



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DEPHARMACIE
MARRAKECH

Année 2012

Thèse N°19

PRISE EN CHARGE DES COMPRESSIONS MEDULLAIRES NON TRAUMATIQUES CHEZ L'ENFANT

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE ... /.../2012

PAR

Mr. Elhassane ELBOUKILI

Né le 30/12/1984 à Tiznit

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Compression médullaire - imagerie par résonance magnétique -
Laminectomie décompressive - Rééducation

JURY

Mr. Said AIT BENALI

Professeur de neurochirurgie

PRESIDENT

Mr. Mohamed LMEJJATI

Professeur agrégé de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

Mr. Houssine GHANNANE

Professeur agrégé de Neurochirurgie

Mme. Imane AIT SAB

Professeur agrégé de pédiatrie

Mr. Monir BOURROUS

Professeur agrégé de pédiatrie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



"رب أوزعني أن أشكر
نعمتك التي أنعمت عليّ
وعلى والديّ وأن أعمل
صالحاً ترضاه وأصلح لي في
ذريّتي إني تبت إليك وإني
من المسلمين"



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

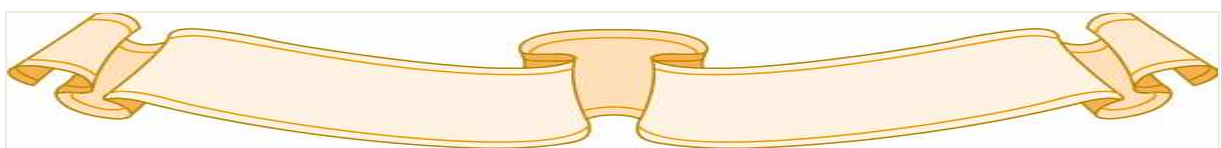
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire : Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche : Pr. Badia BELAABIDIA

Vice doyen aux affaires pédagogiques : Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
BENELKHAIAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale

BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophthalmologie
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A

PROFESSEURS AGREGES

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)

DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
LRHEZZIOUI	Jawad	Neurochirurgie(Militaire)
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie
ADALI	Nawal	Neurologie
ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie

ADMOU	Brahim	Immunologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anésthésie Reanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
ARSALANE	Lamiae	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale
BELKHOUI	Ahlam	Rhumatologie
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B

BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUE	Aicha	Pédiatrie
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL ADIB	Ahmed rhasane	Anesthésie-Réanimation
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B

EL IDRISSI SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie – pathologique (Militaire)
EL MEHDI	Atmane	Radiologie
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique B
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique A
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie

KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICH	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie
OUEIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)

QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation
ZOUGAGHI	Laila	Parasitologie –Mycologie



DEDICACES

Je dédie cette thèse.....

A MES TRÈS CHÈRES PARENTS

Mme. KELTOUMA ET Mr. AHMED

A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que vous avez enduré pour mon éducation et pour mon bien être. Vos prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de ma vie. Puisse Dieu tout puissant vous protéger, vous procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois. Bien que je vous fasse ici une petite dédicace, j'estime, en fait, par la considération que j'ai pour vous, que vos deux noms devraient être placés à côté du nom de l'auteur sur la couverture.

{ وقل رب ارحمهما كما ربياني صغيرا }

A MES TRÈS CHÈRES FRÈRES ET SŒURS

Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite. Je vous dédie ce travail en témoignage de cet amour et de la tendresse que j'ai à votre égard. Puisse nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser tous vos vœux.

**A TOUTE LA FAMILLE ELBOUKILI,
A TOUTE LA FAMILLE BELMOUDEN
A TOUTE LA FAMILLE LMOUS**

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer de bonheurs et prospérités.

**A TOUS MES ENSEIGNANTS DU PRIMAIRE, DU SECONDAIRE ET
DE LA FACULTÉ DE MEDECINE DE MARRAKECH.**

**A TOUS LES INTERNES DU CHR HASSAN II D'AGADIR
PROMOTION 2010/2011**

EN PARTICULIER LA DOYENNE WAFAA ZILFI

" La meilleure façon de parler de ce qu'on aime est d'en parler légèrement."

A MES TRÈS CHÈRES AMIS ET COLLEGUES

*A. ABIDAR, H. GUDIRA, A. AIT RAI, H. BOUFFTAS, M. CHARHADI,
Z. AMANATOLLAH, H. AITELGHALI, M. ELJAMILI, H et A. MSLEK, ...*

*Vous êtes pour moi plus que des amis! Je ne saurais trouver une expression
témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous
porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère
durera toute la vie.*

*A TOUS LES COLLEGUES DE CLASSE, D'AMPHITHÉÂTRE ET DE
STAGE HOSPITALIER.*

*A TOUTE L'ÉQUIPE MÉDICALE ET PARAMÉDICALE DU CHU
MOHAMMED VI DE MARRAKECH ET DE CHR D'AGADIR.*

*AUX MALADES AVEC MES TRÈS SINCÈRES SOUHAITS DE
GUÉRISON.*

A TOUS LES MÉDECINS DIGNES DE CE NOM.

*A TOUS CEUX QUI ME SONT CHÈRES ET QUE J'AI OMIS DE CITER.
MAIS QUE JE N'AI JAMAIS OUBLIÉ*

ET A TOUS CEUX QUI FERONT PARTIE DE MA VIE. . .



REMERCIEMENTS

*A notre maître et président de jury
Professeur SAID AIT BENALI
Professeur de neurochirurgie*

Nous vous remercions pour le très grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger et de présider notre thèse. Vous avez en permanence suscité notre admiration, nous sommes toujours impressionnés par la richesse et l'éclectisme de votre enseignement. Votre compétence n'a rien d'égal que votre modestie, Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple. Veuillez trouver ici, professeur, l'expression de nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.

*A notre maître et rapporteur de thèse
Professeur MOHAMED LMEJJATI
Professeur de neurochirurgie*

Nous étions très comblés par l'honneur que vous nous avez fait en nous confiant ce travail. Toute notre reconnaissance également pour votre disponibilité, votre patience, vos suggestions, vos encouragements et de vos précieux conseils dans la réalisation de ce travail. Votre compétence, votre modestie et votre humanisme ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Veuillez croire à l'expression de ma profonde reconnaissance et de mon grand respect.

*A notre maître et juge de thèse
Professeur HOUSSINE GHANNANE
Professeur de neurochirurgie*

Nous vous remercions de nous avoir honoré par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance. Veuillez accepter, cher Maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect.

*A notre maître et juge de thèse
Professeur IMANE AIT SAB
Professeur de pédiatrie*

Nous gardons les meilleurs souvenirs, de votre enseignement brillant et précieux. Nous sommes toujours impressionnées par vos qualités humaines et professionnelles. Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de faire part de notre jury. Recevez ici le témoignage de notre sincère reconnaissance, notre gratitude et l'expression de notre profond respect.

*A notre maître et juge de thèse
Professeur MOUNIR BOURROUS
Professeur de pédiatrie*

Nous vous remercions ici d'avoir accepté de prendre place dans ce jury. Tous nos remerciements pour votre enseignement à la faculté comme dans votre service hospitalier. Votre gentillesse et votre compétence resteront toujours un modèle. Soyez assuré de notre grande estime.

*A tout le personnel du service de Neurochirurgie de l'hôpital
IBN TOFAIL de Marrakech
En témoignage de ma gratitude et de mes remerciements*

*A toute personne qui a contribué de près ou de loin à la
réalisation de ce travail.*



ABREVIATIONS

Liste des abréviations:

CHU	Centre hospitalier universitaire
ATCD :	Antécédent
CMNT	Compression médullaire non traumatique
IRM	Imagerie par résonance magnétique.
TDM	Tomodensitométrie.
SDT	Spndylodiscite tuberculeuse
KH	Kyste hydatique
HVM	Hydatidose vertébro-médullaire
NFS	Numération formule sanguine
VS	Vitesse de sédimentation.
ROT	Réflexes ostéo-tendineux.
RTH	Radiothérapie
CTH	Chimiothérapie
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
LMNH	Lymphome Malin Non Hodgkinien
SNC	Système Nerveux Central
KOA	Kyste osseux anévrysmal
TIM	Tumeur Intramedullaire



PLAN

INTRODUCION	1
MATERIEL ET METHODES	3
RESULTATS	9
I- Epidémiologie.....	10
1. Fréquence.....	10
2. Répartition selon le sexe :.....	10
3. Répartition selon l'âge.....	11
II- Etude clinique	11
1. Antécédents.....	11
2. Délai d'évolution.....	12
3. Signes fonctionnels.....	12
4. Signes physiques.....	14
5. Formes topographiques cliniques.....	17
III- Examens paracliniques.....	18
1. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	18
2. Tomodensitométrie (TDM)	19
3. Radiographie standard.....	19
4. Autres examens radiologiques	19
5. Bilan biologique.....	19
IV- Formes topographiques.....	19
1. Selon la hauteur.....	19
2. Selon l'étendue de la lésion.....	20
3. Selon l'origine de la compression.....	20
V- Attitude thérapeutique	21
1. Traitement médical:	21
2. Traitement chirurgical.....	22
2.1. Les voies d'abord.....	22
2.2. L'exérèse tumorale.	22
2.3. Drainage d'abcès	22
3. Données de l'examen anatomo-pathologique	22
3.1. Processus extraduraux.....	22
3.2. Processus intraduraux extramédullaire.....	23
3.3. Processus intramédullaire.....	23
4. Traitement adjuvant : RTH/CTH.....	24
5. Rééducation	24
VI- Evolution.....	24
1. Suites poste opératoire immédiates.....	24

2. A court terme.....	25
3. A long terme.....	25
4. Recul.....	26
ICONOGRAPHIE	27
DISCUSSION	37
I-Epidémiologie :.....	38
1. Fréquence	38
2. Sexe	38
3. Age	38
II-Etude clinique.....	38
1. Antécédents	38
2. Délai d'évolution.....	39
3. Signes de début.....	40
4. Données de l'examen neurologique.....	44
III-Etude paraclinique	48
1. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	48
2. Tomodensitométrie (TDM)	50
3. Radiographie standard.....	50
4. Myéloscanner	51
5. Myélographie.....	52
6. Autres examens radiologiques.....	53
7. Biologie.....	53
IV-Formes topographiques	55
1. Localisation en hauteur.....	55
2. Localisation en largeur	57
V-Etiologies	58
1. Compressions médullaires d'origine embryonnaire et malformative....	58
1.1. Kyste dermoïde et épidermoïde	58
1.2. Kyste arachnoïdiens spinaux.....	59
1.3. Kyste neuroentérique.....	62
1.4. Lipome	63
1.5. Hématome.....	64
2. Compression d'origine tumorale.....	65
2.1. Tumeurs primitives bénignes.....	65
a. Tumeurs bénignes extradurales.....	65
b. Tumeurs bénignes intradurales extramédullaires.....	73
c. Tumeurs bénignes intramédullaires	77
2.2. Tumeurs primitives malignes.....	81

a. Tumeurs primitives malignes extradurales.....	81
b. Tumeurs primitives malignes intradurales extramédullaires	89
c. Tumeurs primitives malignes intramédullaires	90
2.3. Tumeurs secondaires.....	91
a. Métastases vertébrales et/ou épidurales.....	91
b. Métastases Intradurales extramédullaires.....	92
c. Métastases intramédullaires.....	92
3. Compressions d'origine infectieuse et parasitaire.....	93
3.1. Compressions d'origine tuberculeuse.....	93
3.2. Compression à germes banaux.....	96
3.3. Compression par kyste hydatique.....	98
3.4. Compression par bilharziose.....	99
VI-Traitement.....	100
1. Traitement chirurgical.....	109
2. Traitement médical.....	109
3. Radiothérapie.....	109
4. Chimiothérapie.....	110
5. Rééducation et insertion sociale.....	110
VII- Évolution et pronostic.....	111
CONCLUSION	113

RESUMES

BIBLIOGRAPHIE



INTRODUCTION

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Malgré une sémiologie identique à l'adulte, le diagnostic de compression médullaire non traumatique chez l'enfant (CMNT) reste souvent difficile en pratique quotidienne, cela tient compte à plusieurs facteurs : l'examen neurologique est souvent difficile chez un jeune enfant et à plus forte raison chez un nourrisson; souvent aussi les signes de début égarent à tort vers une affection orthopédique, ce qui explique qu'un grand nombre de ces enfants sont dirigés en premier vers des centres orthopédiques, le diagnostic est alors fait avec retard.

C'est dire tout intérêt de s'attacher à une telle étude clinique, qui intéresse non seulement le médecin praticien qui voit presque toujours ces enfants en premier, mais également, l'orthopédiste et le pédiatre, tout autant le neurochirurgien qui finalement n'est consulté qu'en dernier.

Nous ne saurions pas trop rappeler qu'une moelle comprimée risque d'être lésée définitivement, c'est dire l'intérêt de s'attacher à la reconnaissance précoce d'une compression, qui relève presque toujours d'une intervention d'urgence.

Cependant, la prise en charge pré et post opératoire a connu des progrès considérables ces dernières années et ceci grâce à l'avènement d'un outil diagnostique performant à savoir l'imagerie par résonance magnétique qui est devenue l'examen de référence pour l'exploration de la moelle et des parties molles, ainsi que des progrès d'une instrumentation chirurgicale sophistiquée notamment le microscope, le bistouri à ultrason et le laser et enfin des progrès de réanimation qui assurent une bonne prise en charge post opératoire.

A la lumière de ces données, nous avons décidé d'entreprendre une étude rétrospective étalée sur une période de 9 ans, afin d'analyser l'expérience du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, dans la prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant, en fixant les objectifs suivants :

- ❖ Etablir le profil épidémiologique, clinique et paraclinique des patients admis pour CMNT chez l'enfant.
- ❖ Décrire les modalités et les délais de prise en charge thérapeutique
- ❖ Le devenir des patients



**MATERIELS
ET
METHODES**

Matériel et méthodes

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur 9 ans, s'étendant du 1er janvier 2002 au 31 décembre 2010 concernant 25 cas de compressions médullaires non traumatiques survenant chez des enfants dont l'âge est inférieur ou égal à 16 ans, traités et suivis au service de neurochirurgie de CHU Mohammed VI de Marrakech.

Ce travail est basé sur l'exploitation des dossiers cliniques, l'interprétation du bilan radiologique, l'analyse des méthodes thérapeutiques, ainsi que l'évolution à court et à long terme.

Méthodologie de travail

Différents paramètres ont été exploités à partir des dossiers médicaux des services de Neurochirurgie et d'oncologie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Une fiche d'exploitation préétablie réalisée à cet effet a permis le recueil des données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives.

(Fiche d'exploitation).

CHU MOHAMMED VI

Service de Neurochirurgie

PRISE EN CHARGE DES COMPRESSIONS MEDULLAIRES

NON TRAUMATIQUES CHEZ L'ENFANT

(Fiche d'exploitation)

- Identité : N° du dossier :
- Age du patient : Sexe du patient :
- Adresse :
- Date d'entrée :
- Date d'opération :
- Date de sortie :

ETUDE CLINIQUE

ATCDs personnels

Délai d'évolution :

Signes de début

Douleurs rachidiennes : oui non

Si oui, Cervicales Dorsales Lombaires Sacrofessières

Douleurs radiculaires : oui non

Si oui, Cruralgies Sciatalgies Névralgies cervicobrachiales

Névralgies intercostales

Troubles moteurs : oui non

Si oui, type :

Troubles sensitifs : oui non

Si oui, type :

Troubles sphinctériens : oui non

- Normale :
- Lyse vertébrale :
- Tassement vertébral :
- Déformation rachidienne :
- Opacité paravertébrale :
- Ostéocondensation
- Image de spondylodiscite
- autres :

- IRM médullaire :
 - Localisation :
 - Taille
 - Type
 - Limites
- TDM
- Autres

FORMES TOPOGRAPHIQUES

En hauteur :

Cervicales Dorsales Lombosacrées Multiples

L'étendue de la lésion :

Origine de la compression

Extradurale Intra durale extra médullaire Intramédullaire

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Processus extraduraux :

Processus intraduraux extramédullaire :

Processus intramédullaires

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Traitement médical

Antalgiques :

Antibiotique :

Antibacillaires :

Autres :

Traitement chirurgical :

Voie d'abord : Antérieur : postérieur :

Décompression myéloradiculaire

Fixation du rachis :

Prélèvement avec biopsie :

Rééducation :

EVOLUTION :

Amélioration de l'état neurologique

Aggravation de l'état neurologique

État stationnaire

Complications : oui non

Si oui, type :

Décès :

Imprécise :



RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence :

Sur une période de 9 ans, 25 cas de compressions médullaires non traumatiques (CMNT) chez l'enfant ont été pris en charge au service de Neurochirurgie CHU Mohammed VI, ce qui représente 0,2% de l'ensemble des hospitalisations au service de neurochirurgie et 9,8% des CMNT tout âge confondu.

2. Répartition selon le sexe :

Dans notre série, nous avons colligé 15 patients de sexe masculin (60%) et 10 cas de sexe féminin (40%) avec un sexe ratio de 1,5 (Figure1, Figure2).

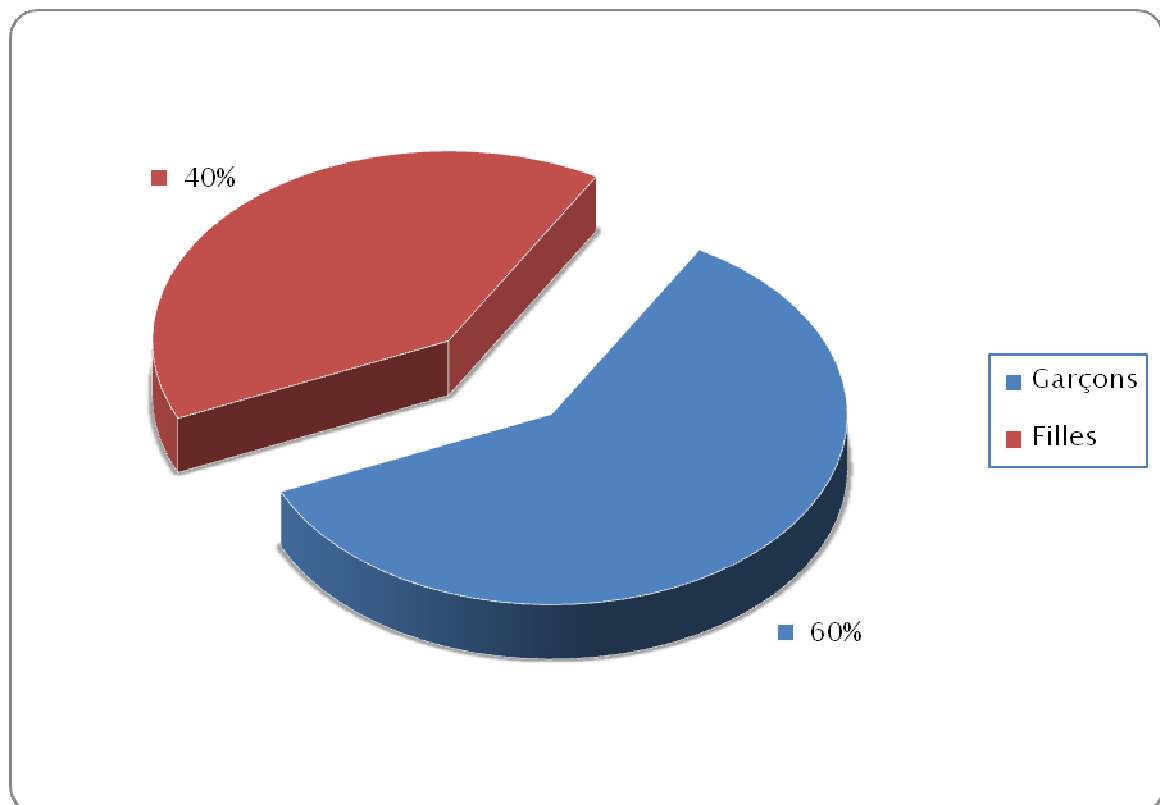


Figure 1: Répartition des patients selon le sexe

3. Répartition selon l'âge :

L'âge de nos patients est compris entre 2 ans et 16 ans, avec une moyenne de 11 ans et 10 mois. L'âge est supérieur à 10 ans dans 19 cas ce qui représente 76% (Figure 2).

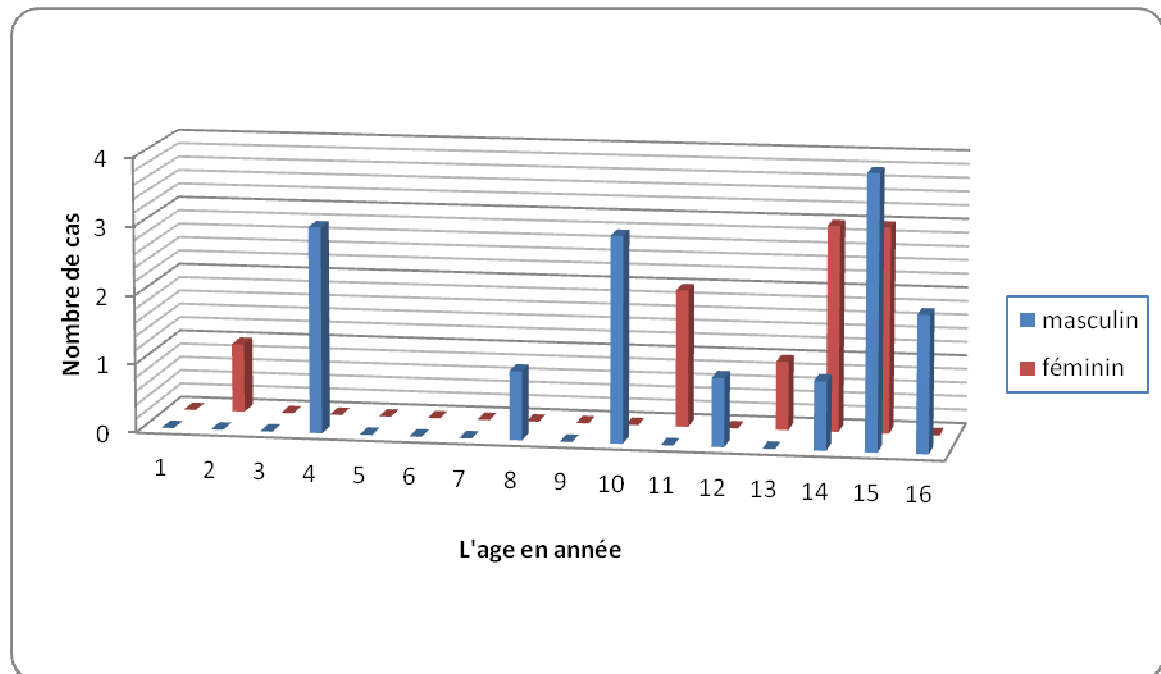


Figure 2: Répartition des patients en fonction de l'âge et du sexe

II. ETUDE CLINIQUE :

1. Antécédents

Trois de nos patients (12%) avaient des antécédents pathologiques notables :

- Une tuberculose pulmonaire bien traitée chez un seul malade.
- Un médulloblastome du cervelet opéré chez un garçon de 12 ans, avec un délai de 10 mois entre l'opération et la survenue de la compression médullaire.
- un ependymome de l'étage lombaire opéré chez une fille de 15 ans.

2. Délai d'évolution

Nous avons précisé le temps écoulé entre l'apparition du premier symptôme et l'admission du malade au service de neurochirurgie. Ce délai varie entre 10 jours et 15 mois avec une moyenne de 3 mois et 14 jours.

Nous remarquons le faible pourcentage des patients qui ont consulté avant le premier mois (16%), la majorité ont consulté un neurochirurgien au delà de ce délai (84%). Dans 3 cas (12%) ce délai dépasse un an (Figure 3).

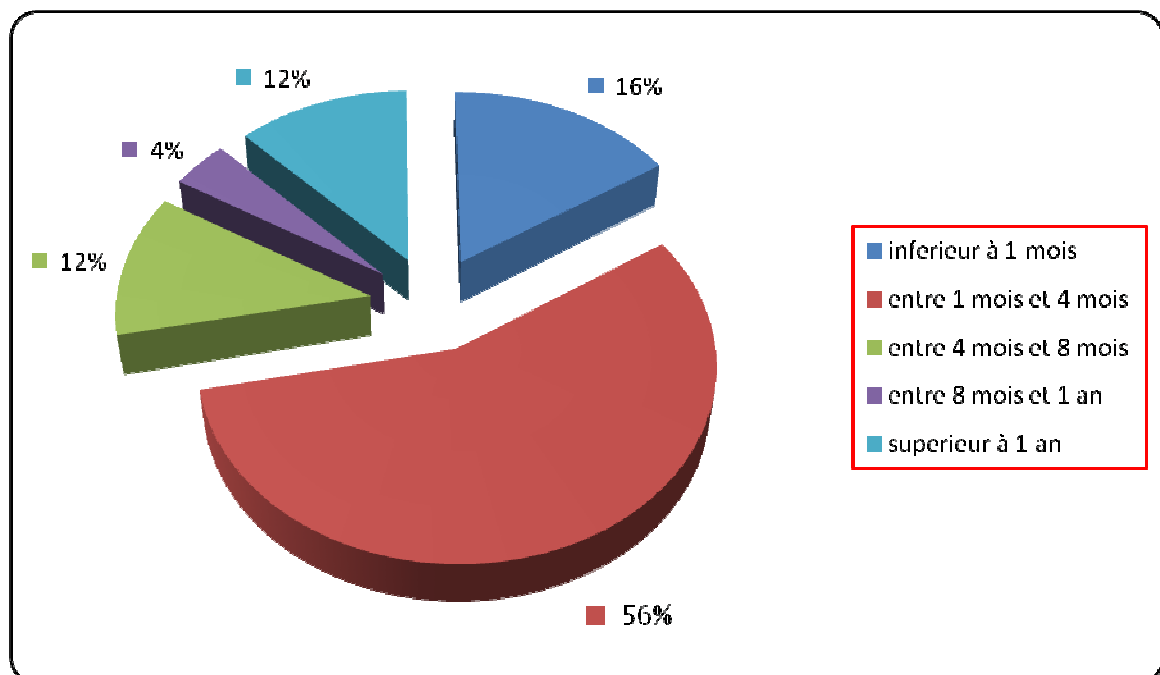


Figure 3: Délai d'évolution en mois

3. Signes fonctionnels

3-1 Douleurs rachidiennes

Neuf de nos patients (36%) présentaient des douleurs rachidiennes dont le siège était :

- Dorsal dans 5 cas
- Lombaire dans 2 cas
- Cervicale chez un malade avec un torticolis permanent.
- Dorsolombaire dans un seul cas.

3-2 Douleurs radiculaires :

Elles ont été rapportées par 2 malades (8%), sous forme de névralgies cervicobrachiales bilatérales systématisées type C7 chez un patient et de lombosciatalgie droite systématisée type L5 dans l'autre cas.

3-3 Troubles moteurs :

Ils étaient révélateurs de la maladie chez 80% de nos patients, sous forme d'une impotence fonctionnelle totale dans 11 cas et partielle dans 9 cas.

Ces troubles touchaient les membres inférieurs dans 18 cas (90%), les membres supérieurs dans un cas et les 4 membres dans un seul cas (5%).

3-4 Troubles sensitifs

Rapportés chez 7 malades (28%), ils concernaient surtout les membres inférieurs dans 71,4% des cas, les membres supérieurs dans un cas et les quatres membres chez un seul malade.

3-5 Troubles sphinctériens :

Ils faisaient partie du tableau clinique de début chez 7 malades (28%), ils étaient dominés surtout par l'incontinence urinaire.

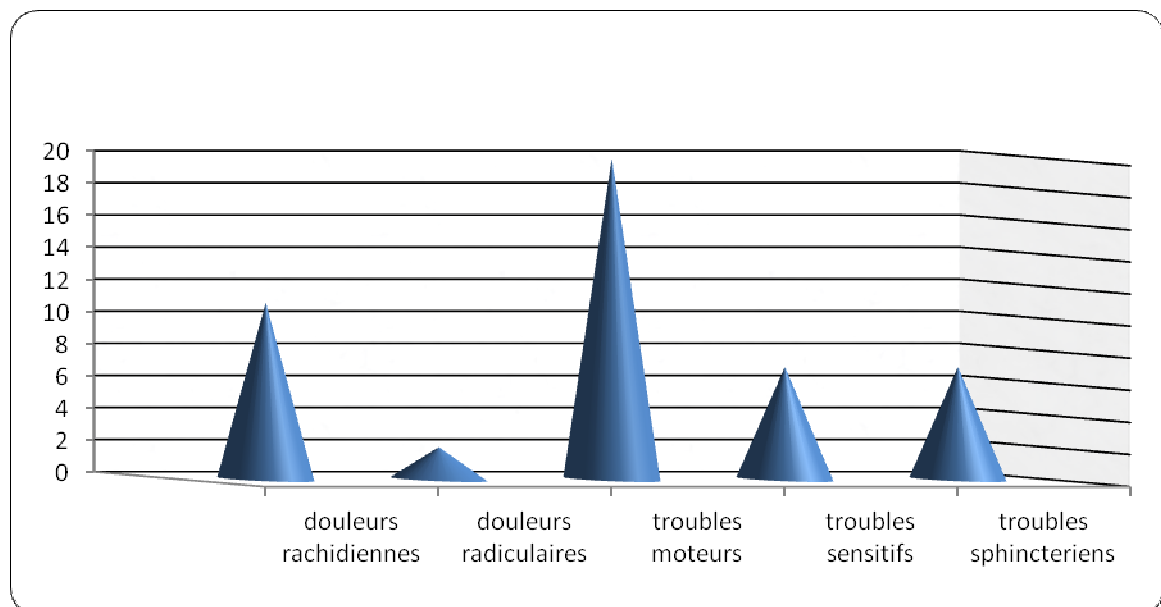


Figure 4: Répartition des symptômes de début

4. Signes physiques :

4-1. Examen général

Sept de nos patients (28%) présentaient une altération de l'état général (AEG) comportant une asthénie, une anorexie et un amaigrissement non chiffré.

Cette AEG a été associée à une fièvre dans trois cas (12%).

4.2. Syndrome rachidien

Ce syndrome a été identifié chez 11 patients (44%), il était sous forme de douleurs à la palpation des apophyses épineuses chez 10 malades (90,9%). Par ailleurs, l'examen du rachis a mis en évidence une atteinte de la statique rachidienne chez 3 patients, dont 1 cas de scoliose dorsale, 1 cas de scoliose lombaire et 1 cas d'exagération de la cyphose dorsale.

Alors qu'il était sous forme de raideur rachidienne cervicale chez un malade (Figure 5).

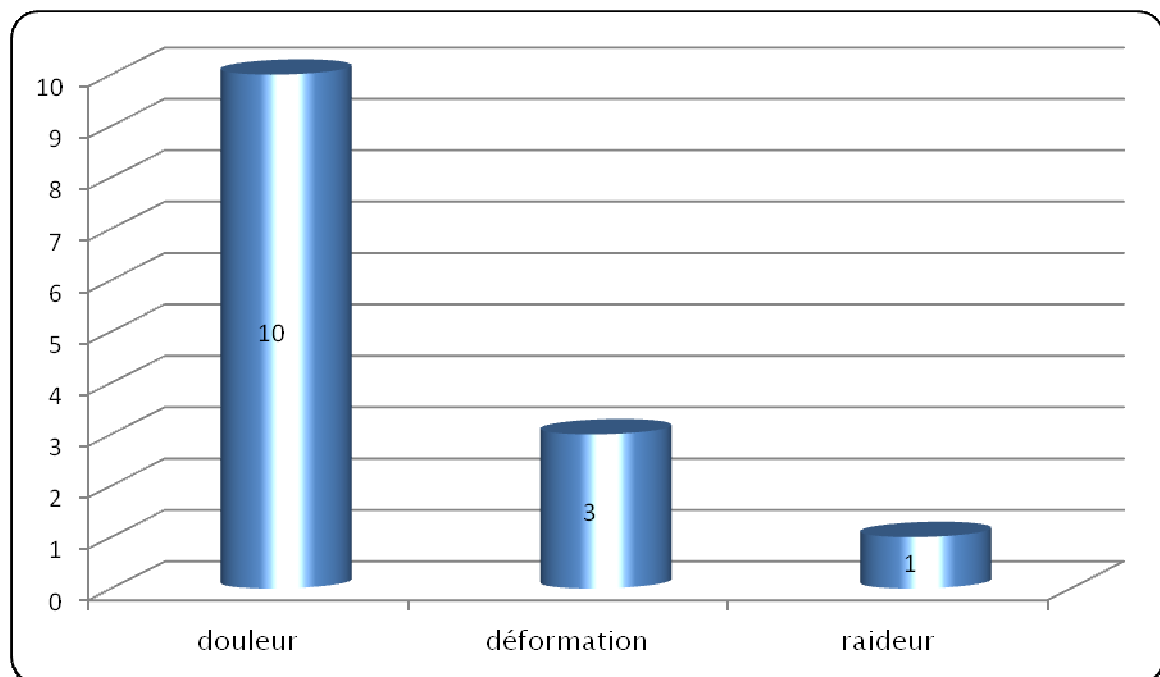


Figure5 : Répartition du syndrome rachidien

4-3. Syndrome lésionnel

Il traduit l'atteinte d'une ou de plusieurs racines au niveau de la lésion ; et il indique le niveau de la compression.

Ces radiculalgies ont été notées chez 2 cas (8%) à type de :

- Atteinte radiculaire C7 dans un cas.
- Atteinte radiculaire L5 dans un seul cas.

4-4. Syndrome sous lésionnel :

Ce syndrome reflète la souffrance des faisceaux médullaires ascendants et/ou descendants constitué de :

a. Troubles moteurs (Figure 6).

Présents chez 21 patients (84%) sous forme de :

- Paraparésie dans 10 cas, dont 9 de type spastique et flasque dans un seul cas
- Paraplégie dans 8 cas, dont 6 de type spastique et 2 de type flasque.
- Une monoparésie flasque crurale droite dans un seul cas.
- Un cas de monoplégie brachiale gauche.
- Un seul cas de tétraplégie spastique.

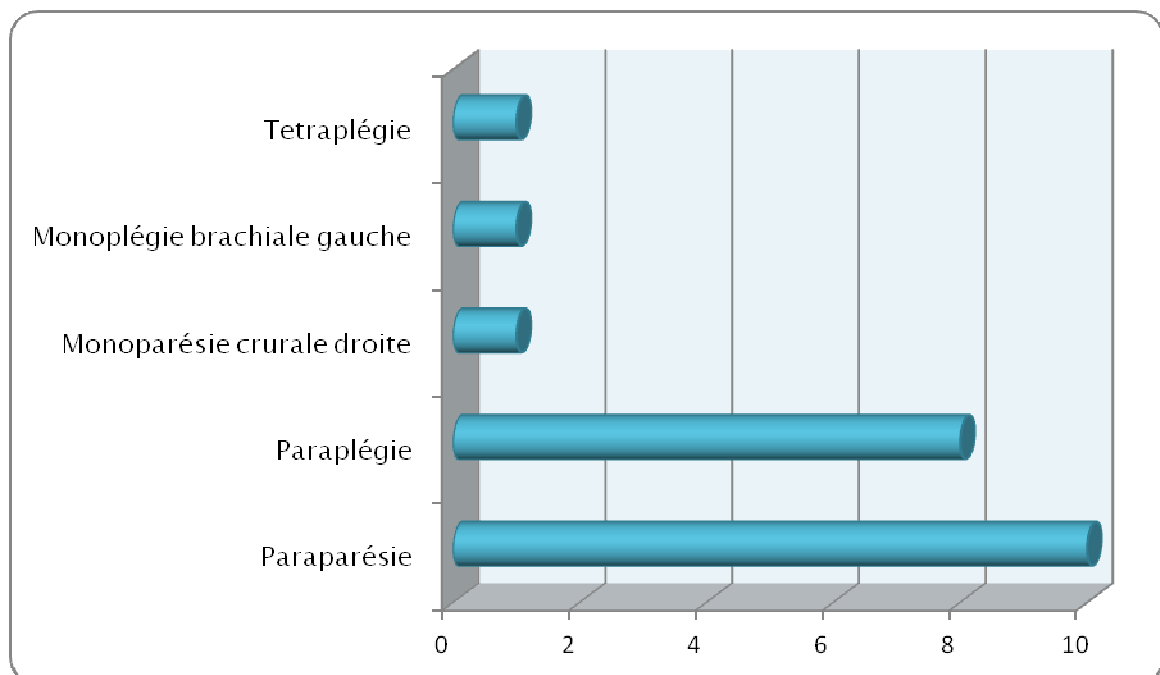


Figure 6 : Répartition des malades en fonction du type du déficit moteur

b. Troubles sensitifs (Figure 7).

Dans la majorité des cas, ils étaient observés en 2ème plan après les troubles moteurs.

L'atteinte sensitive a été objectivée chez 9 patients (36%) avec un niveau sensitif:

- 2 cas d'anesthésie touchant les 2 membres inférieurs.
- 6 cas d'hypoesthésie dont 4 cas concernaient les membres inférieurs de façon bilatérale, un cas touche le membre supérieur droit et un cas d'hypoesthésie concernant tous les modes de topographie radriculaire C 7.
- Un cas d'hyperesthésie du membre inférieur gauche.

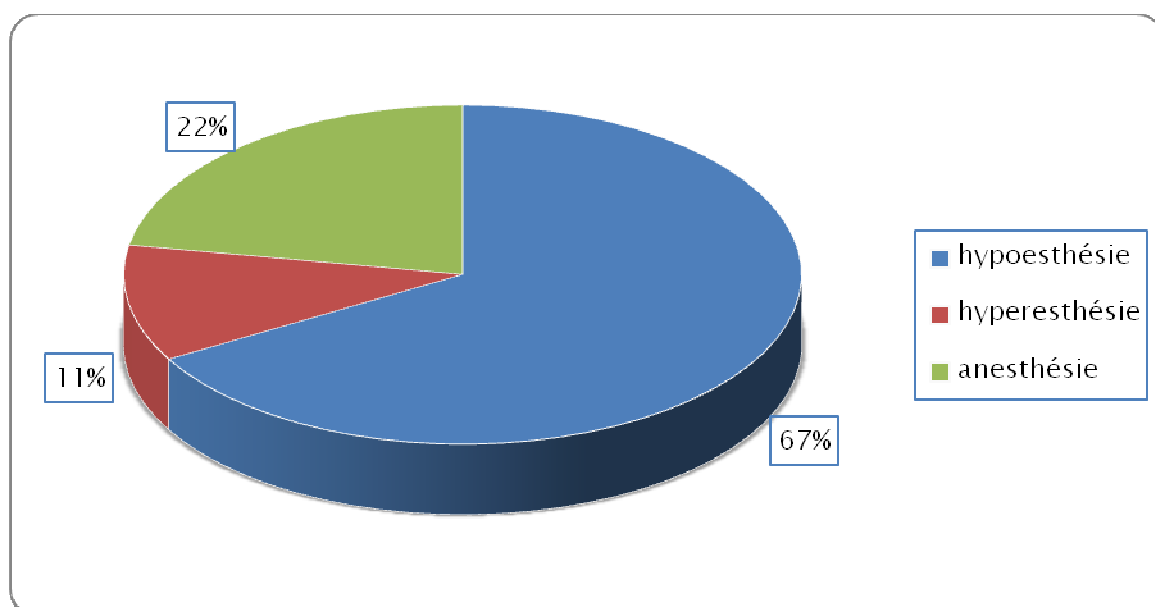


Figure 7 : Sémiologie des Troubles sensitifs objectivés dans notre série

c. Troubles des réflexes

Pour les membres supérieurs

Chez un malade porteur d'une tétraplégie spastique, les reflexes bicipital, stylo-radial et cubito-pronateur étaient vifs alors que le reflexe tricipital était abolis.

Chez un malade monoplégique flasque, les ROT ont été abolis.

Pour les membres inférieurs

Les réflexes ostéotendineux étaient vifs chez 16 malades, abolis chez 3 malades et diminué chez un seul patient.

Le signe de Babinski était présent de façon bilatérale dans 16 cas et il était asymétrique dans 2 cas.

d. Troubles sphinctériens

On a enregistré 7 cas de troubles sphinctériens (28%) à types de :

- Incontinence urinaire dans 4 cas.
- Rétention aigue des urines dans 2 cas.
- Béance anale dans un cas.

5. formes topographiques cliniques

5-1. Les formes cervicales :

Une compression cervicale était suspectée dans 3 cas (12%) devant cervicalgies, névralgies cervicobrachiales, torticolis et une tétraplégie.

5-2. Les formes dorsales :

Une compression de la moelle dorsale était évoquée dans 16 cas (64%), révélée par un syndrome rachidien dorsal, un syndrome parapyramidal, ou par des troubles sensitifs avec un niveau dorsal.

5-3. Les formes lombaires :

Une compression lombaire était retrouvée chez 4 malades sous forme de tableau de syndrome rachidien lombaire.

5-4. Les formes étagées

Elles étaient présentes chez 2 de nos malades (8%) sous forme d'une atteinte dorsolombosacrée chez un malade et dorsolombaire chez l'autre (Figure 8).

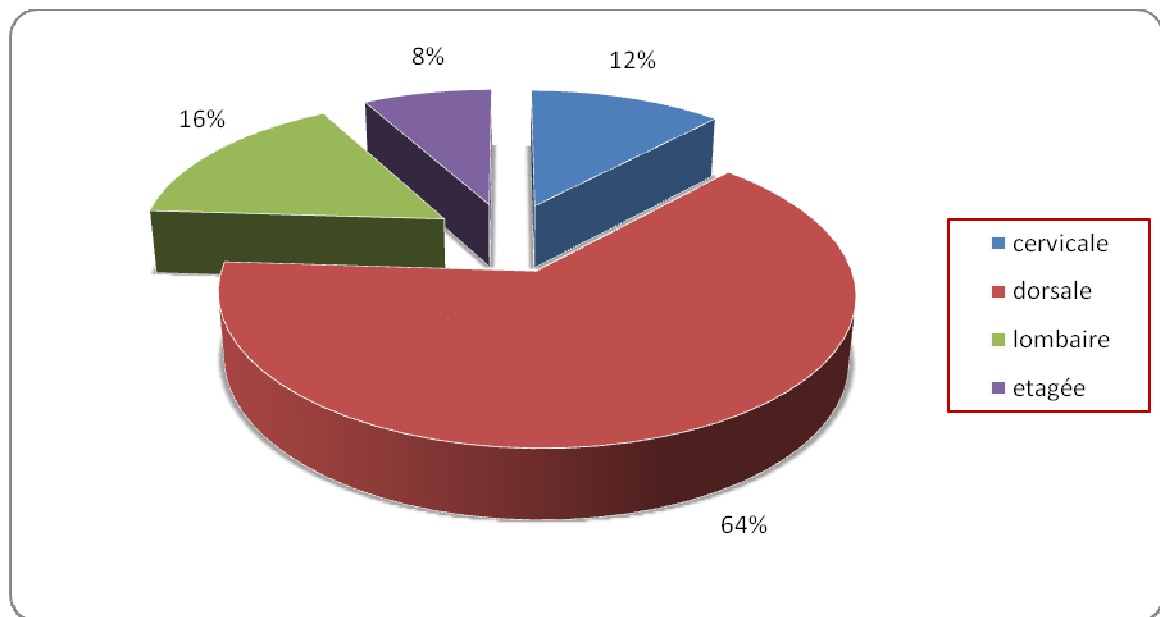


Figure 8: Répartition des cas selon la topographie

III. EXAMENS PARACLINIQUES :

1. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Représente l'examen clé devant tout syndrome de compression médullaire, elle permet de faire le diagnostic positif, topographique et oriente le diagnostic étiologique.

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez 21 patients (84%), seule dans 18 cas (72%) et en association avec la TDM dans 3 cas (12%).

Elle a confirmé la topographie lésionnelle dans tous les cas et elle a évoqué le diagnostic histologique dans 9 cas (42,8%).

2. Tomodensitométrie (TDM)

La TDM permet de réaliser un bilan lésionnel osseux précis.

Cet examen a été réalisé chez quatre patients, soit 16% des cas.

3. Radiographies standards

La radiographie standard du rachis a été réalisée chez 20 patients (80%), elle était normale dans 9 cas (45,4%) et pathologique dans 11 cas (44%) plusieurs aspects radiologiques ont été observés, à type de :

- Déformation rachidienne dans 3 cas.
- Elargissement des trous de conjugaison dans un seul cas.
- Lyse vertébrale dans 3 cas.
- Tassement vertébral dans 2 cas.
- Image d'ostéocondensation dans un seul cas.

Plusieurs de ces aspects coexistaient dans certains cas.

4. Autres examens radiologiques

L'échographie abdominale a été demandée chez tous les malades présentant un kyste hydatique vertébral: elle a pu montrer un Kyste hydatique type III (selon la classification de GHARBI) du foie chez un seul patient.

5. Biologie:

Dans notre série, un bilan biologique a été demandé dans un but d'orientation du diagnostique en recherchant un syndrome inflammatoire et infectieux (VS - CRP- NFS...) et aussi dans le but de préparer le malade pour recevoir un traitement médical et/ou à un éventuel acte chirurgical.

La sérologie hydatique par hémagglutination indirecte demandée chez un seul malade, elle est positive à 1/60.

IV. FORMES TOPOGRAPHIQUES

En se basant essentiellement sur les résultats de l'imagerie :

1. Selon la localisation en hauteur

L'atteinte intéressait l'étage dorsal dans 16 cas (64%), l'étage lombaire dans 3 cas (12%) et l'étage cervicale dans 2 cas (8%), l'atteinte étaient multifocales dans 4 cas (16%).

2. Selon l'étendue de la lésion

L'étendue de la lésion correspondait à la hauteur d'une vertèbre dans cinq cas (20%), de deux vertèbres dans sept cas (28%), de trois vertèbres dans huit cas et de plus de trois vertèbres dans cinq cas (Figure 9).

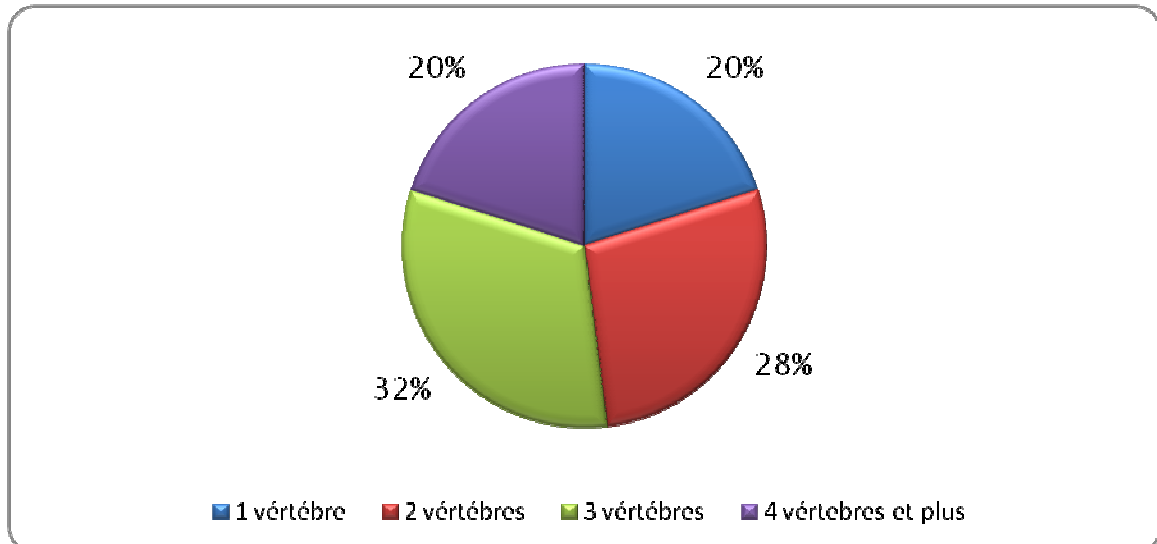


Figure9: Répartition des cas selon l'étendue des lésions

3. Selon l'origine de la compression

L'origine extradurale des compressions représentait 52% des étiologies avec 13 cas, suivie par l'origine intramédullaire (32%) puis l'origine intradurale extramédullaire (Figure 10).

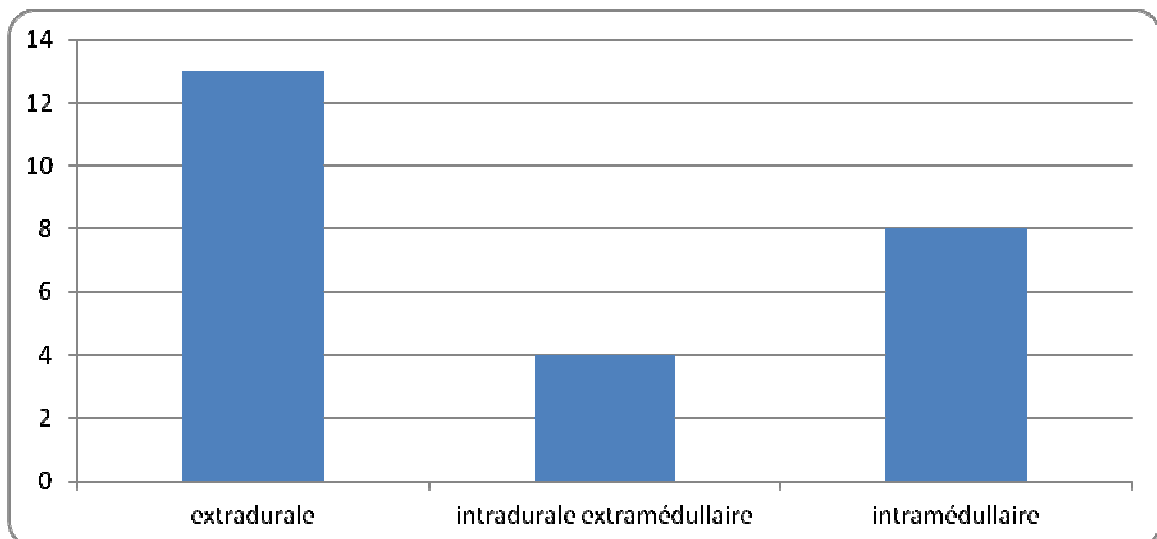


Figure10: Répartition des cas selon l'origine de la compression

V. ATTITUDE THERAPEUTIQUE

1. Traitement médical

1-1. Traitement antalgique

Des antalgiques usuels ont été prescrit. Ce traitement était institué chez tout patient présentant des douleurs en pré et en post opératoire, Nous avons utilisé des antalgiques en procédant par paliers d'OMS, soit seuls, soit en association avec les AINS ou les corticoïdes.

1-2. Traitement antibacillaire

Un traitement antibacillaire a été instauré chez trois malades qui présentaient un mal de pott.

Les antibacillaires utilisés étaient :

- La streptomycine : à la dose de 15mg/kg/j en injection intra musculaire
- La rifampicine : à la dose de 10mg/kg/j
- L'isoniazide : à raison de 5mg/kg/j
- La pyrazinamide : à la dose de 25 à 30mg/kg/j

Selon le programme national de lutte antituberculeuse, Le régime mis en œuvre comprenait une période de 9 mois voire un an; 2 mois associant quatre antibacillaires (Streptomycine, Isoniazide, Rifampicine, Pyrazinamide) pris six jours sur sept.

C'est la phase d'attaque, elle est suivie de la phase de continuation associant deux antibacillaires (rifampicine et isoniazide), pris six jours sur sept pendant 7 mois.

1-3. Traitement antibiotique

Une antibiothérapie a été indiquée en post opératoire chez un garçon de 10 ans qui avait un abcès intramédullaire. Le traitement a consisté en un drainage chirurgical de l'abcès avec aspiration du pus et lavage de la cavité après laminectomie et myelotomie, L'examen cyto bactériologique du pus n'a pas montré de germes. L'examen anatomopathologique effectué sur la coque n'a pas révélé de lésion tumorale. Par la suite le malade a été mis sous tri-antibiothérapie parentérale pendant un mois à base de : ceftriaxone (2g/j) + métréidazole

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

(1,5 g/j) + thiamphénicol (750mg/j) avec un relai par voie orale pendant 3 semaine par amoxicilline acide clavulanique 100mg/j et thiamphénicol 1,5g/j.

2. Traitement chirurgical

La chirurgie décompressive a été indiquée chez presque tous nos malades 92%.

2-1. Les voies d'abord

L'abord postérieur avec laminectomie a été pratiqué chez 16 cas (64%) et avec laminotomie chez 2 cas (8%).

La laminectomie avait intéressé un étage dans 4 cas (25%), 2 étages dans 6 cas (37,5%), 3 étages dans 4 cas (25%) et plus de 3 étages dans 2 cas (12,5%),

L'abord antérieur a été pratiqué chez 2 malades par voie transthoracophrénique, le geste chirurgical a consisté en une corporectomie avec résection total de la tumeur, décompression, mise en place d'un greffon puis fixation.

2-2. L'exérèse tumorale

Une exérèse tumorale a été réalisée de façon complète chez 15 patients, et de façon incomplète chez 4 patients.

2-3. Drainage d'abcès

L'évacuation chirurgicale d'abcès a été pratiquée chez 4 patients (16%) dont 3 étaient d'origine pottique, permettant ainsi de réaliser des biopsies au niveau de la coque de l'abcès, avec des prélèvements du pus afin d'identifier le germe responsable.

1. Données de l'examen anatomopathologique :

L'étude anatomopathologique a mis en évidence la prédominance de la pathologie tumorale chez 18 malades soit 72%, suivie de pathologie infectieuse dans 6 cas (24%) et un cas d'hématome intradurale extramédullaire (Tableau I).

3-1. Processus extraduraux

- 4 cas de sarcome d'Ewing (Figure 11,12,13)
- 2 cas de chondrosarcome
- 1 cas d'hémangiome capillaire

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

- 1 cas de chordome
- 2 cas de kyste hydatique (figure 17,18)
- 3 cas de mal de pott

3-2. Processus intraduraux extramédullaire

- 1 cas de métastase cervicale d'un médulloblastome
- 1 cas de schwannome
- 1 cas d'hématome
- 1 cas de lipome

3-3. Processus intramédullaire

- 3 cas d'épendymome
- 2 cas de kyste arachnoïdien (Figure 14)
- 1 cas de kyste épidermique (Figure 15)
- 1 cas de kyste endodermique
- 1 cas d'abcès

Tableau I: Répartition des cas en fonction du diagnostic histologique

Etiologies	Nombre de cas	Pourcentage
Sarcome d'Ewing	4	16%
Kyste arachnoïdien	2	8%
ependymome	3	12%
chondrosarcome	2	8%
Hémangiome capillaire	1	4%
Chordome	1	4%
Schwannome	1	4%
Hématome	1	4%
kyste hydatique	2	8%
Mal de pott	3	12%
Kyste épidermique	1	4%
Kyste endodermique	1	4%
Lipome	1	4%
Métastases	1	4%
Abcès intramédullaire	1	4%

2. Traitement adjuvant

4-1. La radiothérapie

La radiothérapie adjuvante a été instaurée chez un seul malade, et en association avec la chimiothérapie chez 2 malades.

La dose totale reçue était de 40 Gy.

4-2. La chimiothérapie

Elle était administrée chez 2 patients, faisant toujours suite à la chirurgie et en association avec la radiothérapie.

Un traitement complémentaire fait de radio+chimiothérapie a été décidée chez un malade qui a été perdu de vue.

Le protocole administré à comporter 6 cures à base de :

-Endoxan : 50mg : 3cp/j pendant 7j.

-Adriblastine : 60mg dans 250 mg de SS % passé en 15 mn à J8.

5. Rééducation

Complément thérapeutique indispensable, la rééducation a été prescrite pour tous les malades présentant de déficit neurologique.

VI. EVOLUTION

Le décès est survenu avant tout traitement chez un malade qui présentait un sarcome d'Ewing à un stade très évolué.

1. Les suites post opératoires immédiates

La majorité de nos patients avait des suites post opératoire simple, cependant une seule patiente a accusé lors de son hospitalisation une méningite post opératoire confirmé et traitée, ainsi que des escarres.

2. A court terme

un décès est survenu dans les 24 heures après une laminectomie décompressive dans un tableau d'aggravation des troubles neurologiques et respiratoires chez un patient de 12 ans, opéré il y'a 10 mois pour un médulloblastome du cervelet, admis dans un tableau de tetraparésie, avec à l'IRM un processus tumoral intradural extramédullaire compressif à l'étage cervical avec cavité syringomyélique secondaire cervico-dorsale et lésions nodulaires médullaires dorsales, l'ensemble est compatible avec des métastases du médulloblastome.

Pour les autres malades l'évolution à court terme se repartit comme suit :

- Evolution était favorable avec amélioration du déficit neurologique chez 13 patients soit 48%,
- Un état stationnaire est noté chez 10 malades, ce qui représente 40%.

3. A long terme:

L'évolution lointaine est difficile à apprécier chez tous nos patients vu que certains malades ont été perdus de vue:

L'évolution est favorable chez 7 cas ce qui représente 28% avec un recul qui dépasse 4 ans pour quelques malades.

La survenue de 3 récurrences

- un ependymome
- un kyste hydatique
- Un sarcome d'Ewing

La déformation rachidienne post laminectomie avec apparition d'une cyphoscoliose dorsale chez un seul malade.

La récupération neurologique incomplète a été notée chez 4 malades.

Nous rapportons ci dessous les observations des malades décédés pour plus de précision :

Un ependymome chez une fille de 12 ans admise au service après un délai de 2 mois, le traitement a consisté en une résection subtotale avec rééducation. Après un délai de 18 mois la

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

patiente une symptomatologie faite de douleurs rachidiennes, trouble de la marche et scoliose dorsale. L'IRM de contrôle a objectivé l'augmentation de volume tumoral, la biopsie était en faveur de même type histologique.

La fille est décidée plus tard par aggravation de trouble respiratoire.

Un patient de 15 ans opéré pour sarcome d'Ewing, le geste chirurgical a consisté en une résection tumorale totale avec mise en place d'un greffe osseuse puis fixation, suivi d'une radiochimiothérapie. Après une guérison complète pendant 3 ans le patient a présenté une tuméfaction pariéto-occipitale gauche, évoluant depuis 1 an, pour laquelle la TDM et l'IRM cérébrale ont été réalisées montrant un aspect évocateur d'une métastase cérébrale. Une exérèse totale était faite avec étude immuno-histologique qui était en faveur d'une métastase du sarcome d'Ewing. Les suites post-opératoires étaient simples, et une TDM cérébrale de contrôle réalisée 2 mois après n'a pas montré de récurrence. Après 4 mois, le patient a présenté une nouvelle rechute révélée par un syndrome de compression médullaire avec parapésie spastique et un niveau sensitif D8-D9. Le bilan demandé comportait une radiographie standard du rachis, ayant objectivé un tassement vertébral D8, tandis que l'IRM vertébro-médullaire a montré un remaniement et tassement en galette de D8 avec excroissance osseuse antérieure et postérieure, en faveur de lésion métastatique du sarcome d'Ewing. Pour laquelle le patient a bénéficié d'une décompression médullaire. Le patient est décédé quelques jours après.

4. Recul

La majorité de nos patients ont été suivie en consultation externe pour évaluation clinique et radiologique à un mois, au 3eme mois, à un an et à 4 ans.

Le recul moyen était de 14 mois, avec des extrêmes de 3 mois et 4 ans.

ICONOGRAPHIE

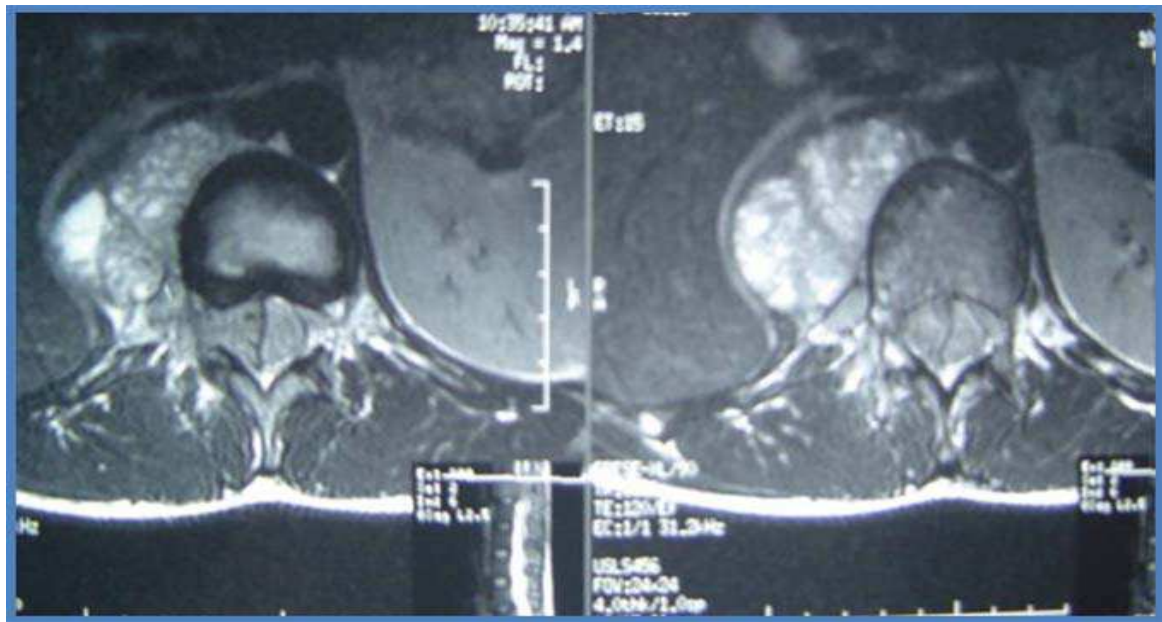


Figure 1 : Coupe axiale d'une IRM en temps T2 du rachis lombaire montrant une lésion osseuse d'intensité intermédiaire de L1 avec envahissement épidual étendu de D12 à L2 et compression médullaire.



Figure 2 : Coupe sagittale d'une IRM avec injection du gadolinium centrée sur L1 montrant une masse osseuse du pédicule droit bien rehaussée avec extension aux muscles paravertébraux à travers le foramen de L1.

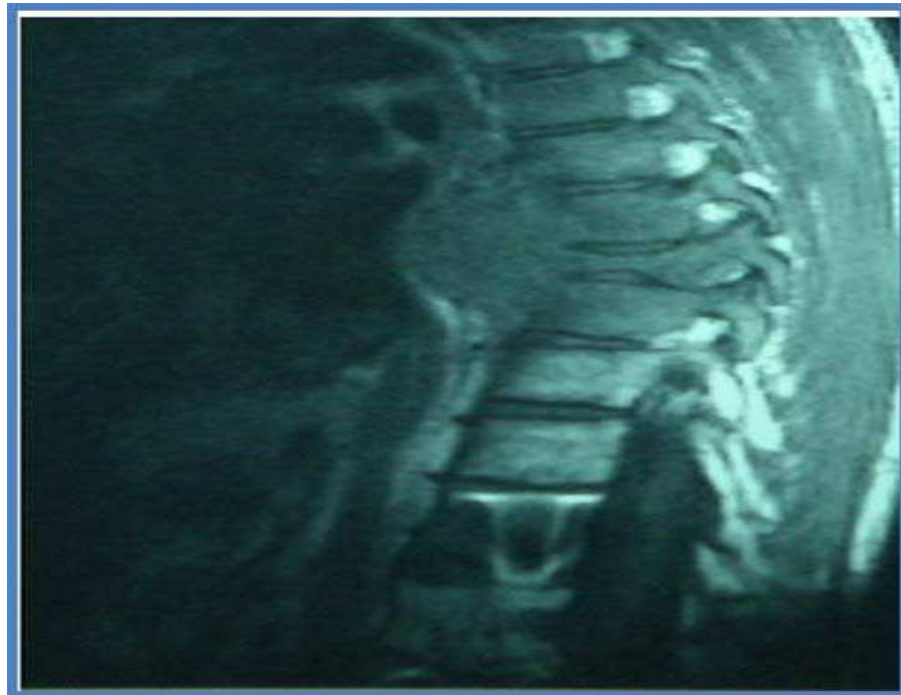


Figure13 : Coupe sagittale d'une IRM en temps T1 du rachis dorso-lombaire montrant une image hypointense étendue de D6 à D9 avec tassement en galette de D8 et excroissance osseuse antéro-postérieure et envahissement épidual comprimant la moelle dorsale.

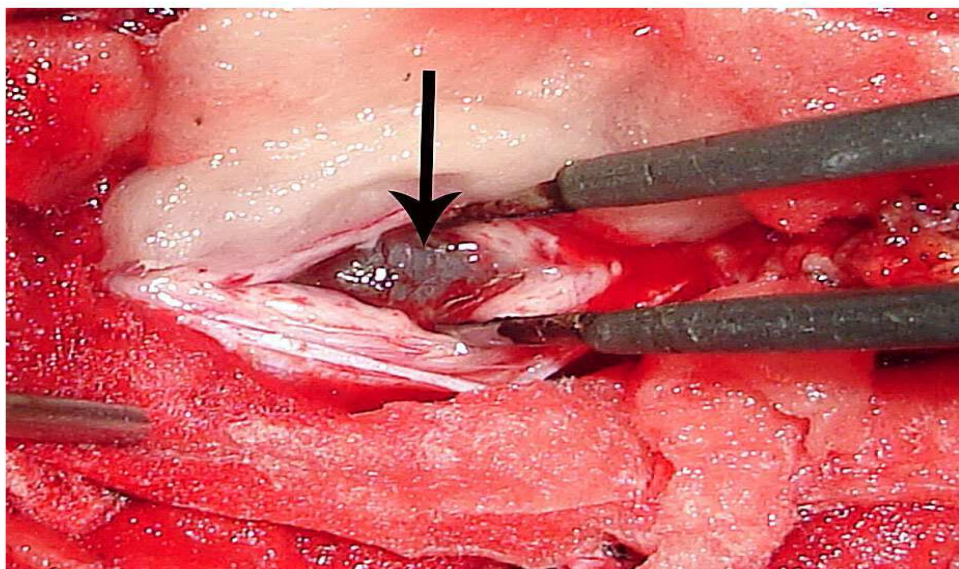


Figure14 : Vue peropératoire après laminectomie et myelotomie montrant un kyste arachnoïdien intramédullaire.

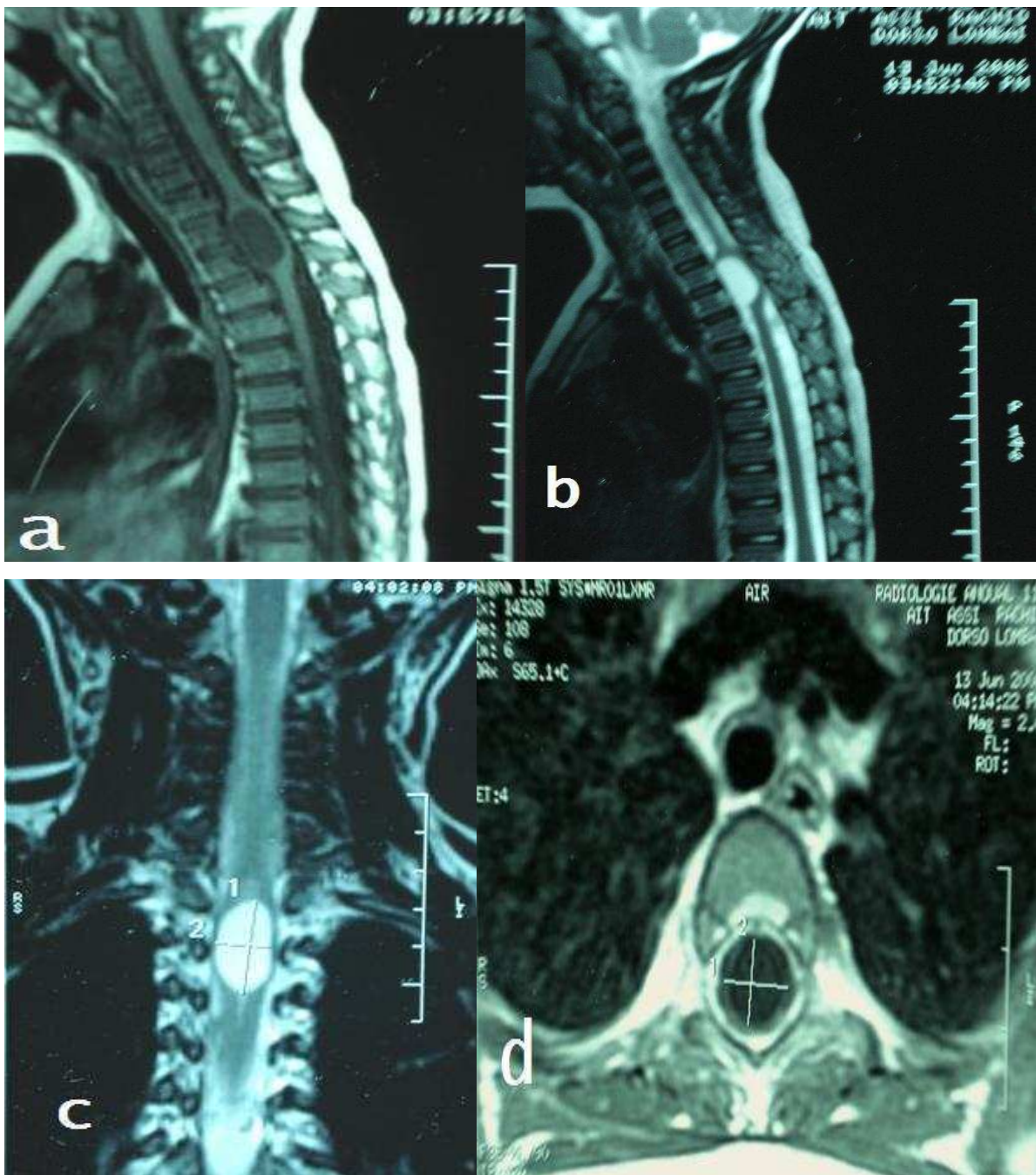


Figure 15 : IRM rachidienne en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) sans injection de gadolinium, en coupe coronale en séquence pondérée T2 (c) et en coupe axiale en séquence pondérée T1 (d) après injection de gadolinium montrant l'aspect d'un kyste épidermoïde intramédullaire au niveau D2 a D3.

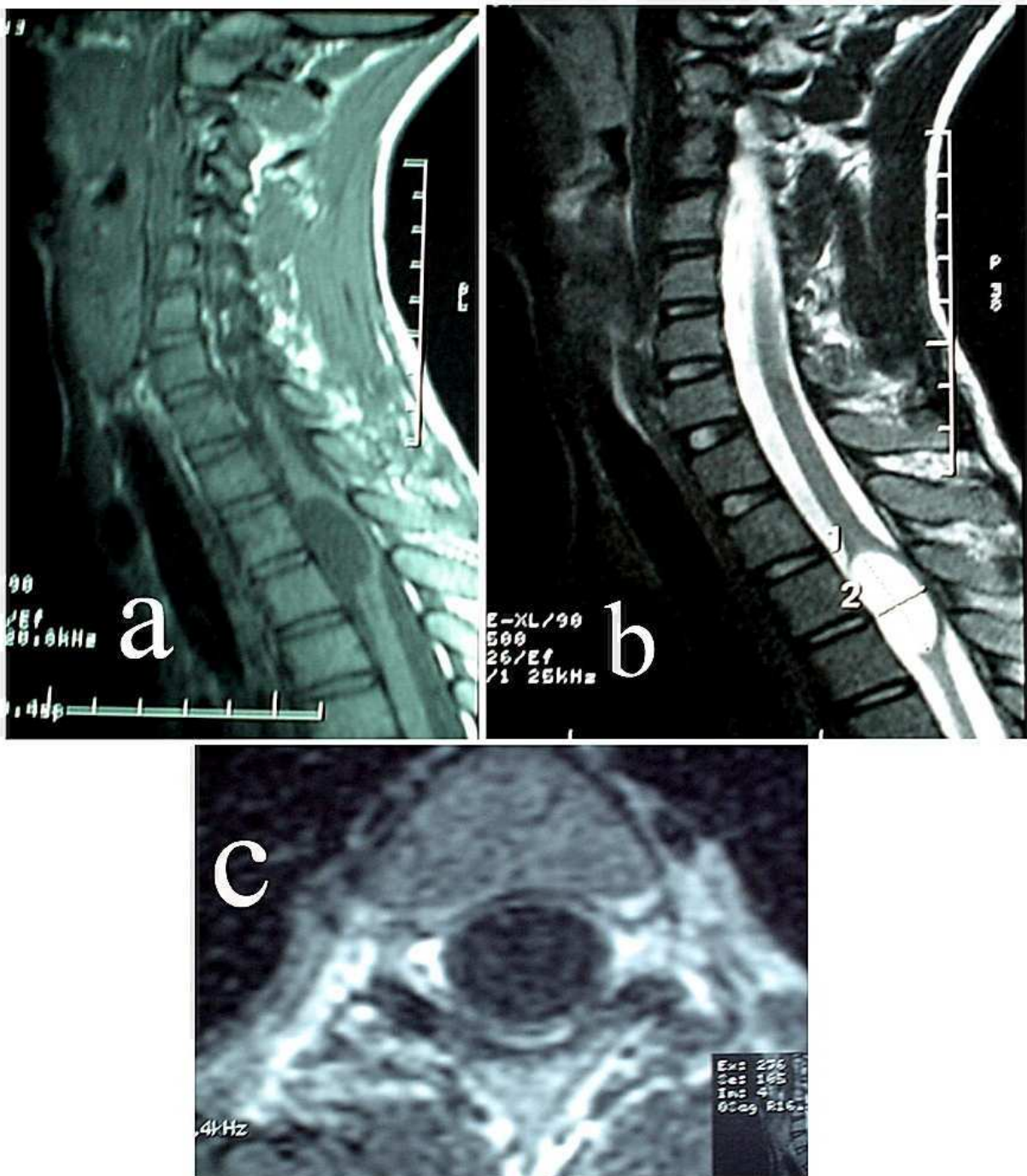


Figure 16: IRM rachidienne en coupe sagittale en séquence pondérée T1 (a) et T2 (b) sans injection de gadolinium et en coupe axiale T1 avec injection de gadolinium (c) montrant l'aspect d'un kyste arachnoïdien intramédullaire au niveau D3 et D4.

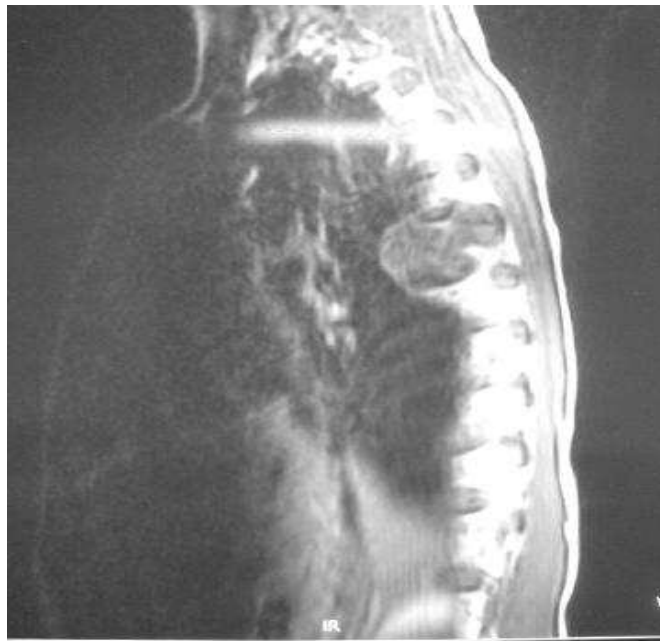
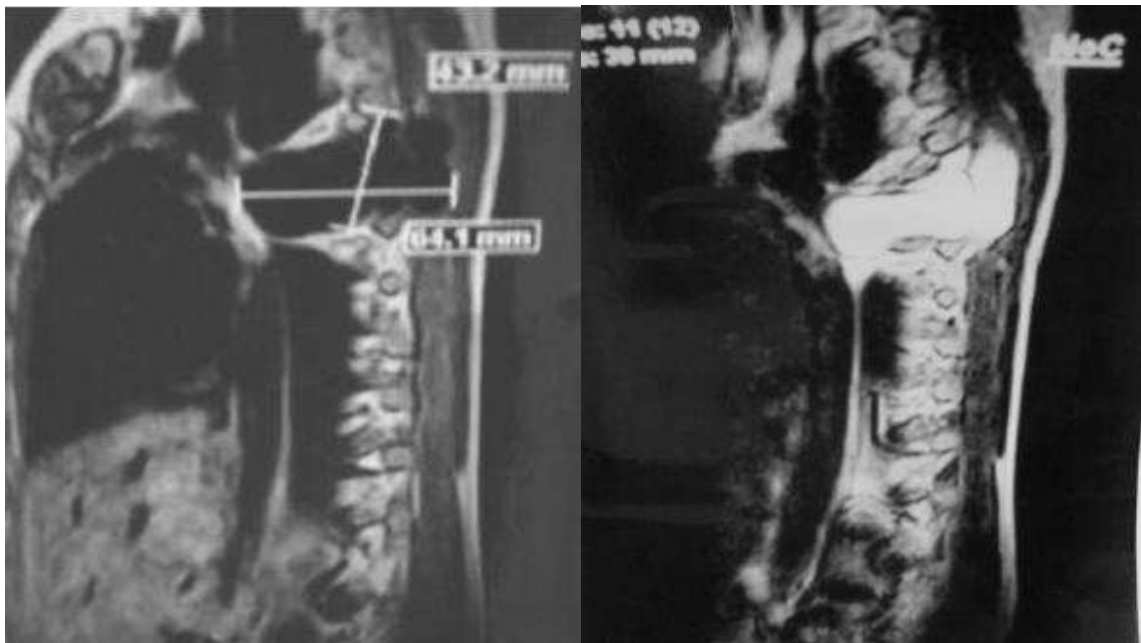


Figure 17 : IRM dorsale en coupe sagittale séquence T1 : multiples kystes intracanaux avec compression médullaire



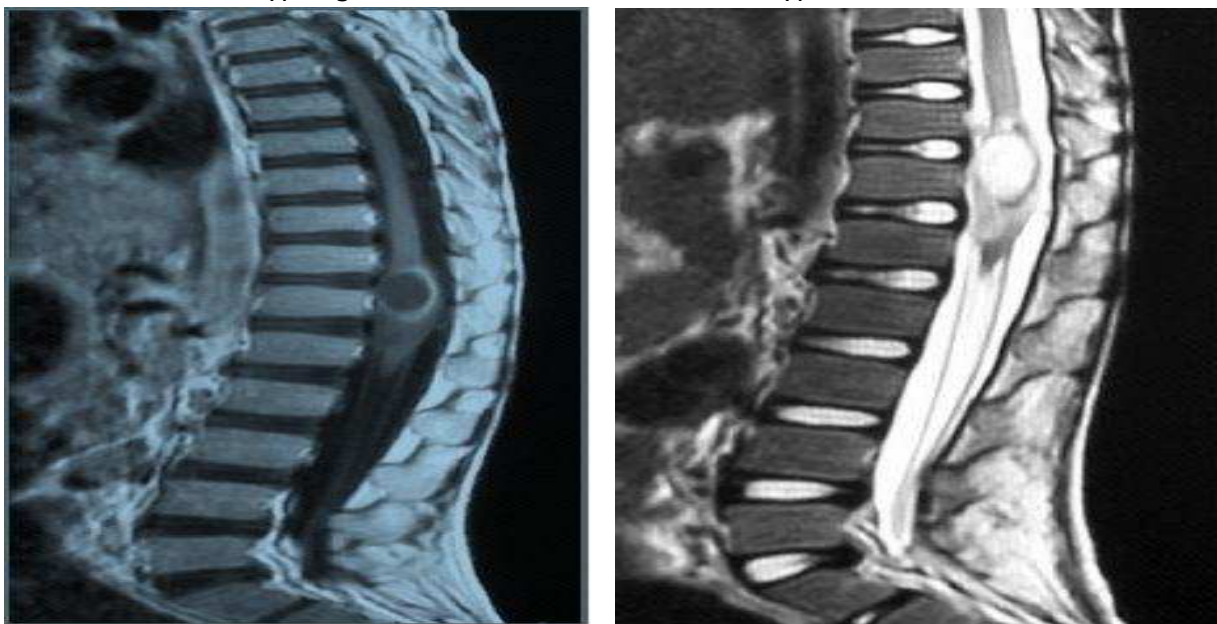
Figure 18 : IRM dorsale coupe axiale en T2 : multiples kystes hyperintenses intéressant le corps vertébral, la jonction vertébro-costale et les muscles para vertébraux avec prolongement endocanalair.



(a)

(b)

Figure 19 : IRM dorsale ; coupe sagittale, en séquence T1 montrant un kyste vertébral en hyposignal(a). En T2 : la lésion devient hyperintense (b).



(b)

Figure 20 : IRM en Coupe sagittale T1 après injection de gadolinium, prise de contraste limitée à la périphérie de la lésion, pas de portion charnue pas de signe d'épidurite (a). En T2 : Lésion ovale en hypersignale franc modifiant le cordon médullaire (b).

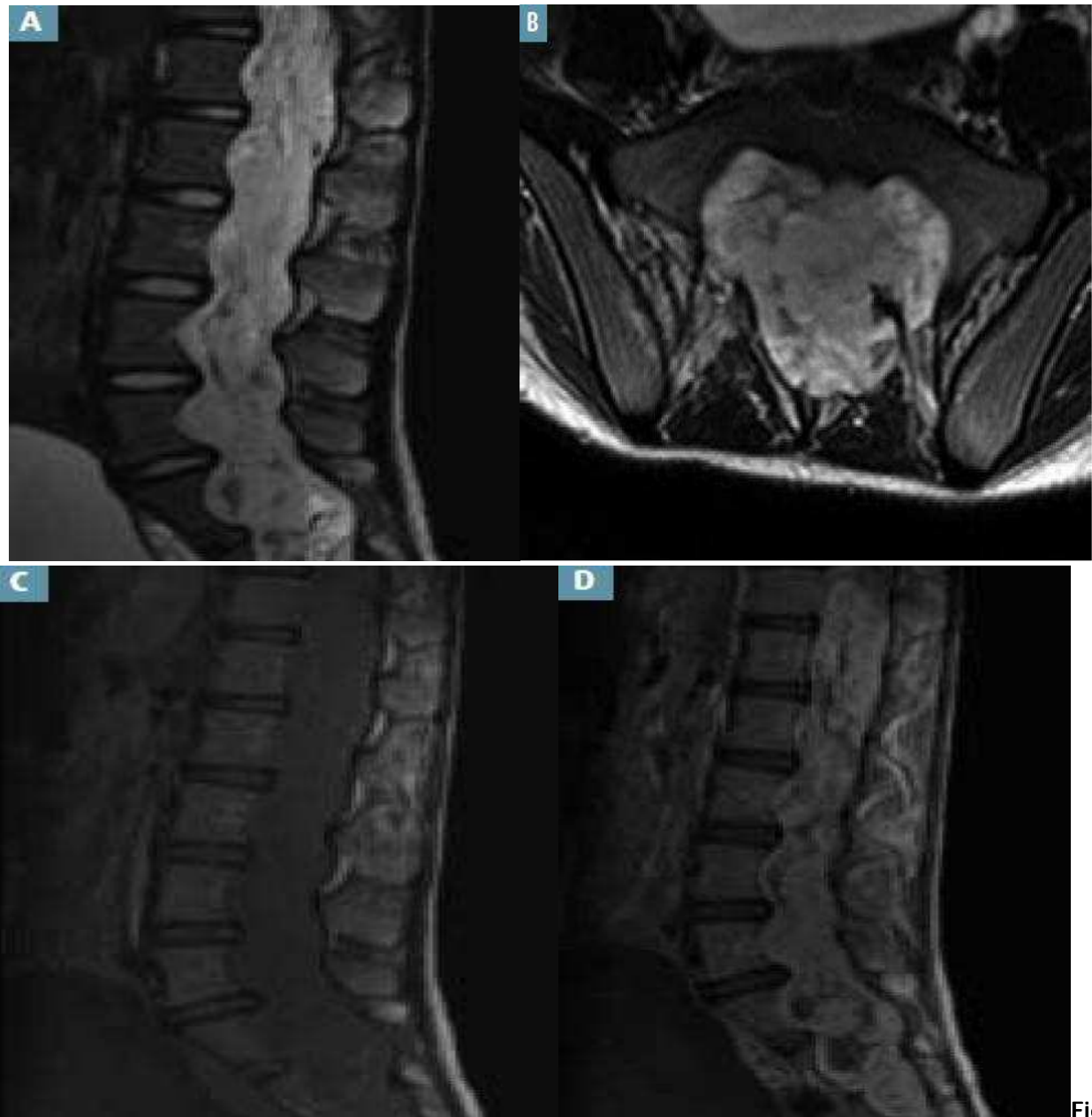


Figure 21: IRM en coupe sagittale T2(A), coupe axiale T2 (B), coupe sagittale sans gadolinium T1(C), avec gadolinium T1 (D). Volumineux processus expansif intramédullaire dorso-lombo-sacré en iso signal T1, et hypersignal hétérogène T2, se rehaussant de façon hétérogène après gadolinium. Il est responsable d'un scalloping sur la face postérieure des corps vertébraux faisant suspecté un épendymome myxopapillaire de film terminal



Figure 22: IRM en coupe sagittale T2 (A), T1 après gadolinium (B), coupe axiale T1 après gadolinium (C), élargissement médullaire cervicodorsal avec lésion intramédullaire en regard du D7, en hyposignal T1 et T2, rehaussée de façon intense hétérogène avec zone de nécrose. Elle s'accompagne de lésion kystique sus et sous jacente.



Figure 23 : Tumeur intramédullaire cervicale haute associée à des kystes satellites en rapport avec un épépendymome.

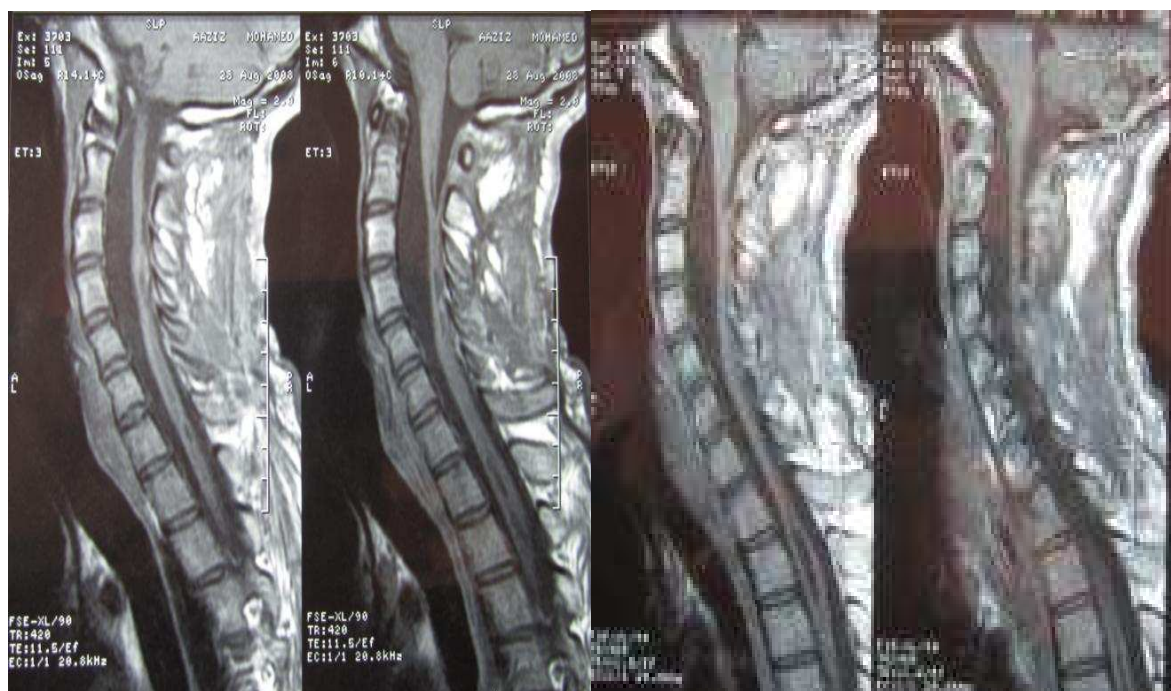


Figure 24 : IRM de contrôle (Figure 25) ne montre pas de résidu tumoral.



DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE

1. La fréquence

La fréquence exacte des compressions médullaires non traumatiques (CMNT), même sans discrimination de l'âge, n'est pas facile à apprécier, en effet, dans la littérature récente, aucune source n'a mentionné ce paramètre.

Dans une étude faite au CHU Ibn Rochd de Casablanca [1], les CMNT de l'enfant représentaient 0,35% de l'ensemble des hospitalisations au service de neurochirurgie et 8,3% des compressions médullaires tout âge confondu.

Les CMNT de l'enfant sont rares, c'est le cas dans notre contexte, puisque leur fréquence au service de neurochirurgie est estimée à 0,2% et 9,8% des CMNT tout âge confondu.

2. Le sexe

Dans notre série, on note une légère prédominance du sexe masculin avec 60% des cas, ce qui concorde avec les données de la littérature [1,2,3].

3. L'âge

La plupart des auteurs s'accordent que les CMNT sont surtout l'apanage du grand enfant après l'âge de 10 ans [2]. Les nourrissons ne sont touchés que dans une portion inférieure à 10% [1,2]. Dans notre série la moyenne d'âge est de 11 ans et 10 mois, avec une nette prédilection après l'âge de 10 ans qui représente 76% des cas.

On en déduit que les CMNT sont surtout l'apanage du grand enfant de sexe masculin.

II. ETUDE CLINIQUE

1. Les antécédents:

Les CMNT de l'enfant peuvent apparaître sur un terrain particulier lors d'une phacomatose dont la plus incriminée reste la maladie de VAN RECKLINGHAUSEN, ou survenir chez un patient porteur d'un néoplasme ou d'une infection déjà connue notamment la tuberculose dans notre contexte.

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Dans notre série deux de nos patients ont eu des ATCDs de néoplasme et un seul malade avait une tuberculose pulmonaire traitée.

Des facteurs déclenchant peuvent être notés notamment le traumatisme rachidien, qui entraîne une accentuation de l'œdème périlesionnel, ce qui aggrave la compression de la moelle et la rend symptomatique.

2. Le délai d'évolution

C'est le temps écoulé entre l'apparition du premier symptôme et l'admission du malade au service de neurochirurgie.

Dans l'étude faite à l'hôpital Ibn Rochd portée sur 45 cas de CMNT de l'enfant, le délai d'évolution varie entre 3 jours et 3 ans avec une moyenne de 5 mois et 3 jours. Le nombre de cas ayant consulté avant le délai d'un mois ne représente que 25% [1].

Dans la série d'Arthuis et Turpin [4], ce délai varie entre quelques jours et 18 mois, seulement 5,4% de patients ont consulté avant le délai d'un mois. Pour la série de Nidaye [5], le retard diagnostique dépasse un mois dans plus de 77% des cas.

Dans notre série, ce délai oscille entre 10 jours et 15 mois avec une moyenne de 3 mois et 14 jours. Seulement 16% des cas ont consulté avant le délai d'un mois.

Ceci témoigne dans les quatre séries, qu'un grand pourcentage des malades consulte tard et l'absence d'orientation dans un service spécialisé afin de solliciter à temps d'un avis neurochirurgical dès les premières consultations.

Tableau II: le pourcentage des malades consultant avant un moi

Séries	Pourcentage des consultants avant un mois
Obilat [1]	25%
Arthuis et Turpin [4]	5,4%
Nidaye [5]	23%
Notre série	16%

3. Les signes de début

Le diagnostic des compressions médullaires non traumatiques est établi sur l'existence d'un syndrome rachidien, d'un syndrome lésionnel et d'un syndrome sous lésionnel. Ces trois éléments classiques du syndrome de compression médullaire ne sont pas nécessairement présent simultanément.

L'ensemble des manifestations cliniques des compressions médullaires traduit une souffrance de l'axe nerveux qui peut être secondaire à :

-Des phénomènes compressifs mécaniques purs des cordons médullaires à l'origine d'une perturbation des fonctions assurées par les faisceaux renfermés dans ce cordon.

-Des phénomènes vasculaires: la compression des vaisseaux médullaires (artère et veine) est à l'origine d'une ischémie médullaire.

- L'association de ces deux phénomènes.

D'autre part, il faut noter que plus le processus compressif évolue lentement, plus la moelle s'adapte à cette compression. Dans un premier temps, la moelle est simplement refoulée (phase asymptomatique), puis comprimée (début des manifestations cliniques). Cette lenteur d'évolution explique le caractère insidieux de certaines manifestations cliniques [6].

3-1. Les douleurs rachidiennes:

La douleur est le signe révélateur le plus habituel, mais elle reste trop souvent mal exprimé par le jeune enfant incapable de verbaliser. Pour ces raisons elle est considérée comme un signe révélateur moins fréquent que chez l'adulte [1,7]. Les douleurs siègent bien souvent sur toute la hauteur du rachis, atteignant même le rachis cervical. Elles sont assez souvent intermittentes, apparaissant lors de la mobilisation du rachis, gênant l'enfant dans ses jeux et ses déplacements, elles surviennent aussi en position allongée empêchant le sommeil ou provoquant le réveil [1].

Ces douleurs précèdent parfois la déformation rachidienne de plusieurs années et revêtent toujours une excellente valeur d'orientation.

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Dans la série de Lewis [8], sur 23 cas de compressions médullaires de l'enfant, ce signe est présent au début chez 17 patients soit 74%.

Alors que les douleurs précèdent la symptomatologie neurologique chez 90 % des malades dans une étude faite sur les compressions médullaires en oncologie pédiatrique aux hôpitaux de Toulouse [9].

Dans la série de Bernardi [10], portant sur les compressions médullaires de l'enfant par le neuroblastome, ce signe est présent chez 47 patients soit 61%.

Dans la série d'Obilat [1], ce symptôme est retrouvé chez 64,4% de cas. Dans la notre, ce signe est également fréquent, il est retrouvé chez 9 de nos patients, soit un pourcentage de 36%.

3-2. les douleurs radiculaires

Elles orientent vers le siège de la compression, un interrogatoire attentif précisera leurs caractères topographiques (Figure 25), sémiologiques et évolutifs.

Ces douleurs sont extrêmement tenaces, fixes, progressives, de plus en plus vives, rebelles, résistant aux thérapeutiques usuelles, de topographie métamérique radiculaire variable selon le siège de la compression. D'abord unilatérales, ces douleurs radiculaires peuvent secondairement se bilatéraliser. L'augmentation des douleurs par la toux, l'éternuement, la poussée abdominale, les efforts de défécation ; est une notion capitale, mais inconstante que l'on recherchera systématiquement par l'interrogatoire [11,12]

Dans notre série, les douleurs radiculaires complètent le tableau clinique chez 2 malades soit 8%, à type de névralgies cervicobrachiales chez 1 patient, et de lombosciatique droite dans l'autre cas.

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

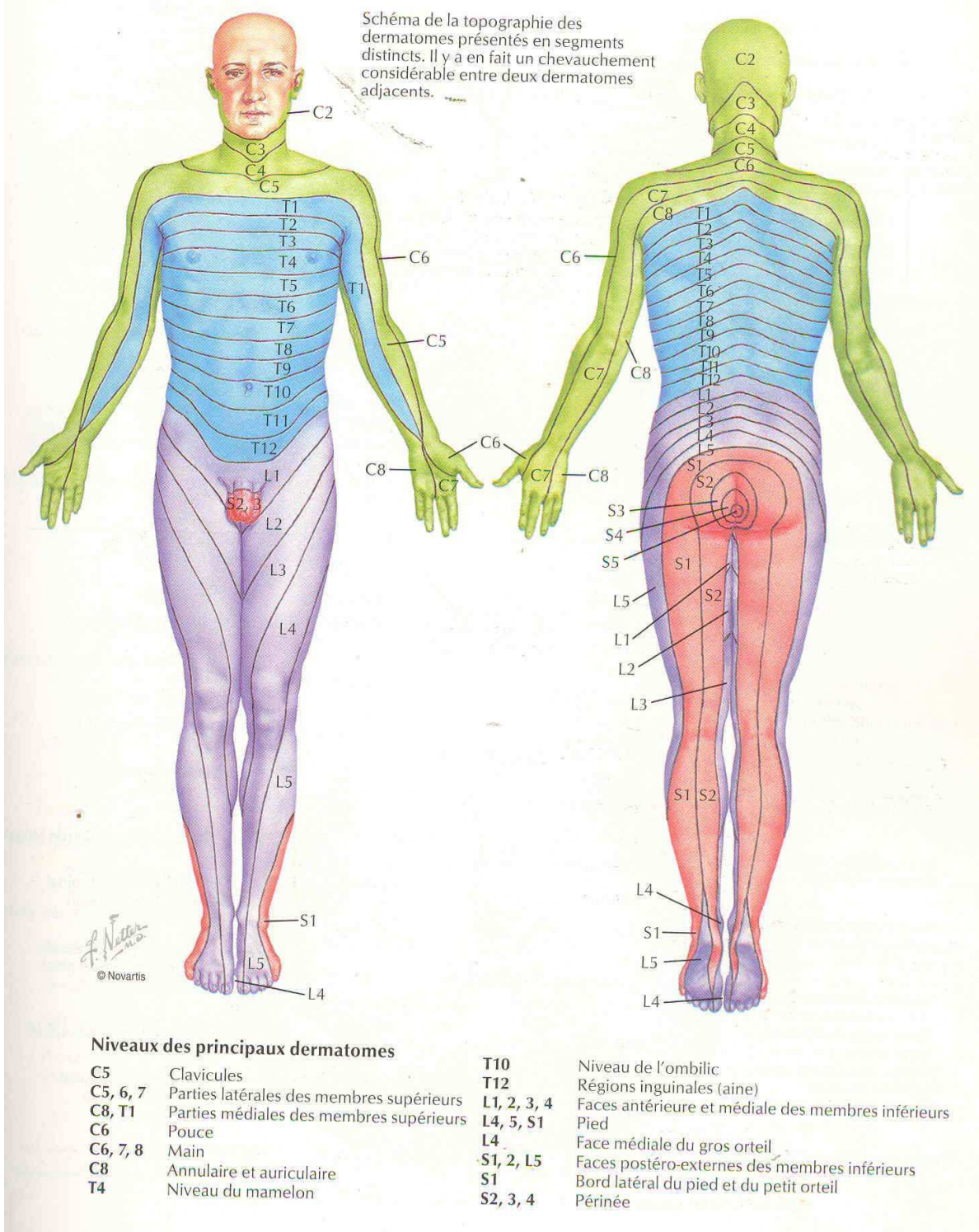


Figure 25 : Schéma montrant la systématisation des niveaux sensitifs

3-3. Les troubles moteurs

De caractère péjoratif, ils déterminent l'urgence de la prise en charge [13]. Ils peuvent manquer au début ou rester discrets. L'enfant se présente souvent au pédiatre pour une symptomatologie simulant une affection orthopédique. Ils touchent avant tout les membres inférieurs, parfois les membres supérieurs ou les deux simultanément, ils sont généralement bilatéraux. Ils peuvent aller d'un simple trouble de la marche jusqu'à la paralysie complète.

Dans une la série d'Obilat [1], les troubles moteurs sont retrouvés chez 38 malades soit 84,4%, les membres supérieurs sont touchés chez 4 malades (8,8%), et les membres inférieurs chez 28 malades soit 62,2%.

Dans la série d'Arthuis et Turpin [4] portant sur 73 cas de CMNT chez l'enfant, les troubles moteurs se présentaient chez 36 malades soit 49,3%. Ils siègent au niveau des membres supérieurs dans 5,5% des cas et sur les membres inférieurs dans 43,8% des cas.

Dans notre série, les troubles moteurs sont fréquents au début de la maladie, ils sont notés chez 20 cas soit 80%.

3-4. Les troubles sensitifs

Sont bien souvent méconnus au début chez l'enfant, surtout s'il est très jeune. Dans la série d'Obilat [1], 10 cas ont présenté des troubles sensitifs soit 22,2% à type d'hypoesthésie, d'anesthésie et de paresthésie.

Dans notre série 7 cas sur 25 présentent des troubles sensitifs, ils concernaient surtout les membres inférieurs dans 71,4% des cas, les membres supérieurs dans un cas et les quatre membres chez un seul malade.

3-5. Troubles sphinctériens

Ces troubles sont rarement révélateurs de la maladie, leur apparition est tardive pour la plupart des auteurs. Ils sont fréquemment retrouvés en cas de compression de la queue de cheval.

Ils peuvent être à type d'incontinence ou de rétention urinaire, de difficultés de la miction ou au contraire l'envies impérieuses d'uriner [14,15].

Ils font parti du tableau clinique de début chez 24,4% dans la série d'Obilat [1], alors que ce pourcentage était de 28% dans la nôtre.

Quant aux autres signes de début, ils sont à connaître, car ils exposent souvent à des erreurs de diagnostic. Il peut s'agir des signes méningés, de céphalées, de fièvre ou d'amaigrissement avec altération de l'état général.

4. Les données de l'examen neurologique

Reconnaître une compression médullaire lente au stade de para ou de tétraplégie flasque n'a que peu d'intérêt, l'irréversibilité des troubles se situe alors au-delà de l'urgence, cela souligne l'importance d'établir un diagnostic précoce dès l'apparition des premiers signes cliniques.

A la période initiale de la compression, l'examen clinique peut rester entièrement négatif, ou n'apporter que des renseignements discrets, il faut cependant rechercher avec beaucoup de soin des signes objectifs d'atteinte radiculaire et d'atteinte médullaire.

3.1. Le syndrome rachidien

L'examen du rachis représente, dans une compression médullaire débutante, un des temps les plus utiles de l'examen chez un enfant présentant des signes récents, même discrets au niveau du rachis, cet examen doit comporter une inspection de tout le rachis à la recherche d'une attitude anormale ou d'une perte des courbures physiologiques, une palpation à la recherche d'un point douloureux et une mobilisation qui permet de découvrir une limitation des mouvements du rachis.

Tous ces signes traduisent une souffrance des éléments ostéo-disco-ligamentaires du canal rachidien [6,11.15].

Le syndrome rachidien est surtout marqué dans les affections extradurales prenant naissance au niveau cervical ou lombaire.

L'analyse rétrospective d'Obilat [1] montre que sur 45 cas de CMNT chez l'enfant, la raideur rachidienne est notée chez 20% des malades, les douleurs rachidiennes chez 13,3% et les déformations chez 11,11%.

Dans l'étude d'Arthuis et Turpin [4], la raideur est retrouvée chez 64%, les douleurs chez 49,3% et les déformations chez 30% (Tableau III).

Dans notre série le syndrome rachidien est identifié chez 11 malades soit 44% dominé surtout par les douleurs rachidiennes (67,67%), suivie par les déformations et la raideur.

Tableau III: fréquence du syndrome rachidien dans les CMNT de l'enfant

Séries	Douleurs	Raideurs	Déformations
Obilat [1]	13,3%	20%	11,11%
Arthuis et Turpin [4]	49,3%	64%	30%
Notre série	67,67%	27%	27%

3.2. Le syndrome lésionnel

Il traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion en cause, il peut s'agir de l'atteinte d'une racine nerveuse ou de l'interruption des voies sensitivomotrices métamériques. Ce syndrome est en principe le premier en date, il est fait d'un tableau radiculaire objectif et subjectif, essentiellement sensitif et radiculaire, le déficit ou la douleur garde toujours une topographie en bande [11,16].

La mise en évidence de ce syndrome est capitale car il oriente volontiers vers le niveau médullaire à explorer.

La découverte d'un niveau lésionnel précis d'hypoesthésie ou d'anesthésie n'est pas toujours aisée surtout si l'enfant est très jeune, on étudie alors non seulement ses réactions, ses cris, mais également ce qu'on peut enregistrer au niveau de sa face : grimaces, rougeurs ou expressions de la douleur.

L'absence du syndrome rachidien ou lésionnel ne doit pas écarter le diagnostic de compression médullaire, dont la seule suspicion impose l'exploration [13].

Dans l'étude d'Obilat [1], ce syndrome est noté chez 18 patients (40%), alors qu'il était identifié chez 2 malades dans notre série.

3.3. Le syndrome sous lésionnel

Il traduit la souffrance des voies ascendantes et descendantes, encore appelées voies longues, c'est la conséquence de leur interruption plus au moins complète. Du fait de la répartition topographique des voies motrices et sensitives, les troubles intéressent d'abord les derniers métamères sacrés puis s'étendent progressivement jusqu'au niveau de la compression pour rejoindre les troubles liés au syndrome lésionnel [17].

Il associe à des degrés variables :

a. Les troubles moteurs:

Les troubles de la marche sont très fréquents et plus ou moins prononcés, l'enfant traîne la jambe si l'atteinte est unilatérale (Tableau IV).

Cependant, ce sont les paralysies qui représentent de loin le signe le plus important. Elles intéressent habituellement les membres inférieurs, beaucoup plus rarement les membres supérieurs, elles peuvent rester longtemps unilatérales et même rester d'avantage localisées à un seul territoire.

Signalons que si les paralysies revêtent un caractère hémisphérique, elles peuvent faire simuler à tort une atteinte cérébrale.

Ces troubles moteurs peuvent manquer chez un enfant porteur d'une compression médullaire, c'est dire l'importance de faire un examen neurologique complet, surtout c'est le récit de la mère est suggestif et qu'il existe des signes rachidiens.

Tableau IV: Fréquence des troubles moteurs dans les CMNT chez l'enfant

Auteurs	Pourcentage
Obilat [1]	91,1%
Arthuis et Turpin [4]	82%
Bernardi [10]	98,7%
Lewis [8]	67%
Notre série	84%

b. Les troubles sensitifs:

Ils intéressent non seulement la sensibilité superficielle, mais également la sensibilité profonde, ils peuvent être uni ou bilatéraux.

Les résultats obtenus par le tact, la douleur, le chaud et le froid doivent être rapporté sur un schéma qui objective nettement les zones d'anesthésie complète ou incomplète, totale ou dissociée et qui ont une grande valeur localisatrice.

Devant la difficulté voire l'impossibilité de les rechercher chez un très jeune enfant, ces troubles sensitifs ne sont notés que chez un tiers de nos malades, beaucoup moins dans la série de Bernardi [10] avec 14,4%, et Lewis [8] avec 14%.

c. Les troubles des réflexes:

Ils sont très souvent pathologiques, vifs, diffus, polycinétique ou abolis, mais l'association réflexes exagérés-réflexes abolis est très significative d'une affection médullaire. En effet l'abolition d'un réflexe ostéotendineux correspond au métamère atteint. S'il s'y associe une paralysie avec amyotrophie localisée, c'est très significatif du siège du syndrome lésionnel. Il faut cependant se souvenir que les réflexes peuvent très bien être normaux ou simplement vifs au début.

Le signe d'HOFMAN et de BABINSKI n'ont pas de valeur que chez le grand enfant. Dans la série d'Obilat [1], les troubles des réflexes sont rencontrés chez 60% des malades. Alors que dans la série d'Arthuis et Turpin [4], 70% des malades ont des troubles des réflexes.

Dans la notre, ces troubles sont aussi fréquents, ils sont retrouvés chez 16 malades, soit 64%.

d. Les troubles sphinctériens:

Ils ne sont révélateurs que chez le grand enfant, alors qu'ils passent souvent inaperçus chez le nourrisson et le petit enfant avant d'acquérir la propreté.

Les troubles sphinctériens représentent 51,1%, chez Obilat [1], 39,4% chez Bernardi [10], 30% chez Arthuis et Turpin [4], alors que dans notre étude ils représentent 28% (Tableau V).

Tableau V : la fréquence des troubles sphinctériens

Etudes	Pourcentage
Obilat [1]	39,4%
Arthuis et turpin [4]	30%
Bernardi [10]	39,4%
Lewis [8]	57%
Notre étude	28%

III. ETUDE PARACLINIQUE

Les examens complémentaires ont un triple objectif :

- Confirmer au plus vite le diagnostic de la CMNT
- Etablir autant que possible son étiologie
- Apprécier les paramètres pouvant influencer la conduite thérapeutique

1. L'imagerie par résonance magnétique IRM

Grace à sa haute résolution en contraste et son étude multi-planaire, l'IRM représente l'examen de choix dans l'exploration de la compression médullaire [7, 19, 20,21]

Elle est non invasive et bien tolérée, elle présente plusieurs avantages par rapport à d'autres investigations.

L'ensemble du rachis et la moelle sont explorés en séquence axiale, sagittale, et parfois coronales. Avec des séquences pondérées en : T1, T2, diffusion, inversion récupération (FLAIR).

D'autres séquences peuvent être utilisées: les séquences en saturation de graisse et les séquences en écho de gradient T2 [19].

L'IRM doit être couplée à l'injection intraveineuse de produit de contraste paramagnétique : Le gadolinium. Cette technique complémentaire est particulièrement utile dans les affections tumorales qui se rehaussent en T1, permettant un meilleur bilan d'extension [19,21].

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

La séquence T1 est une séquence anatomique, elle permet l'analyse morphologique du rachis, de la moelle et des parties molles péri rachidiennes.

La séquence T2 est une séquence à "effet myélographique". Les espaces sous arachnoïdiens sont en hypersignal contrastant avec la moelle en hyposignal. Cette séquence est très sensible aux modifications du signal de la moelle [7,18, 21, 22,23].

La séquence de diffusion DWI (*diffusion weighted imaging*) est une technique spéciale utilisant de forts gradients magnétiques, elle permet d'annuler le signal des protons des liquides qui circulent librement comme le LCS. Les protons qui ont un mouvement plus restreint, comme les protons intracellulaires, sont détectés par cette technique. L'intérêt est la détection précoce des œdèmes cytotoxiques des lésions ischémiques et de distinguer les tumeurs de certains abcès comme les abcès à pyogènes qui apparaissent hyperintenses en DWI [20].

L'imagerie par résonance magnétique fonctionnelle (IRMF) de la moelle épinière a été développée au cours de ces dernières années et semble maintenant être une méthode adéquate pour l'utilisation pratique comme un instrument de recherche et pour les essais cliniques évaluant la fonction de moelle épinière. L'application de l'IRMF à la moelle épinière semble une extension logique de son utilisation cérébrale, mais dont la comparaison a suscité relativement peu d'attention. Le nombre relativement bas de publications semble être une conséquence du défi considérable d'acquérir IRMF de la moelle épinière, en plus des défis habituels d'obtenir des données de l'IRMF de qualité.

L'IRM permet de faire une cartographie de processus lésionnel en déterminant:

- Le siège de la lésion en hauteur : cervical, dorsal, lombaire
- La localisation dans l'espace rachidien : extradural, intradural extramédullaire, Intramédullaire
- Le nombre, l'étendue et la dimension de la lésion
- Le rapport avec les structures avoisinantes
- Les caractères sémiologiques de la lésion
- Le retentissement sur la moelle

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Toutes ces raisons font de l'IRM, en dehors des contre indications, l'examen fondamental dans la pathologie médullaire [15, 22,23, 24, 25,26].

Dans notre série, 84% de nos patients ont bénéficié de l'IRM médullaire. Elle a montré avec précision le siège de la lésion dans tous les cas et fait évoquer le diagnostic histologique dans 42,8% des cas. Dans tous les cas, une cartographie précise de la tumeur a été obtenue, avec étude des anomalies squelettiques avoisinantes.

Par contre la série d'Obilat, seulement 20 malades ont bénéficié de cet examen soit 44,4% des cas.

Donc, toute suspicion de compression médullaire doit bénéficier d'une IRM en urgence. L'injection de gadolinium est quasi systématique.

2. La tomodensitométrie TDM

La TDM est un examen rapide et peu contraignant, ayant, en ce qui concerne l'os et l'espace épidual, des performances qui restent excellentes [27,28].

Elle permet, grâce à la réalisation de coupes millimétriques et aux possibilités de reconstruction sagittale, frontale ou tridimensionnelle, de faire une analyse fine des structures osseuses, mais aussi des parties molles adjacentes et des modifications qui s'y rattachent. Cependant, sa contribution dans le diagnostic des processus expansifs intracanalaires est réduite. La moelle est rarement mise en évidence sur les coupes axiales, à l'exception de la région cervicale haute où les espaces sous arachnoïdiens sont larges [7,16,19,23,26].

Le scanner avec injection intraveineuse de produit de contraste est utile en montrant la vascularisation tumorale, il permet de souligner certaines tumeurs extra axiales comme les neurinomes.

3. Les radiographies standards

Grace à des clichés de face, de profil, accompagnés des clichés de trois quart, on étudie la totalité du segment considéré. Si besoin, des clichés localisés peuvent être effectués, soit au niveau d'une zone difficile à analyser comme la charnière cervico-occipitale, soit au niveau d'une zone cliniquement suspectée [27,29].

Il existe volontiers, lors d'une souffrance médullaire, un décalage entre le niveau neurologique et le niveau de la lésion osseuse, plus haut situé, c'est ainsi que, pour obtenir le niveau vertébral correspondant à la limite supérieure des signes médullaires, on retranchera une vertèbre dans la région cervicale inférieure, deux vertèbres dans la région dorsale supérieure et trois vertèbres entre D6 et D11 (Figure 26).

En effet, plusieurs aspects peuvent être décelés [28, 29,30,31].

- Un processus expansif d'origine osseuse associant, à des degrés divers, la lyse, la condensation et déformation de la structure atteinte.
- une ostéocondensation localisée, intéressant le plus souvent le corps vertébral et prenant l'aspect d'une vertèbre "d'ivoire".
- Une ostéolyse localisée, mal limitée, atteignant le corps vertébral ou encore le pédicule, réalisant un aspect de vertèbre "borgne", orientant avant tout vers une étiologie métastatique.
- Un tassement d'un ou de plusieurs corps vertébraux.
- Une déformation scoliothique et/ou cyphotique parfois témoin d'une lésion intrarachidienne.
- Une déformation localisée telle que l'augmentation de l'espace inter pédiculaire ou l'élargissement d'un foramen intervertébral.
- Un aspect de spondilodiscite en faveur d'un processus infectieux.
- Une augmentation de la taille des parties molles avoisinantes.

4. Myéloscanner

Le Myélo-scanner est la technique de choix pour explorer et obtenir une analyse tomographique fine des lésions à l'intérieur du canal rachidien : la taille, la forme du cordon médullaire et des espaces sous arachnoïdiens.

Le parenchyme médullaire reste difficilement appréciable, bien que la réalisation d'examens retardés effectués 6 à 24 heures après l'injection intrathécale du produit de contraste hydrosoluble, puisse démontrer une opacification tardive de la composante kystique d'une tumeur intramédullaire, ou d'une cavité syringomyélique. Les reconstructions dans les plans:

sagittal, coronal et oblique ont l'avantage d'offrir une orientation spatiale additionnelle très utile dans l'évolution des lésions intrarachidiennes [20].

5. Myélographie

Depuis l'avènement de l'IRM, la myélographie a perdu la place prépondérante qu'elle occupait dans l'exploration de la moelle et de ses enveloppes. Actuellement, les seules indications d'utilisation de la myélographie, sont les contre indications de l'IRM [20].

Pour pallier à l'invisibilité de la moelle épinière sur les clichés radiographiques standards, des techniques d'opacifications ont été développées, le principe se base sur le remplacement du liquide céphalo-rachidien radio-transparent par un produit de contraste.

La mise en place du produit de contraste dans les espaces sous arachnoïdiens permet de dessiner le contour de la moelle épinière et ainsi de la rendre visible sur des clichés radiologiques.

Trois voies d'abord sont possibles :

- La voie lombaire
- La voie latéro-cervicale
- La voie sous-occipitale, devenues exceptionnelles.

Elle permet de situer le siège et d'approcher le diagnostic étiologique [20,26]:

- Les lésions extradurales donnent une image d'arrêt en "dent de peigne".
- Les lésions intradurales extramédullaires donnent une image d'arrêt en "dôme ou en copule".
- Les lésions intramédullaires donnent un aspect fusiforme à la moelle ou un aspect de grosse moelle.

La myélographie est une procédure agressive et potentiellement dangereuse, tout en restant une technique de visualisation indirecte des compressions médullaires.

Dans notre série, elle n'a pas été réalisée en aucun cas.

L'IRM reste l'examen de choix quand on suspecte une compression médullaire.

6. Les autres Examens radiologiques

L'angiographie vertébro-médullaire, a permis d'approfondir les connaissances sur l'anatomie et la circulation des vaisseaux de la moelle. Elle a rendu possible le diagnostic des malformations vasculaires et leur classification, ainsi que le développement de l'embolisation dans ces territoires. Les principes de réalisation de l'angiographie sont aujourd'hui bien précis ; le taux de complications spécifiques est extrêmement faible. Ses limites sont essentiellement liées aux faibles dimensions des vaisseaux médullaires [26].

La scintigraphie du squelette, si elle est réalisable fait aisément le diagnostic de dissémination métastatique, de même que l'échographie abdominale ou la simple radiographie du thorax.

7. La biologie

Les examens biologiques usuels seront pratiqués tels que la numération formule sanguine (NFS) et la vitesse de sédimentation (VS) visant en particulier la recherche d'un syndrome inflammatoire.

La place de la ponction lombaire à titre diagnostique, devant un tableau de compression médullaire ou radiculaire, apparaît contestable, car elle peut se révéler dangereuse par la soustraction de liquide céphalo-rachidien, sous-jacente.

La dissociation albuminocytologique témoignant d'une compression médullaire qui correspond à une élévation franche de la proteinorachie contrastant avec une quantité normale de cellules.

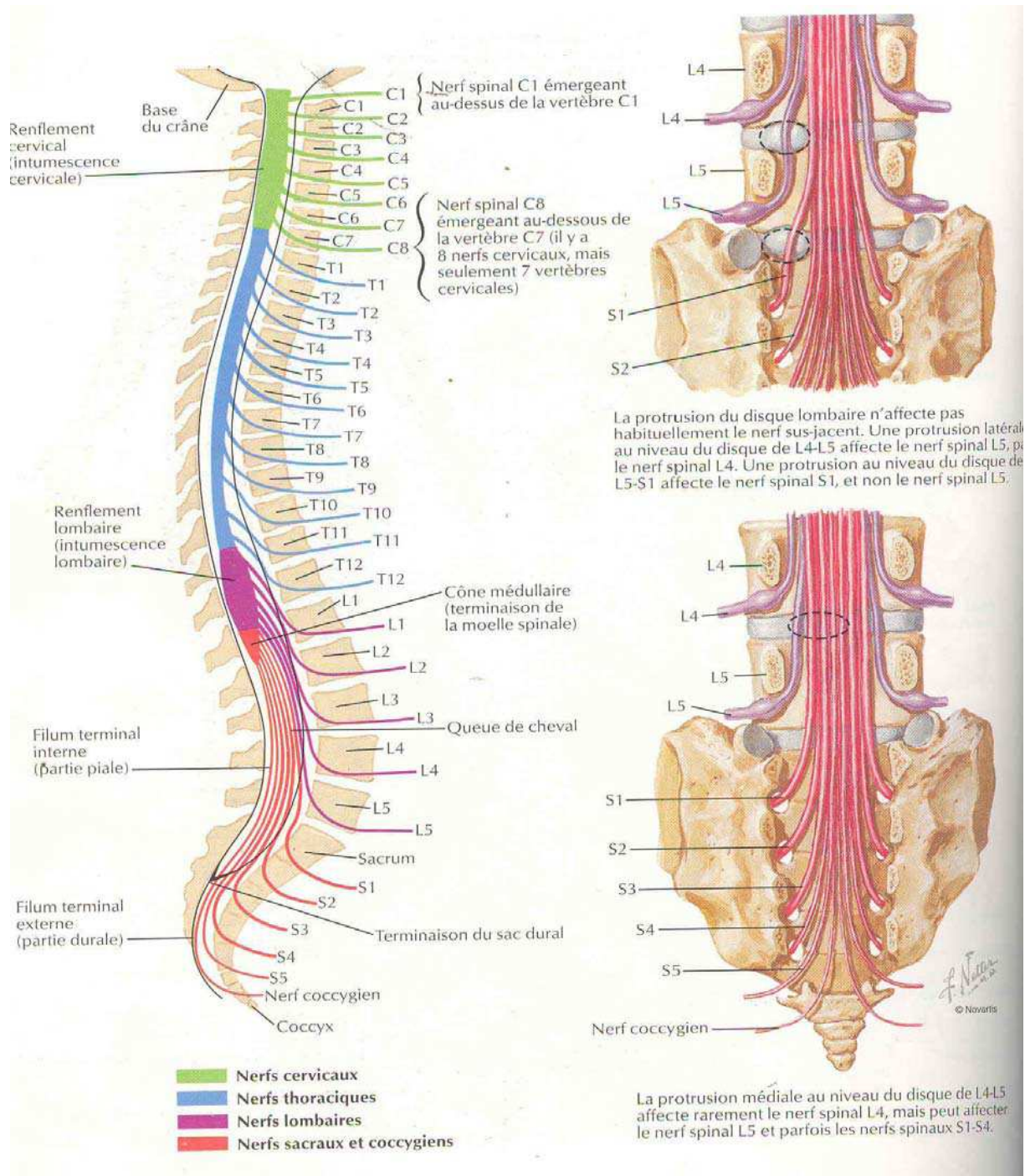


Figure 26: Schéma du rachis montrant les segments médullaires, leurs rapports avec les vertèbres et l'origine des plexus.

IV. FORME TOPOGRAPHIQUE

Le tableau clinique d'une compression médullaire peut revêtir plusieurs aspects selon le siège de la compression par rapport à la moelle aussi bien en hauteur qu'en largeur.

1. Localisation en hauteur

1.1. Compression cervicale haute

Elle a la particularité de provoquer une tétraplégie évoluant classiquement en U : le membre supérieur du côté de la lésion, le membre inférieur homolatéral, membre inférieur controlatéral puis le membre supérieur controlatéral.

Les lésions cervicales qui se développent au voisinage du trou occipital peuvent s'accompagner d'un syndrome sus lésionnel comportant une hydrocéphalie par blocage de l'écoulement de LCR et des troubles de la sensibilité de la face par atteinte du noyau trigéminal spinal, voire une névralgie faciale.

Le syndrome lésionnel peut s'exprimer par une névralgie d'ARNOLD (C2) s'exprimant par une douleur occipitale irradiant vers l'oreille ou l'angle de la mâchoire, ou encore par une atteinte de la musculature diaphragmatique unilatérale si la lésion se développe en regard de C2. Dans la série d'Obilat [1] cette localisation est rencontrée chez 2 cas, et un seul cas dans la série d'Arthuis et Turpin [4]. Dans notre série, la localisation cervicale haute est également rare, et n'est objectivée que dans un seul cas.

1.2. Compression cervicale basse

C'est la région du renflement cervical, à l'origine des racines du plexus brachial, une compression à ce niveau détermine un syndrome lésionnel radiculaire franc avec atteinte sensitivo-motrice.

L'analyse sémiologique des signes de souffrance radiculaire permet de situer le niveau de la compression.

Dans notre série, un seul cas de compressions cervicales basses avait été noté, avec une névralgie cervico-brachiale bilatérale mal systématisée.

1.3. Compression dorsale

Cette localisation est la plus fréquente, le syndrome lésionnel se traduit par des radiculalgies en hémi-ceinture ou en ceinture, le niveau sensitif, quand il existe, est un bon repère clinique (la quatrième vertèbre dorsale: Mamelon, la sixième vertèbre dorsale: Apophyse xiphoïde, la huitième vertèbre dorsale: Omphalique, la douzième vertèbre dorsale: Pubis (figure 25).

Les compressions dorsales basses et lombaires haute abolissent les réflexes cutanés abdominaux correspondants supérieurs, moyennes et inférieurs.

Le syndrome sous lésionnel entraîne une paraparésie, pouvant évoluer rapidement vers une paraplégie, vu l'étroitesse physiologie du canal rachidien à ce niveau.

Dans la série d'Arthuis et Turpin [4], cette localisation représente 53,3% des cas, et 37,7% dans celle d'Obilat [1].

Nos données rejoignent celle de la littérature, la compression dorsale représente également la localisation la plus fréquent avec 64% des cas (Tableau VI).

Tableau VI : fréquence des compressions dorsales

Etude	Pourcentage
Obilat [1]	37,7%
Arthuis et turpin [4]	53,3%
Notre étude	64%

1.4. Compression du cône médullaire

En raison des propriétés anatomiques particulières de cette région, une compression, même peu étendue, de la moelle lombo-sacrée pourra intéresser à la fois plusieurs segments médullaires et plusieurs racines et donnera lieu à un tableau neurologique où seront intriqués des signes d'atteinte médullaire et des signes périphériques de souffrances radicaire. Il faut souligner la fréquence et la précocité des troubles sphinctériens en cas d'atteinte du cône médullaire.

Cette localisation est retrouvée chez 24,4% des cas dans l'étude d'Obilat [1], 23% dans celle d'Arthuis et Turpin [4]. Dans notre série nous avons rencontré cette localisation dans 4 cas.

2. Localisation en largeur

Suivant le secteur médullaire initialement comprimé, on peut distinguer schématiquement des formes antérieures, postérieures, latéro-médullaire et enfin intramédullaires.

2.1. Compression antérieure

Les compressions médullaires antérieures peuvent se présenter sous une forme motrice pure. Les troubles sphinctériens sont précoces et ces lésions peuvent être responsables d'accidents ischémiques dans le territoire de l'artère spinale antérieure [7, 11,15].

2.2. Compression postérieure

Les lésions se développent en arrière de la moelle se révèlent par des troubles sensitifs profonds (striction, broiement), associés à des douleurs de type coronales postérieurs.

2.3. Compression latéro-médullaire

Ce type de compression peut au cours de l'évolution être responsable d'un syndrome de BROWN SEQUARD plus ou moins net. Il traduit une compression d'une hémi-moelle, et se traduit cliniquement par :

- Des troubles moteurs et de la sensibilité profondes du coté de la compression.
- Des troubles de la sensibilité épicrotique et thermoalgésique du coté opposé à la compression.

2.4. Compression intramédullaire

Elles donnent un syndrome lésionnel se traduisant sous forme d'un déficit sensitif suspendu et dissocié d'allure syringomyélique [7,16].

V. ETIOLOGIES

1. compressions médullaires d'origine embryonnaires et malformatives

Il s'agit de tumeurs congénitales, le plus souvent à révélation précoce dans les premières années de la vie, elles s'associent fréquemment à des malformations. La localisation intradurale est la plus fréquente, puisqu'elles représentent près de 20 % de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes.

Ces tumeurs comportent plusieurs variétés anatomo-histologiques.

1.1. Kystes dermoïdes et épidermoïdes

Sont des tumeurs dysembryoplasique liées à une anomalie de fermeture du tube neural vers la fin de la quatrième semaine de la vie intra utérine.

Lors de la séparation entre le neuroectoderme et l'ectoderme, du tissu dermoïde ou épidermoïdes peut rester séquestré; la desquamation continue des cellules épithéliales et la sécrétion de matériel sébacé sont responsables de l'augmentation de la taille du kyste, qui se développe lentement dans les zones de moindre résistance, expliquant son caractère extensif. La localisation intra rachidienne des kystes épidermoïdes et dermoïdes sont rare, estimée à moins d'1% [32,33,34], et environ 4,5% des néoplasies du rachis chez l'enfant.

Si l'origine congénital est admis depuis longtemps, il en est de même pour l'origine acquis ou iatrogène puisque de nombreux auteurs ont incriminé les inclusions traumatiques de fragments cutanés lors des ponctions lombaires répétées à l'aiguille, ou d'un geste chirurgical [32].

Le contenu du kyste est habituellement jaunâtre ayant la consistance de beurre résultant de la desquamation de l'épithélium. C'est la présence au sein de la membrane du kyste d'annexes cutanés tel des glandes sébacées, sudoripares, follicules pileux et poils qui caractérisent les kystes dermoïde et les distinguent des kystes épidermoïdes [33,34].

La localisation intramédullaire est très rare variant entre le tiers et le quart de toutes les formes rachidiennes [32,35].

Les kystes épidermoïdes semblent intéresser exclusivement la moelle dorsale et le cône terminale, le kyste dermoïde, lui aussi atteint surtout la région dorsale et le cône, moins fréquemment la région cervicale.

Les kystes épidermoïdes sont plus fréquents que les dermoïdes, ils se révèlent généralement à l'âge adulte, contrairement aux kystes dermoïdes qui se manifestent surtout chez les patients plus jeunes et chez les enfants [32,33].

L'attention est parfois attirée par des taches dyschromiques ou angiomateuses, une hypertrichose et un sinus dermique en sachant qu'il coexiste dans 20% des cas et qui est parfois responsable de méningites récurrentes.

Dans le seul cas de notre série, le patient est âgé de 4 ans, les troubles neurologiques et rachidiens sont au premier plan, l'IRM a permis de visualiser une lésion kystique à liquide clair en intramédullaire en regard de D2-D3, mais ce n'est qu'à l'examen anatomo-pathologique qu'on a pu confirmer le diagnostic.

1.2. Kystes arachnoïdiens spinaux

Les kystes arachnoïdiens sont des kystes bénins qui surviennent dans l'axe cérébrospinal et qui sont en relation avec la membrane arachnoïde, Ils sont relativement rares [36,37,38,39]. Ils peuvent être aussi bien intraduraux qu'extraduraux. Ils sont composés par une mince paroi arachnoïdienne ayant un contenu liquidien clair qui est celui du liquide céphalorachidien normal.

Ils ont été classés par rapport à la localisation aux structures nerveuse par NABORAS [39] en 3 types :

- Type 1 : kyste extradural ne comprenant pas de structure nerveuse
- Type 2 : kyste extradural comprenant des structures nerveuse
- Type 3 : kyste intradural

Leur localisation est le plus souvent dorsale, plus rarement cervicale et exceptionnellement lombaire [40,41].

Leur cause n'est pas connue, bien que des antécédents de traumatismes aient été rapportés. La plupart apparaissent comme étant congénitaux. La forme extradurale peut résulter

d'un défaut de la dure-mère à travers laquelle l'arachnoïde peut faire hernie. Le kyste intradural résulte probablement d'une altération des trabécules arachnoïdiennes [37,38].

Les kystes arachnoïdiens intramédullaires symptomatiques représentent une localisation très rare : à notre connaissance, seulement cinq cas ont été décrits dans la littérature, dont 2 cas rapportés par le service de neurochirurgie CHU Mohammed VI de Marrakech: localisés au niveau de la moelle thoracique, ils se sont révélés cliniquement par des signes de compressions médullaires et ont été traités chirurgicalement avec succès [38].

Ils surviennent chez le grand enfant entre 10 et 15 ans. La clinique se caractérise par la soudaineté d'apparition des signes et la possibilité de régression rapide, faisant évoquer un mécanisme de valve.

L'IRM est l'examen de référence, elle montre un kyste généralement de même signal que celui de LCR (Figure 27,28 : hypo-T1, hyper-T2), ce signal peut parfois différer en raison de variation du flux de liquide de LCR à l'intérieur du kyste [40,42].

Le traitement est chirurgical, il consiste à une laminectomie permet le plus souvent l'ablation atraumatique en masse, les adhérences étant rares [43].

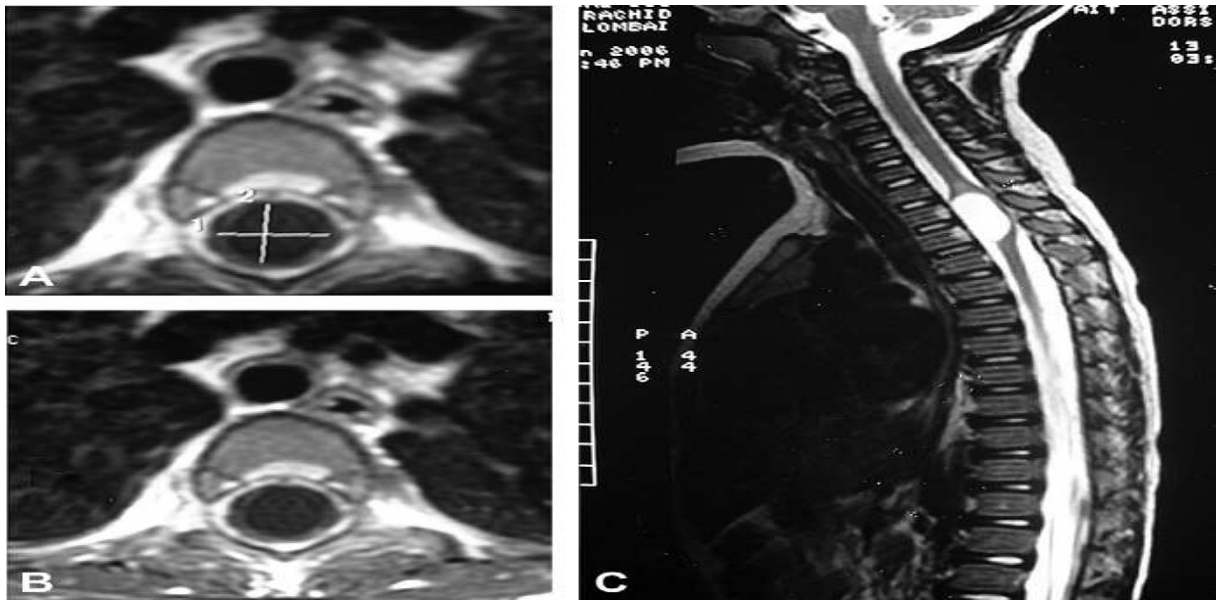


Figure 27 : IRM rachidienne en coupes axiales T1 sans injection (A) et avec injection (B), et sagittale T2 sans injection (C). Kyste arachnoïdien intramédullaire en regard de D3-D4.

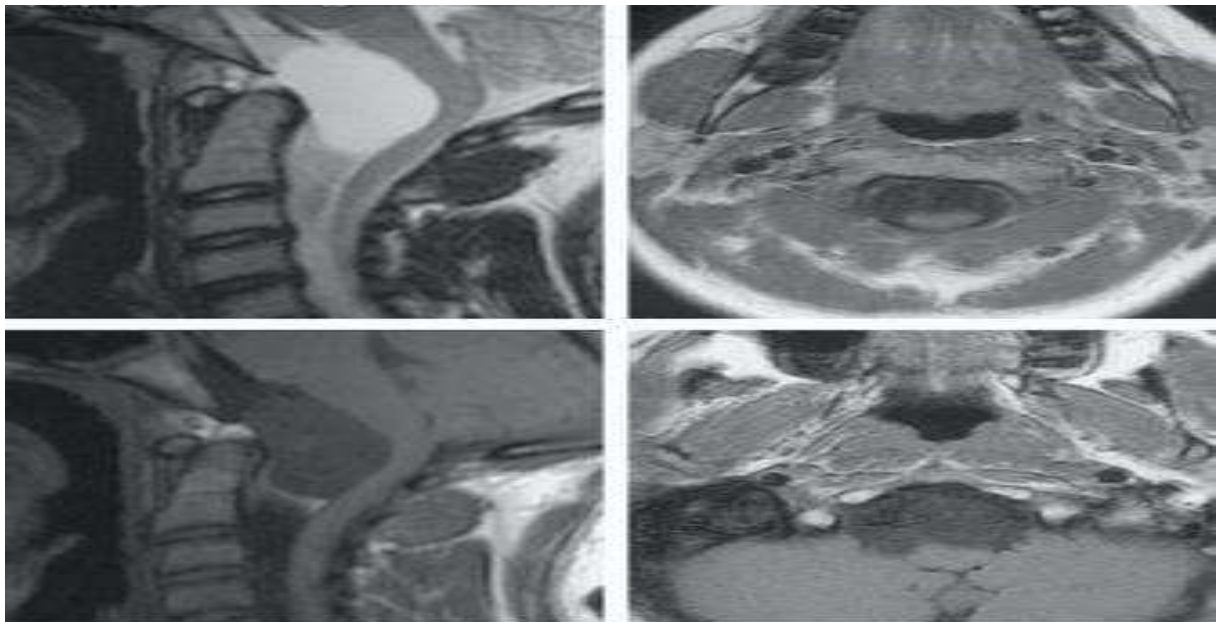


Figure 28 : IRM encéphalique, coupe sagittale signal T2, T1 et coupe axiale T2 : kyste arachnoïdien géant prébulbomédullaire. Le signal suit le signal du LCR sur toutes les séquences. Absence de lésion osseuse associée.

1.3. Kystes neuroentériques

Les kystes neuroentériques (KNE) sont des malformations du canal spinal qui font partie du notochordodysraphies [44,45,46].

Lors de la mise en place du troisième feuillet embryonnaire, la notochorde qui induit la transformation de l'ectoderme en neuroectoderme reste anormalement traversée par des pertuis entre l'intestin primitif (endoderme) et le revêtement ectoderme de la région dorsale de l'embryon [43].

Ce pertuis a été décrit comme un canal neuroentérique accessoire permettant d'expliquer la survenue des notochordodysraphies (KNE, sinus dermique, diastématomyélie, diplomyélie...).

Décrits pour la première fois par KEEN et COPLIN en 1906, ils réalisent des kystes de l'axe spinal, rattachés à distance à l'axe digestif et associés fréquemment à des modifications vertébrales.

Histologiquement, leur structure est de type respiratoire ou digestif, rappelant surtout le tissu œsophagien.

Cliniquement l'atteinte est habituellement attirée par une symptomatologie respiratoire ou digestive, rattachée à une masse paravertébrale, amenant à découvrir des modifications vertébrales. A l'inverse une symptomatologie neurologique compressive peut être au premier plan [44,45,46].

Ces kystes embryologiquement complexes sont rare, peu compressifs et exceptionnellement intra spinaux (5% des KNE).

L'IRM est devenue l'imagerie de référence de ces malformations. Dans sa forme typique, le kyste est intradural, extramédullaire, et comprime la face antérieure du cordon médullaire. Son signal est de type liquidien [46], ses parois ne sont pas rehaussées après injection de gadolinium (Figure 29).



Figure 29 : IRM en coupe sagittale en T1 (a) et en T2 (b) montrant une lésion kystique en regard des vertèbres D5 et D6 refoulant le cordon médullaire. La vertèbre D6 présente des anomalies morphologiques et de signal. c) IRM en coupe axiale en T2 montrant une lésion kystique refoulant et engainant le cordon médullaire en regard de D6, noter l'anomalie vertébrale associée à type de fente vertébrale.

1.4. Lipomes

Ils représentent une cause rare de compressions médullaires, ils peuvent être isolés ou associés à un dysraphisme spinal [47,48].

Ces tumeurs molles, parfois élastiques, sont formées en surface par une très fine capsule qui, au contact des éléments nerveux, se continue directement avec la pie-mère épaissie ; il s'agit pratiquement toujours d'un tissu adipeux adulte entouré de fine cloisons conjonctives. Ils existent constamment une adhérence intime au niveau de la ligne médiane et en arrière de l'axe nerveux, interdisant la possibilité d'une dissection totale [49].

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Les lipomes non dysraphiques sont des tumeurs rares, avec un peu plus de 100 cas rapportés entre 1995 et 2002, la plus part concernaient l'adulte, alors que les enfants sont très rarement concernés [47,48].

Les lipomes développés au niveau d'une anomalie de fermeture du canal rachidien sont de loin les plus fréquents, la tumeur est alors satellite d'un Spina bifida.

Ils se manifestent dans plus d'un tiers des cas dans la première année de vie. Mais ils peuvent rester longtemps asymptomatiques et ne se révèlent que de manière insidieuse et progressive par des troubles moteurs discrets et des troubles sphinctériens. Les signes de compressions médullaires sont rares [47].

Ils s'associent à des signes malformatifs divers (signes cutanés, Spina occulta), dans près de la moitié des cas. L'hydromyélie et l'hydrocéphalie sont des complications rares [36].

Son implantation au moyen d'une forte armature fibreuse sur le tissu médullaire rend son excrèse complète dangereuse.

Dans notre série, on a colligé un cas de lipome non dysraphique dorsal chez une fille de 11 ans.

1.5. Hématomes épiduraux

Les hématomes épiduraux peuvent être d'origine traumatique (traumatisme rachidien ou iatrogène : ponction lombaire, rachianesthésie) ou plus rarement spontanée. Dans ce cas, le tableau clinique est souvent évocateur. Il s'agit d'un patient ayant des facteurs favorisants (troubles de la coagulation, malformation vasculaire, tumeur) et qui présente, après un traumatisme minime, des douleurs rachidiennes brutales et un déficit neurologique d'apparition et d'aggravation rapide. Les localisations les plus fréquentes de l'hématome épidural sont la jonction cervicothoracique et thoracolombaire.

A l'IRM, il se présente sous la forme d'une masse épidurale, plus fréquemment postérieure, en forme de lentille biconvexe, au contact direct avec des structures osseuses, qui ampute la graisse épidurale et refoule les espaces sous-arachnoïdiens [19,50,51].

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Son signal varie en fonction du délai post hématome. En effet, le signal du sang varie en fonction du stade de dégradation de l'hémoglobine. À la phase précoce (< 72 heures), le sang apparaît isointense en T1, hyperintense en T2, puis hyperintense en T1, hypointense en T2 et plus tardivement hyperintense en T1 et en T2. Il est difficile de dater avec précision ces différentes phases puisque on est, le plus souvent, confronté à des stades intermédiaires.

En cas de contre-indication à l'IRM, le scanner permet le diagnostic, l'hématome apparaissant spontanément hyperdense [19].

Dans notre série, nous avons colligé un seul cas d'hématome chez un enfant de 15 ans.

2. Compressions médullaires d'origines tumorales

La pathologie tumorale est de loin la cause la plus fréquente des compressions médullaires de l'enfant [36].

Il est habituel de distinguer plusieurs formes topographiques selon que la tumeur est localisée au niveau du rachis et/ou dans l'espace épidual: intradural extramédullaire ou intramédullaire. Certaines formes pathologiques peuvent s'observer dans plusieurs localisations.

La répartition histologique des tumeurs vertébro-médullaires chez l'enfant est difficile à préciser dans la littérature. Certaines séries incluent les lésions dysembryoplasiques et les tumeurs embryonnaires, d'autres les excluent.

2.1. Tumeurs primitives bénignes

Ce groupe est représenté essentiellement par les processus compressifs bénins à point de départ vertébral. Cette cause est plus rare chez l'enfant que les processus malins [36,52]. Parmi de nombreuses variétés histopathologiques, seules les tumeurs les plus fréquentes méritent d'être développées.

a. Tumeurs bénignes extradurales

a.1. Kyste anévrysmal

Le kyste anévrysmal est une tumeur bénigne caractérisée par une dilatation de l'architecture osseuse par des canaux vasculaires, il se définit par ses caractères anatomo-radiologiques [36].

Le kyste osseux anévrysmal (KOA), représente 1 à 4 % des tumeurs bénignes, c'est une dystrophie osseuse, habituellement solitaire, qui réalise une distension cavitaire uni ou pluriloculaire à contenu hématique. Il peut se voir à tout âge, mais la grande majorité survient entre 10 et 20 ans [15,36,52]. Il peut se développer sur tous les os du squelette, avec cependant une prédilection pour les os longs et le rachis. L'étage lombaire est le plus fréquemment atteint par le KOA (46). Par contre, les complications neurologiques surviennent essentiellement dans les localisations dorsales. Le KOA touche d'abord l'arc postérieur (40 % d'atteinte isolée) puis envahit le corps en avant par le pédicule, les vertèbres adjacentes en haut et en bas par les articulaires et les côtes latéralement. L'atteinte isolée du corps vertébral est exceptionnelle [52].

En plus de la douleur, une scoliose raide et douloureuse, une volumineuse masse paravertébrale ou une fracture pathologique peuvent être les premiers signes d'appel [53].

Les radiographies standards et le scanner montrent une lésion lytique et soufflante, cernée de microcalcifications amincissant l'os cortical, le périoste est respecté avec un aspect en "coquille d'œuf". Dans 20 % des cas on objective un envahissement des parties molles.

L'IRM objective une lésion lobulée cernée de couronne hypo-intense, avec un niveau liquide-liquide très évocateur et une prise de contraste à l'injection de gadolinium (Figure 30).

Le traitement est chirurgical, en réalisant si possible une exérèse complète. Une greffe et une ostéosynthèse sont souvent requises. Une embolisation préopératoire est souhaitable pour diminuer le saignement.

Si l'exérèse est incomplète une RTH peut être discutée [15]. L'évolution après le traitement est le plus souvent favorable, mais les récurrences ne semblent pas être exceptionnelles.

Dans notre série, on n'a pas noté des cas de kyste anévrysmal.

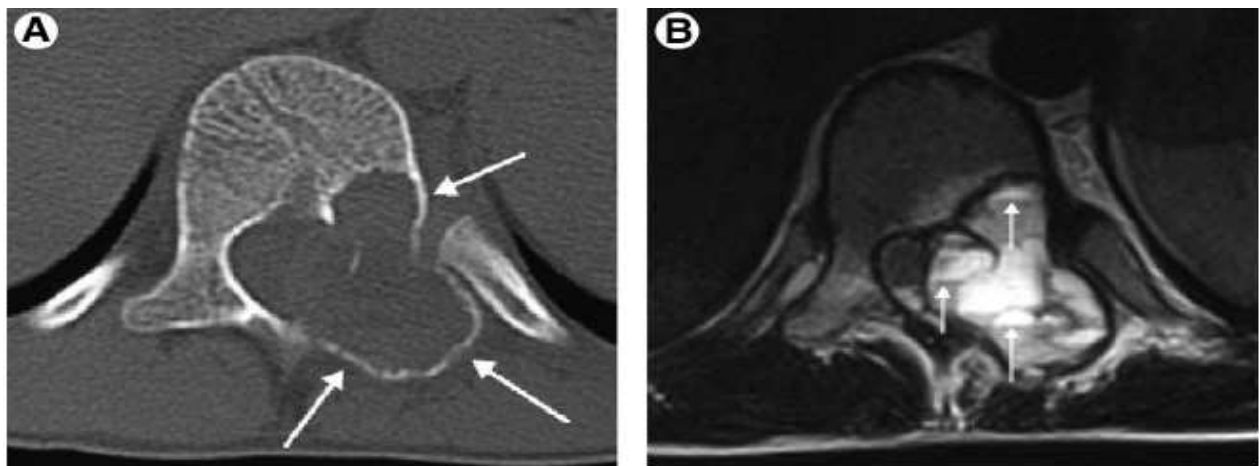


Figure 30 : TDM passant par D12 montrant une masse qui se développe au niveau de la partie gauche de l'élément postérieur avec extension vers le corps vertébral (A).
(B) : IRM en séquence pondérée T2, coupe transverse passant par le sac liquide montrant plusieurs cavités.

a.2. Granulome éosinophile

C'est une affection tumorale bénigne du système réticulo-endothélial, qui menace théoriquement la moelle, soit par son expansion à l'intérieur du canal rachidien, soit par l'affaissement vertébral qu'il provoque [54].

Il s'agit d'une forme localisée de l'histiocytose X, il se traduit histologiquement par des proliférations histocytaires et des cellules de Langerhans, associées à un granulome polymorphe, souvent riche en polynucléaires éosinophiles [55].

Cette localisation est rare est représente moins de 1% des tumeurs osseuses primitives. La localisation vertébrale est la seconde localisation osseuse après le crâne [52]. Le rachis dorsal est préférentiellement atteint (54% des cas), suivi du rachis lombaire (35%) et du rachis cervical (11%) avec surtout l'atteinte de C2. La lésion intéresse essentiellement le corps vertébral [36].

La radiographie standard révèle une vertèbre complètement plate (vértèbra plana), avec des disques adjacents normaux (Figure 31). Sur l'IRM, la lésion a un signal variable en T1, et un signal hyperintense en T2, avec une prise de contraste intense après injection de gadolinium. L'extension aux parties molles et à l'espace épidual est rare [54,55].

La levée opératoire de l'élément compressif paraît un premier temps indispensable dans les formes compliquées de signes neurologiques. Lorsque les signes médullaires sont inquiétants, le curetage, même limité au foyer lésionnel, assure une décompression rapide et permet peut être d'accélérer le processus de réparation.

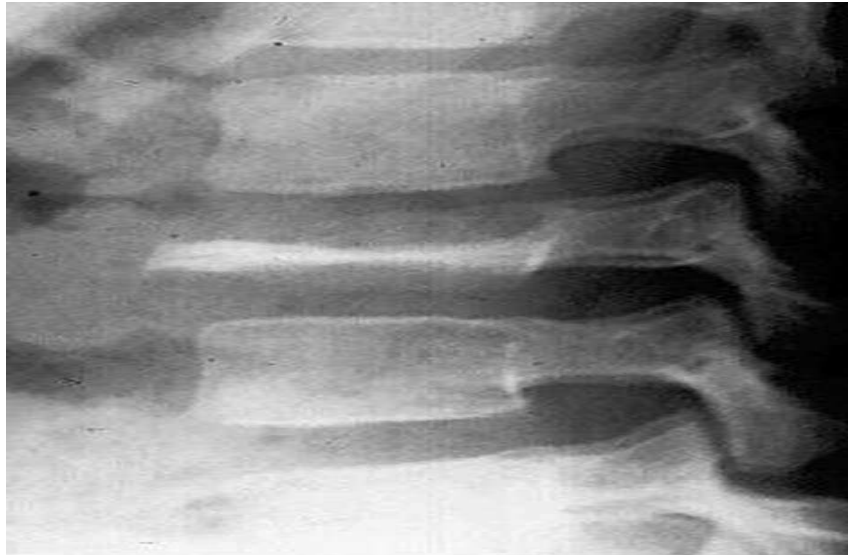


Figure 31 : Aspect typique de vertebra plana.

a.3. Ostéome osteoïde et osteoblastome :

L'ostéome osteoïde et l'osteoblastome sont deux tumeurs bénignes dont un tiers siège au niveau du rachis, touchant deux à trois fois plus souvent le sexe masculin entre 10 et 20 ans et présentant 2,5 à 3,5% des tumeurs primitives du rachis [56].

Ostéome osteoïde :

C'est une lésion bénigne bien limitée qui n'excède pas 2 cm de diamètre, caractérisée par un nidus central entouré d'une ostéocondensation périphérique.

Le rachis lombaire est le plus touché, suivi par le rachis cervical [56].

La présentation clinique classique est celle d'une douleur progressive à recrudescence nocturne, souvent calmée par les AINS. D'autres symptômes peuvent être révélateurs tels une scoliose douloureuse, une compression médullaire ou radiculaire et un torticolis.

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Sur le plan radiologique, la scintigraphie osseuse au technétium est très sensible montrant un foyer bien limité d'hyperfixation intense. Les radiographies standard montrent parfois une image claire (Nidus), entourée d'une densité périphérique. La TDM et l'IRM sont très démonstratives, en effet, elles permettent d'apprécier le siège de la lésion et son extension au sein de la vertèbre (Figure 32)

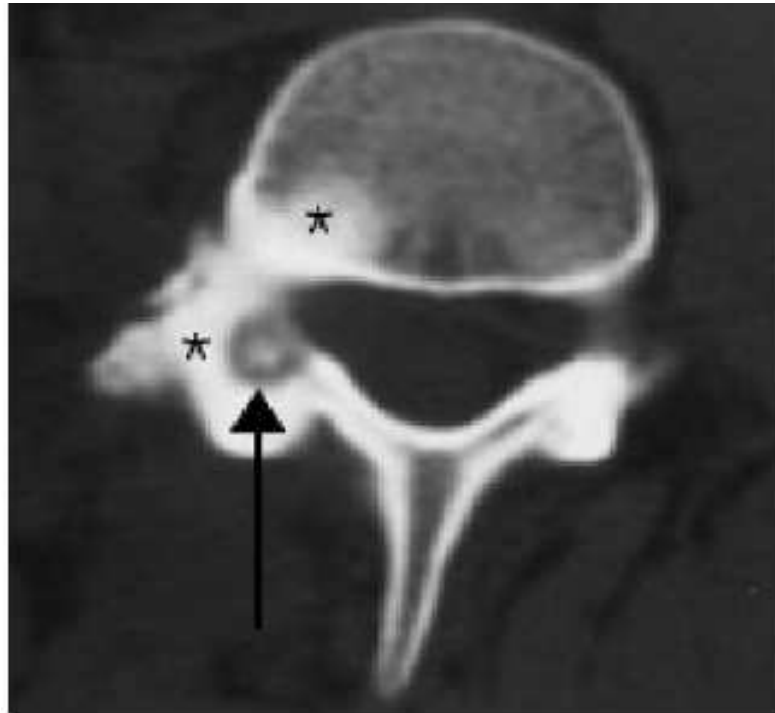


Figure 32 : TDM, coupe transverse objectivant un ostéome ostéoïde.

Osteoblastome :

L'osteoblastome est de plus grande taille (plus de 2 cm de diamètre) et les signes de compression médullaire et radiculaire sont plus fréquents [56].

L'aspect radiographique est celui d'une lésion lytique bien circonscrite, le plus souvent dans l'arc postérieur avec une fine couronne périphérique condensée. La lésion peut évoluer de façon expansive ou destructrice et intéresser les parties molles adjacentes et l'espace épidual. La valeur diagnostique de la radiographie conventionnelle, de la scintigraphie osseuse, du scanner et de l'IRM est la même que pour l'ostéome osteoïde.

Le traitement est chirurgical comprenant une exérèse complète vu le risque élevé de récidive. L'évolution et le pronostic de ces deux tumeurs sont bien différents. Elles sont toutes les deux bénignes, l'ostéome osteoïde reste localisé, la persistance du syndrome douloureux après traitement chirurgical doit faire penser que le nidus n'a pas été enlevé. La transformation maligne a été décrite pour l'osteoblastome [56].

a.4. Hémangiome vertébral

Hémangiome vertébral est une tumeur vasculaire, bénigne, extrêmement fréquente (10 à 15% de la population dans les séries autopsiques). La première description a été faite par Perman [57].

Il est le plus souvent découvert entre 40 et 50 ans, et sa fréquence augmente avec l'âge, il existe une légère prédominance féminine [57,58]. Il siège dans 60% des cas au niveau du rachis dorsal entre D3 et D10, et dans 29% au niveau du rachis lombaire.

20% d'hémangiome vertébraux sont symptomatiques, à l'origine de rachialgies et/ou de radiculalgies. Une compression médullaire ne survient que dans moins de 5% des cas et atteint de façon exceptionnelle l'enfant avec peu de cas rapportés dans la littérature.

Sur le plan histologique, l'hémangiome peut être caverneux, capillaire ou mixte. L'hémangiome compressif est caractérisé par la présence de tissu angiomateux actif, hypervascularisé et l'hémangiome asymptomatique est caractérisé par l'involution de tissu angiomateux, remplacé par du tissu graisseux [57,58].

Sur le plan radiologique (Figure 33,34), l'hémangiome imprime à la vertèbre un aspect grillagé avec accentuation de la trabéculatation verticale associée à une disparition plus au moins complète des travées du spongieux. Le scanner et l'IRM renseignent sur le degré de l'extension épidurale et la compression médullaire, alors que l'angiographie médullaire met en évidence l'hypervascularisation sous forme d'un blush vasculaire et peut permettre ensuite une embolisation préopératoire facilitant le geste chirurgical.

Le traitement des angiomes compressifs consiste en la décompression chirurgicale souvent précédée d'une embolisation artérielle sélective [57].



Figure 33: IRM en coupe sagittale T2. Hyper-signal de la vertèbre T8 avec un discret tassement et recul du mur postérieur. Le cordon médullaire est refoulé et en hypersignale

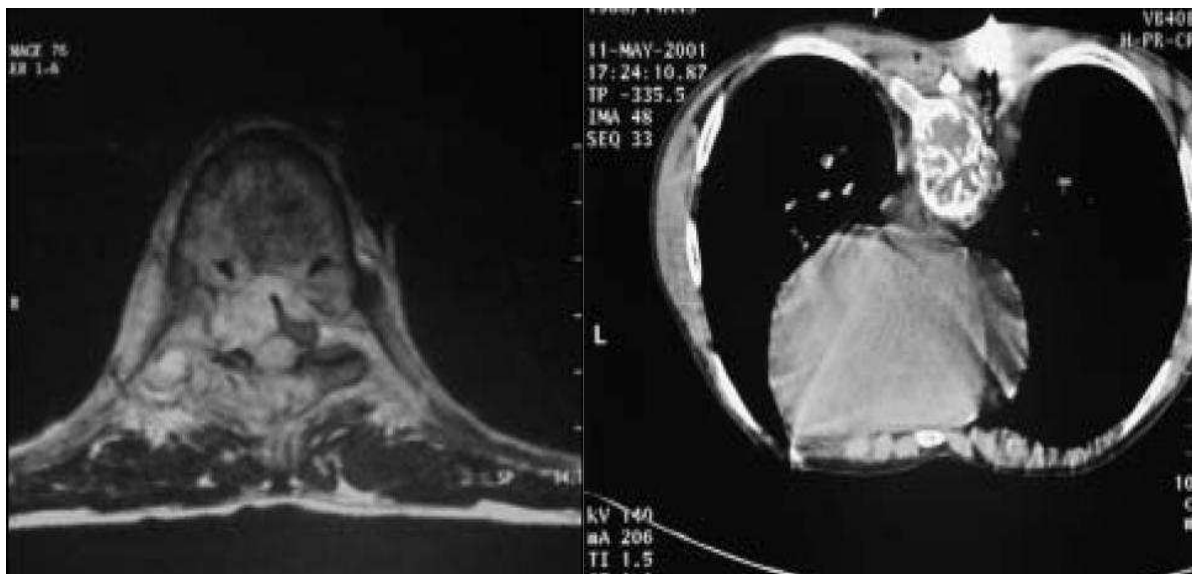


Figure 34 : IRM en coupe axiale T1 après injection. L'angiome prend fortement le contraste avec une importante réduction du canal médullaire et un refoulement de la moelle. Le caractère trabéculaire de l'angiome

a.5. Les autres tumeurs bénignes

Le kyste osseux essentiel peut se voir au niveau du rachis (en particulier sur les éléments postérieurs). Le diagnostic différentiel avec le KOA est souvent difficile et seule la biopsie permet de différencier ces deux tumeurs (Figure 35).

L'exostose ostéogénique est la tumeur bénigne la plus fréquente chez l'enfant mais sa localisation au rachis est rare. L'exostose solitaire de localisation rachidienne est exceptionnelle et le plus souvent, elle entre dans le cadre d'une maladie exostosante. Cliniquement, l'exostose rachidienne n'est pas douloureuse. Elle donne des troubles neurologiques lorsqu'elle se développe à l'intérieur du canal rachidien. Radiologiquement, on visualise l'exostose sessile ou pédiculée se continuant sans cloisonnement avec l'os spongieux. Seule l'apparition de complications mécaniques à type de compression médullaire ou radiculaire nécessite de réaliser une exérèse chirurgicale.

La dysplasie fibreuse peut se localiser sur le rachis (dans le syndrome d'Albright) mais pose peu de problèmes diagnostiques. Les déformations scoliotiques parfois majeures sont très difficiles à traiter à cause de la fragilité osseuse.



Figure 35: Kyste osseux essentiel de C2 avec aspect soufflé de l'épineuse.

b. Tumeurs bénignes intradurales extramédullaires

Les tumeurs intradurales extramédullaires sont habituellement bénignes.

Elles comportent deux grands groupes : les neurinomes et les méningiomes, dont le pronostic dépend des possibilités d'exérèse chirurgicale.

Dans la série d'Obilat [1], il y avait 15 cas (33,3%) des tumeurs intradurales extramédullaires, avec 11 cas de neurinomes et 4 cas de méningiomes.

On peut trouver d'autres tumeurs moins fréquentes, tel que les lipomes, les kystes arachnoïdiens, les hémangiopéricytomes, les tumeurs dermoïdes ou épidermoïdes et les angioblastomes.

Dans notre série ce groupe occupe 8% des cas de compression médullaire, avec un cas de neurinome et un cas de lipome.

b.1. Neurinomes

Le terme de neurinome recouvre différents aspects histologiques et une grande diversité d'appellation selon les concepts d'histogénèse admis [12,36,59].

On distingue le neurinome vrai ou le schwannome et le neurofibrome, où il existe en outre une prolifération conjonctive dont l'aspect est assez caractéristique pour que l'histologiste évoque la maladie de Recklinghausen. La dégénérescence maligne ne s'observe guère que dans le cadre de neurofibromatose.

Dans la série d'Obilat [1], les neurinomes représentent 30% des compressions d'origine tumorale. Dans les 11 cas observés, deux cas entrent dans le cadre de neurofibromatose de Recklinghausen.

Sur le plan anatomique, certains caractères sont communs aux neurinomes de l'enfant et de l'adulte :

- La répartition est homogène le long de l'axe rachidien
- La prédilection pour les racines postérieures est habituelle
- Le neurinome intra médullaire est exceptionnel, il constitue de 0,3 à 1% de l'ensemble des tumeurs intrarachidiennes.

D'autres caractères anatomiques sont plus particuliers aux neurinomes de l'enfant :

-Le neurinome en sablier avec prolongement extrarachidien est plus fréquent, retrouvé chez 4 cas sur 11 dans la série d'Obilat [1].

-Sur le plan clinique, le début est assez univoque, par des rachialgies avec troubles de la statique rachidienne et intense rigidité des muscles paravertébraux. Les signes rachidiens sont plus précoces, plus fréquents et plus intenses chez l'enfant que chez l'adulte, l'évolution des symptômes est plus rapide.

L'IRM montre une lésion iso-intense en T1, hyper-intense en T2 et rehaussée par l'injection de gadolinium. Elle permet de mettre en évidence des neurinomes étagés dont certains peuvent être asymptomatiques [12,26].

La prise en charge thérapeutique est essentiellement chirurgicale visant les neurinomes ou neurofibromes symptomatiques, consistant à une exérèse aussi complète que possible (Figure 36).

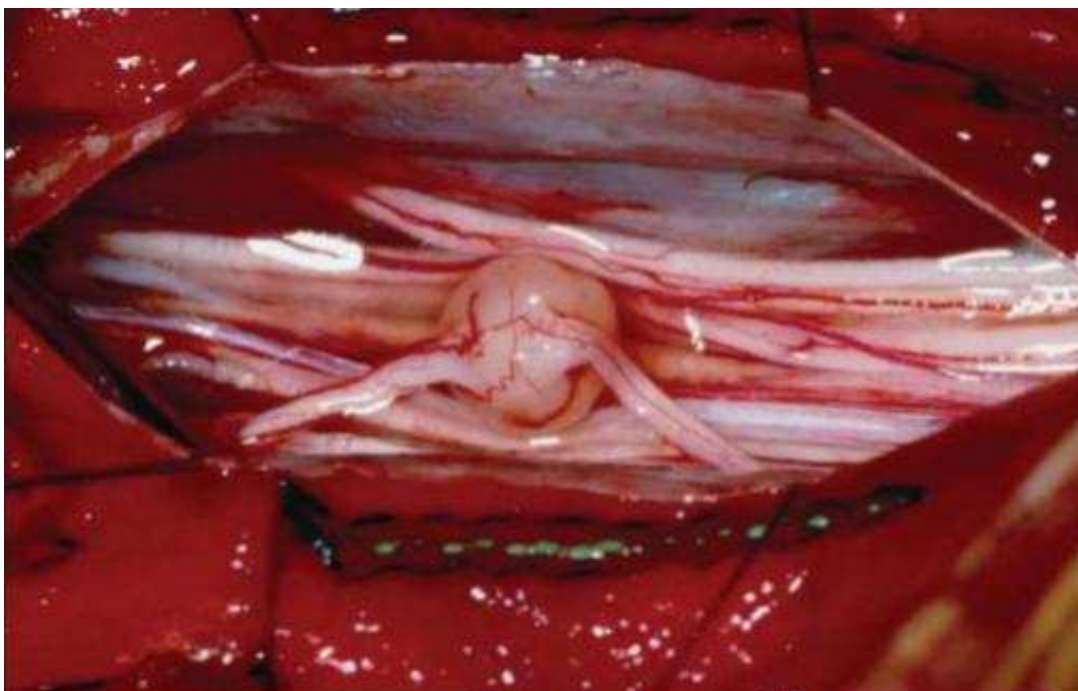


Figure 36 : Vue préopératoire montrant un neurinome intradural et extramédullaire

b.2. Méningiomes

Ce sont surtout les tumeurs de l'adulte âgé, ils sont rarement observés chez l'enfant puisque ils ne représentent que 2 à 5% des tumeurs intrarachidiennes [36]. Ils surviennent surtout à partir de la seconde enfance, rarement avant l'âge de 10 ans.

La symptomatologie initiale est variable, le méningiome est reconnu après une évolution moyenne d'un an à un an et demi, en général plus courte que chez l'adulte.

La TDM permet de mettre en évidence une lésion à limite nette fortement rehaussée par le produit de contraste, l'extension extradurale, si elle est présente, est parfaitement bien démontrée.

En IRM, les méningiomes ont un signal iso-intense par rapport à la moelle, tant sur les images pondérées T1 qu'en T2, l'injection du gadolinium se révèle extrêmement utile, montrant un rehaussement intense, homogène et instantané du signal permettant de les distinguer des neurinomes qui présentent une prise de contraste plus progressive (Figure 37,38).

Dans notre série, nous n'avons colligé aucun cas de méningiome.



Figure 37 : Méningiome visualisé sur une coupe IRM sagittale en séquence pondérée T1 après injection de gadolinium sous forme d'une masse intradurale extramédullaire.



a b c

Figure 38 : Le méningiome se présente sous la forme d'une masse intradurale extramédullaire bien limitée, nettement hypointense en T2 et prenant le contraste après injection. La partie centrale de la lésion se rehausse plus faiblement du fait des calcifications.

a Coupe sagittale T1.

b Coupe sagittale T2.

c Coupe sagittale T1 après injection.

c. Tumeurs bénignes intramédullaires

Les tumeurs intramédullaires (TIM) représentent entre 2 et 5% des tumeurs du système nerveux central (SNC) chez l'adulte et 6% chez l'enfant, chiffre pouvant atteindre 12% chez les nourrissons [36,58]. La prise en charge optimale de ces lésions a toujours été surjetten à controverse, se limitant autrefois à une simple biopsie avec plastie durale d'agrandissement suivie de RTH. Ce concept reposait sur la hantise du caractère infiltrant d'une grande majorité des TIM et de l'impossibilité d'une chirurgie radicale sans causer de dégâts neurologiques majeurs.

Or, on a plus constaté que la majorité des TIM étaient des lésions gliales de bas grade (astrocytomes et ependymomes), avec le plus souvent un plan de clivage individualisable, plus net dans les ependymomes et donc habituellement une possibilité d'exérèse complète curative, cette dernière notion a complètement fait reculer les indications, autrefois larges de RTH, option qui n'a pratiquement pas de place dans la prise en charge des TIM quand on connaît ses effets parfois dévastateurs sur la moelle épinière.

Dans une étude faite sur la prise en charge des tumeurs intramédullaires à propos de 45 cas colligés au service de neurochirurgie de Tunis, les TIM pédiatriques représentent 17,7% des cas [60].

Topographiquement, il existe des différences entre TIM de l'enfant et de l'adulte, les tumeurs pédiatriques sont plus volontiers de siège postérieur et de localisation cervicale ou cervico-dorsale. Elles peuvent être très étendues et même envahir la totalité de la moelle.

Les examens radiologiques comprendront essentiellement des clichés du rachis qui pourront montrer un élargissement segmentaire du canal rachidien, un scanner vertébral et surtout une IRM qui visualisera le processus intramédullaire.

Dans notre série, on a compté sept cas de tumeurs intramédullaires (28%), dont trois épendymomes, deux kystes arachnoïdiens, un kyste épidermique et un kyste endodermique. On note une légère prédominance masculine avec 4 garçons et 3 filles, l'âge de nos malades est

compris entre 2 et 15 ans, ce qui concorde aux données de la littérature. Le siège des lésions dans notre série était dorsal dans 6 cas et dorsolombaire dans un seul cas.

Astrocytomes et ependymomes représentent 80% des TIM tous âges confondus. Les astrocytomes sont prédominants chez l'enfant (66%), tandis que les ependymomes sont majoritaires chez l'adulte.

Oligodendrogliomes, hémangioblastomes, tumeurs dermoïdes, kyste neuroentérique et lipome sont beaucoup plus rare.

Le ratio tumeur intracérébrale/intramédullaire varie de 10 pour 1 à 20 pour 1 selon les séries.

c.1. Astrocytome

L'astrocytome est de loin la tumeur intramédullaire la plus fréquente chez l'enfant.

Les astrocytomes de bas grade, de pronostic favorable sont fréquentes. Seul 10 à 15% des astrocytome intramédullaires sont malins [36].

Il présente une topographie cervicothoracique avec une discrète prédominance thoracique. En raison de son caractère infiltrant, il garde un pronostic, à long terme, moins favorables que l'épendymome.

En IRM, le diagnostic d'astrocytome est suspecté si la tumeur est excentrée, prend le contraste de façon hétérogène et apparaît mal limitée, mais comme les ependymomes, il n'existe pas d'aspect pathognomonique.

L'aspect très infiltrant de l'astrocytome rend son exérèse complète difficile. Néanmoins, un abord chirurgical dans le but de confirmer le diagnostic, d'ablation de la tumeur ou de réduire le volume tumoral doit être proposée. La radiothérapie est réservée aux formes malignes [61].

c.2. Ependymome

Tumeur issue des cellules épendymaires centromédullaires, l'épendymome est la tumeur intramédullaire par excellence.

Il s'agit le plus souvent d'une tumeur bénigne, de croissance lente, expliquant parfois l'extension considérable voire panmédullaire.

L'IRM montre un élargissement médullaire ainsi que des composantes tumorales charnues et kystiques. Les images pondérées en T1 montrent un élargissement souvent irrégulier de la moelle avec des zones hypointenses, souvent mal limitées, parfois nodulaires, liées à la nécrose tumorale.

Les images pondérées en T2 montrent que l'élargissement médullaire est le siège d'un Hyper-signal, celui-ci n'est pas spécifique et correspond à la fois à l'infiltration tumorale et à l'œdème. L'injection intraveineuse de gadolinium met en évidence dans tous les cas une prise de contraste homogène et rapide permettant une délimitation nette entre la tumeur, l'éventuel œdème périlesionnel et la moelle normale adjacente, ainsi que les nodules d'essaimage dans les espaces sous arachnoïdiens.

Le traitement est chirurgical (Figure 39). L'exérèse complète est possible dans la majorité des cas [61].

Les épendymomes médullaires sont habituellement bénins sur le plan histologique. En effet seuls de rares cas de forme maligne ont été rapportés dans la littérature.

Dans notre série, nous rapportons 3 cas d'épendymomes intramédullaires.

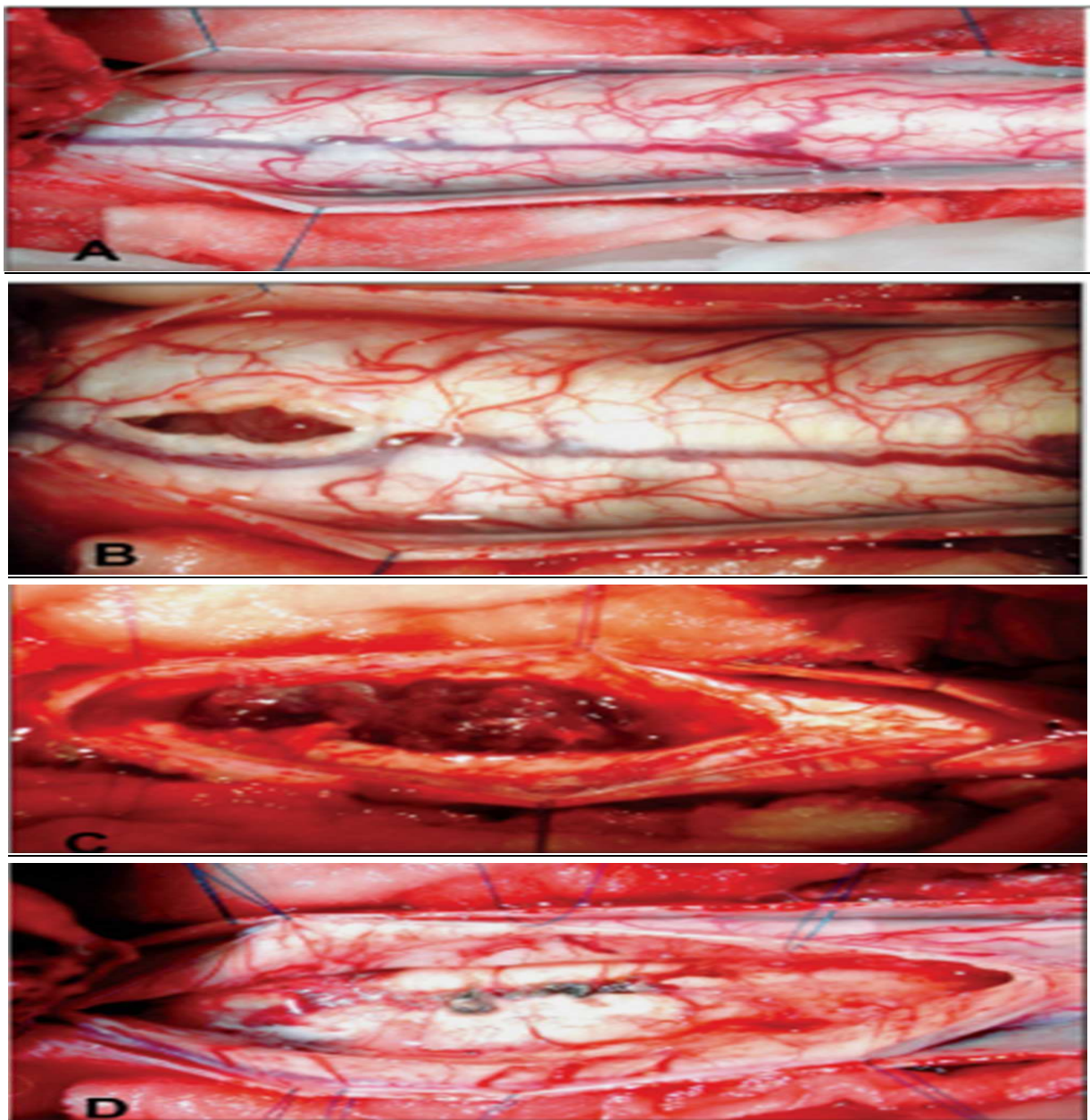


Figure 39 : vue préopératoire de l'exérèse chirurgicale d'un ependymome à travers un microscope chirurgical montrant :

- A : élargissement de la moelle épinière cervicale sans aucune tumeur à la surface.
- B : début de la myelotomie avec apparition du tissu tumoral.
- C : exposition totale du tissu tumoral.
- D : résultat après résection totale de la tumeur.

c.3.Oligodendrogliome

L'oligodendrogliome est une tumeur gliale rare, ne représentant qu'environ 1% des tumeurs du SNC chez l'enfant. Sa localisation primitive intramédullaire est extrêmement rare, encore plus exceptionnelles les métastases médullaires des oligodendrogliomes intracrâniens.

Macroscopiquement, l'oligodendrogliome médullaire est habituellement décrit comme une tumeur molle, infiltrante, gélatineuse, souvent blanchâtre, volontiers hémorragique, parfois associée à des kystes tumoraux et des calcifications.

Dans des cas rares, il peut être bien circonscrit, avec la présence d'un plan de clivage par rapport au tissu médullaire sain. Tout ceci explique le mauvais pronostic de ces tumeurs malgré l'adjonction éventuelle d'une radiothérapie qui semble quelque peu prolonger la survie.

2.2. Tumeurs primitives malignes

Selon Matson et Koos [45], ce groupe représente 10% de l'ensemble des compressions médullaires de l'enfant. Il est caractérisé par son hétérogénéité histopathologique.

Dans une étude menée par Costans [45]. A propos de 79 cas de tumeurs malignes du rachis de l'enfant, les sarcomes occupent de loin la première place avec 72% des cas, viennent après les métastases vertébrales avec 20% des cas et enfin les hémolymphopathies avec un pourcentage de 7,5%.

a. Tumeurs malignes extradurales

a.1. Sarcome d'Ewing

C'est la tumeur maligne vertébrale la plus fréquente chez l'enfant. Il existe une prépondérance masculine avec un rapport de 1,6 pour 1 [62].

Sur 184 cas de sarcome d'Ewing colligés à l'institut Gustave Roussy (46) ,169 touchaient des enfants de moins de 20 ans, soit 91% des cas et il y avait 21 localisations vertébrales, soit 11% des cas [52].

Prolifération cellulaire monomorphe, le sarcome d'Ewing est difficile à rattacher à la prolifération d'une lignée cellulaire précise, Initialement supposée d'origine endothéliale puis mésenchymateuse d'où le nom de sarcome, il semble actuellement probable que la cellule

originelle soit d'origine neuroectodermique. Il est admis que la tumeur d'Ewing appartient à la famille des tumeurs neuroectodermiques. Ces tumeurs à petites cellules rondes sont plus ou moins différenciées (les neuroépithéliomes osseux font partie de la même famille). Elles ont en commun une translocation cytogénétique entre le chromosome 22 et le chromosome 11 (80 % des cas) ou une translocation « variante » entre le chromosome 22 et le 21.

Le tableau clinique peut être très trompeur avec des rachialgies longtemps banalisées souvent rapportées à un traumatisme minime avant l'installation d'un tableau de compression médullaire [62,63].

Radiologiquement, la lésion peut se présenter sous un aspect manifestement malin avec des images ostéolytiques détruisant la corticale et s'étendant dans les parties molles ou le canal rachidien, mais aussi de manière plus discrète par un simple effacement des travées osseuses. La tumeur peut fragiliser l'os et entraîner une fracture pathologique (tassement vertébral). Une ostéocondensation est aussi possible.

Le diagnostic de sarcome d'Ewing sera confirmé par la biopsie à visée diagnostique. Le diagnostic différentiel n'est pas toujours évident avec les autres tumeurs à petites cellules rondes [62,63,64,65].

Le sarcome d'Ewing est rapidement évolutif, très agressif et métastatique. L'envahissement des parties molles est souvent important, voire au premier plan. À distance, le poumon, les autres os et la moelle osseuse sont des sites d'extension privilégiés; plus rarement la diffusion se fait par voie lymphatique. L'atteinte du foie et du système nerveux central est rare. Le pronostic dépend essentiellement du degré d'extension de la maladie. En pratique, 20 % des patients sont métastatiques d'emblée au moment du diagnostic avec un risque de rechute qui atteint 70% des cas. D'autres facteurs interviennent dans le pronostic. Ils sont liés au volume tumoral et à sa localisation [61,63,64,65].

En pratique, la prise en charge thérapeutique des sarcomes d'Ewing a bénéficié de l'apport et de l'association de nouveaux traitements. Il s'agit de protocoles thérapeutiques régulièrement évalués et remis à jour. Ces protocoles associent des séquences de

chimiothérapie, une exérèse chirurgicale la plus carcinologique possible et éventuellement une radiothérapie avec une chimiothérapie postopératoires. L'intérêt des protocoles poly chimiothérapiques préopératoires est de préparer au mieux le traitement chirurgical locorégional en obtenant une réduction du volume tumoral initial. La chirurgie doit envisager une exérèse carcinologique [63,65].

Dans notre étude, nous avons rencontré le sarcome d'Ewing chez 4 malades (16%). L'âge de nos malades est de 14 ans pour 2 malades, 15 ans pour un malade et 16 ans pour l'autre. Le sexe masculin est prédominant avec 3 garçons et une fille. Le délai d'évolution varie entre 1 et 3 mois. Les troubles neurologiques et rachidiens sont au premier plan. L'image de lyse osseuse est l'aspect radiologique rencontré chez tous nos malades.

Un malade est décidé avant tout traitement.

Un autre malade a bénéficié d'une exérèse totale de la masse tumorale par voie thoracophrénique avec corporectomie de L1, mise en place d'un greffe osseux avec ostéosynthèse. Le malade a été envoyé ensuite à l'oncologie où il a reçu des séances de RTH/CTH. L'évolution a été marquée 3 ans après par le décès après la survenue des métastases cérébrales.

La rémission est survenue chez un de nos malades avec récupération de trouble neurologique. Le dernier malade a été perdu de vue.

a.2. Ostéosarcome vertébral

Les ostéosarcomes rachidiens primitifs sont très rares, juste 66 cas publiés dans la littérature [52,66,67], 3% des ostéosarcomes sont localisés au rachis et au sacrum (53). Les lésions rachidiennes intéressent deux fois plus la population masculine avec une prépondérance dans leur troisième décennie. L'intervalle entre le début des symptômes et la première consultation est en moyenne de 7 mois.

Les douleurs rachidiennes sont constantes et les signes neurologiques sont présents dans 70% des cas au moment du diagnostic.

Il n'existe pas de signes radiologiques spécifiques, l'association des images ostéolytiques et ostéogéniques s'étendant dans les parties molles ou dans le canal rachidien est l'aspect rencontré le plus souvent.

En IRM, les ostéosarcomes se présentent, tout comme les autres tumeurs vertébrales malignes, comme une zone anormalement hypo-intense en T1 et hyperintenses en T2. L'IRM y est intéressante pour apprécier l'extension épidurale et l'éventuelle compression du fourreau dural ou médullaire [36,61].

Le traitement des ostéosarcomes est identique à celui des os longs, il repose sur la CTH néo-adjuvante suivie d'une chirurgie radicale de résection et une CTH post opératoire [67]. Ces tumeurs sont très peu radiosensibles. Pour certains auteurs, la radiothérapie exclusive n'entraînerait aucune rémission locale complète (53), contrairement aux ostéosarcomes des os périphériques. Le pronostic de l'ostéosarcome de topographie rachidienne reste très sombre, avec un taux de survie qui ne dépasse 2 ans, il n'a pas été rapporté de long survivant [67,68].

Dans notre série, on n'a pas noté d'ostéosarcome.

a.3. Chordome vertébral

Les chordomes sont des tumeurs rares qui proviennent des vestiges embryologiques de la notochorde le long de l'axe crânio-spinal. C'est une tumeur à potentialité maligne locale avec parfois envahissement des tissus mous avoisinants [15].

Après la localisation sacro-coccygienne, la 2^{ème} vertèbre cervicale et la région lombo-sacrée demeurent les localisations les plus fréquentes. Le pic d'âge de survenue se situe entre 50 et 60 ans, selon Paillas et Cohdon [69], sur une série de 81 cas collectés, seules deux observations intéressaient des patients de moins de 15 ans.

La présentation clinique est dominée par des douleurs rachidiennes, déficit moteur et des troubles sphinctériens [56].

La présentation radiologique des chordomes associe des images d'ostéolyse, d'ostéocondensation, de pincement de l'espace intervertébral ou d'une masse paravertébrale habituellement antérolatérale. Le scanner montre des calcifications intratumorales dans 90% des

cas, le tissu mou est fréquemment en atténuation basse relative au matériel gélatineux et à la dégénération kystique qui accompagnent la tumeur. En IRM, les chordomes prennent un aspect hypo ou iso-intense en T1 et très hyper-intense en T2.

La chirurgie est l'indication de choix dans le traitement des chondromes. L'exérèse radicale reste rarement possible [56], ainsi que d'autres auteurs tels que Murphy et Andrews [56] estiment qu'elle doit être systématiquement associée à la radiothérapie. Cependant elle n'évite pas toujours la survenue de récurrences qui sont fréquentes (45 à 80%) tout traitement confondu.

Dans notre série, on a colligé 1 cas de Chordome cervical chez un garçon de 10 ans. L'abord du rachis était postérieur, avec laminectomie de 3 vertèbres, exérèse tumorale subtotale. L'évolution à court terme a été marquée par une amélioration du déficit neurologique.

a.4. Chondrosarcome

Le chondrosarcome est la tumeur maligne lymphoproliférative la plus fréquente chez l'adulte après le chordome. Dans 12% des cas, la moelle est le site primitif des chondrosarcomes [15].

Il atteint surtout les patients de sexe masculin, en moyen âge avec une localisation prépondérante au niveau dorsal.

La présentation clinique associe des douleurs rachidiennes, une masse palpable et symptomatologie neurologique dans 50% des cas.

L'aspect radiologique est en général relativement caractéristique avec des calcifications diffuses, en motte à l'intérieur d'une forme de destruction osseuse à bords condensés. Lorsque la tumeur s'étend aux parties molles paravertébrales, elle présente toujours des calcifications irrégulières. La TDM montre bien l'atteinte vertébrale et l'extension aux parties molles. Il peut parfois détecter une dissémination épidurale, mais l'IRM reste le meilleur examen pour montrer l'extension épidurale et la compression médullaire [70,71].

Le traitement des chondrosarcomes est chirurgical, il consiste en une exérèse la plus complète possible. Le rôle de la radiothérapie et de la chimiothérapie reste controversé [15,61].



Figure 40 :

A : coupe sagittale en T2 : destruction du corps vertébral du C2 avec extension vers C5

B : reconstruction sagittale de la TDM : lésion expansive au niveau du corps vertébral C2

C : coupe axiale en T2 avec injection du gadolinium : réhaussement témoignant d'une infiltration vertébrale C2

D : TDM passant pas C2 : lésion osseuse au niveau du corps vertébral de C2

E : radiographie standard de face après résection tumorale par voie trans-buccale suivie par une résection de l'élément postérieur et fixation.

F : radiographie standard de profil après résection totale de C2 et fixation

a.5. Hémopathie malignes

Leucémies :

La survenue d'une tumeur extradurale responsable de compressions médullaires au cours des leucémies chez l'enfant constituent un événement tout à fait exceptionnel. Les données de la littérature concernant cette étiologie restent limitées à quelques observations.

La rareté de ces tumeurs contraste avec la fréquence élevée des méningites malignes plus ou moins latentes au cours des leucémies lymphoblastiques de l'enfant. Ces tumeurs épidurales s'observent presque exclusivement au cours des leucémies mésoblastiques aiguës, s'accompagnent cliniquement de manifestations tumorales.

Redondo [72] a pu rassembler 18 cas, responsables de compressions médullaires révélatrices de l'hémopathie. Elles s'observent avec prédilection chez l'adolescent et peuvent siéger sur tous les étages de rachis. L'atteinte peut être pluri focale voire même étendue à tout le canal.

Enfin quelque soit le traitement mis en œuvre, les résultats sont très souvent décevants. Dans la série de Redondo [72]; la survie des malades traités est brève, puisque 17 sur 18 malades ont décédé dans les six mois qui ont suivie l'installation des troubles neurologique.

Maladies de hodgkin :

La survenue d'une compression médullaire peut compliquer une maladie de hodgkin connue de longue date. Le tableau clinique neurologique est tout à fait superposable à celui des autres tumeurs extradurales. L'association chirurgie-CTH- RTH présente un intérêt thérapeutique remarquable [73].

Sur 6 malades de Redondo [72], 2 cas ont pu mener une vie normale après traitement de la compression médullaire, et 3 autres ont survécu 5 ans après le traitement.

Lymphome malin non hodgkinien :

La localisation épidurale des lymphomes non hodgkiniens restent une cause inhabituelle de compressions médullaire. Elle est classiquement rapportée au cours de l'évolution des lymphomes et apparait à un stade avancé de la maladie [74].

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Les données de la littérature à propos des lymphomes révèlent par une compression médullaire restent limitées à quelques séries, concernant surtout l'âge adulte, seul quelque cas rare on été rapporté chez l'enfant, Mc Donald [75] en avait rassemblés 25 cas.

Dans l'étude menée à Casa sur les CMNT chez l'enfant, ils ont compté 4 cas LMNH révélés par une compression médullaire.

Dans une étude faite au CHU de Youpogon à Abidjan [76], sur les lymphomes de Burkitt et compression médullaire, ce type s'inscrit dans les formes agressives et disséminés de la maladie, et représente 5% des circonstances de découverte.

Plusieurs mécanismes sont évoqués pour expliquer le développement des lymphomes dans cette localisation [77,78] :

- L'envahissement par contiguïté à partir d'une localisation osseuse ou vertébrale primitive ou secondaire.
- La dissémination par les trous de conjugaison à partir des ganglions du médiastin postérieur ou du rétropéritoine.
- La dissémination hématogène par le plexus veineux de Batson
- La prolifération à point de départ épidual, à partir d'un tissu lymphoïde local dont l'existence est discutée.

La présentation clinique est comparable à celle des autres tumeurs malignes épidurales avec une phase plus ou moins longue de douleurs rachidiennes précédant des signes déficitaires.

Au plan radiologique l'IRM est l'examen le plus performant. La localisation dorsale est la plus fréquente.

Bien que leur pronostic soit réservé, l'évolution des lymphomes épiduraux est dans l'ensemble plus favorable que celle des autres tumeurs malignes [78,79].

L'évolution dépend des critères pronostiques habituels des LMNH, mais également de l'état neurologique du malade.

b. Tumeurs primitives malignes intradurales extramédullaires

Les tumeurs intradurales extramédullaires sont habituellement bénignes, le risque de dégénérescence sarcomateuse du neurinome intrarachidien dans la maladie de Recklinghausen est évalué à 13% selon Hosoi (80), Canal en revanche estime à 3,3% le risque de transformation maligne des neurinomes.

b.1. Tumeurs d'origine sympathique

Une étude faite à l'institut GUSTAVE- ROUSSEY entre 1954 et 1968, reposant sur 30 cas de tumeurs d'origine sympathique montre que cette cause représente 30% des compressions médullaires opérées durant cette période [81].

Ces tumeurs se développent dans les ganglions de la chaîne sympathique ou dans la surrénale, certaines de ces tumeurs pénètrent par les trous de conjugaison dans le canal rachidien, réalisant la forme en sablier. La pénétration dans le canal rachidien se fait en général par plusieurs trous de conjugaison et la partie intra rachidienne se situe dans l'espace épidual. Une légère prédominance féminine semble constante dans les séries des tumeurs sympathiques, 60% selon Lepintre [81]. Le neuroblastome est plus fréquent chez le nourrisson. L'étage dorsal reste le site le plus rencontré.

A l'histologie, on trouve dans les formes en sablier, les ganglioneuromes à cellules différenciées de types adultes bénins qui se rencontrent chez le grand enfant et les neuroblastomes ou sympathoblastomes de type embryonnaire qui sont les plus fréquents et dont le comportement est lié à l'âge; ils sont hautement malins chez le grand enfant et au contraire, l'évolution est le plus souvent favorable chez le nourrisson. On trouve aussi le ganglioneuroblastome qui contient des cellules de types embryonnaire à côté des cellules différenciées.

La clinique est souvent marquée par des signes de compressions médullaires ; le diagnostic est confirmé par l'étude radiologique qui met en évidence l'aspect en sablier de la tumeur, associé au dosage du taux des métabolites des catécholamines excrétées dans les urines.

Le traitement de ces tumeurs est pluridisciplinaire associant la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.

Lorsqu'on met en évidence une tumeur thoracique ou abdominale postérieure, associée à une compression médullaire chez un enfant, il est logique de penser avant tout au neuroblastome [82].

c. Tumeurs malignes intramédullaires

Les tumeurs intramédullaires sont généralement de faible grade de malignité, leur origine est le plus souvent gliale.

Pour les épendymomes, la classification en grades histologiques de malignité reste très controversée, d'après la classification adoptée par l'OMS, on considère que tous les épendymomes sont de grade I étant donné leur bonne évolution et que les épendymomes malins (rares) sont des grades II.

L'astrocytome est de loin la tumeur intramédullaire de l'enfant la plus fréquente. Seuls 10 à 15 % des astrocytomes intramédullaires sont malins et leur prise en charge est décevante. Ces tumeurs ont été classées en quatre grades de malignité croissante, et ce, en fonction de la richesse cellulaire, de la présence ou non d'anomalies cyto-nucléaires, de néovaisseaux et de plages de nécrose. L'étude de la densité cellulaire semble être le critère histologique essentiel permettant de différencier ces tumeurs infiltrantes en deux grandes catégories : Les astrocytomes de bas grade (de type fibrillaire et pilocytique) et ceux de haut grade (plus polymorphes)

Les mélanomes intramédullaires sont également exceptionnels, plus souvent d'origine secondaire que primitive. Les mélanomes secondaires ont également de multiples localisations extramédullaires et réalisent une véritable mélanomatose leptoméningée de très mauvais pronostic. Le traitement des mélanomes médullaires primitifs n'est pas codifié. Les patients sont habituellement opérés, mais la résection est le plus souvent incomplète en l'absence de plan de clivage [83].

Les lymphomes intramédullaires sont très rares et représentent moins de 1 % de tous les lymphomes non hodgkiniens tout âge confondu [15]. Les facteurs de risque sont

l'immunodépression acquise (VIH, transplantation, chimiothérapie...), ou congénitale. Ils peuvent survenir à partir de la diffusion méningée d'un lymphome cérébral ou s'intégrer dans le cadre d'un véritable lymphome multicentrique du système nerveux central.

Le lymphome primitif intramédullaire peut donc se présenter comme une TIM isolée et être traité chirurgicalement en tant que tel. Une fois le diagnostic affirmé, le traitement est celui des autres localisations des lymphomes (corticothérapie, chimiothérapie et radiothérapie).

2.3. Tumeurs secondaires

a. Métastases vertébrales et /ou épidurales

Contrairement à l'adulte, les métastases vertébrales et épidurales sont relativement rares chez l'enfant. Environ 4 à 5 % des enfants porteurs d'une néoplasie développent des signes de souffrance médullaire liée le plus souvent à la compression de la moelle épinière par la tumeur [82].

Les tumeurs rencontrées par ordre de fréquence sont : les sarcomes d'Ewing, les neuroblastomes, les rhabdomyosarcomes, les tumeurs germinales et les lymphomes [36].

Elles représentent selon Constans [84], 12 à 20% des compressions malignes extrinsèques, se sont les métastases des sarcomes d'origine osseuse qui sont les plus souvent observées. Il les a enregistrés dans 6 des 16 cas de métastases rachidiennes viennent ensuite des néphroblastomes, puis les tératomes malin de l'ovaire.

Selon le même auteur, ces métastases semblent frapper fréquemment les filles que les garçons et surviennent habituellement soit entre 1 et 5 ans, soit entre 10 et 15 ans. Il apparait qu'il existe une relation entre la localisation en hauteur et le siège de la tumeur primitive, puisque la plupart des cancers sous diaphragmatiques métastasent au dessous de D6 [84].

Le délai d'apparition des troubles neurologiques après la découverte du cancer primitif est toujours court. Leur mode d'installation est remarquable, puisque l'apparition de la paraplégie a été brutale dans la moitié des cas de la série de Constans [84], ce qui les différent des tumeurs primitives.

En paraclinique, l'IRM est l'examen de choix pour dépister les métastases rachidiennes, évaluer l'extension tumorale intra et extrarachidienne, préciser l'importance de la compression radiculo-médullaire et l'existence de lésions multiples.

Le traitement fait appel à la chirurgie qui permet de faire le diagnostic histologique des lésions, de réaliser une décompression rapide des structures nerveuses et de faire l'exérèse la plus carcinologique possible. On lui associe le plus souvent une RTH post opératoire.

Le pronostic de ces lésions est mauvais et on peut se contenter d'une irradiation palliative permettant parfois d'améliorer le confort du malade, pour une survie de courte durée.

b. Métastases intradurales extramédullaires

Les métastases intradurales leptoméningées sont beaucoup plus rares que les métastases épidurales, dues à la dissémination par gravité dans le LCR soit de tumeurs malignes (médulloblastome, épendymome, pinéaloblastome...) chez l'enfant, soit de tumeurs non nerveuses (sein, poumon, mélanome) chez l'adulte. Ces lésions sont mises en évidence sur les séquences pondérées en T1 après injection de gadolinium.

L'IRM n'est pas spécifique et seul l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire permet le diagnostic. Néanmoins, si le contexte est évident (comme dans les médulloblastomes où l'IRM spinale fait partie du bilan initial et de la surveillance), il n'est pas nécessaire d'avoir une confirmation histologique. Les métastases leptoméninges de tumeurs viscérales sont exceptionnelles.

c. Métastases intramédullaires

Les métastases intramédullaires des néoplasies viscérales sont une complication rare évaluée de 0,5 à 2,1% selon les séries tout âge confondu [85,86], les étiologies sont dominées chez l'adulte par le cancer bronchique, retrouve dans environ 50% des cas, suivi par le cancer du sein dans 13% des cas, tandis que chez l'enfant se sont essentiellement les sarcomes et les syndromes lympho et myelo-prolifératifs qui peuvent présenter des localisations médullaires et s'associer volontiers à d'autres métastases nevraxiques (cérébrales), il y a aussi les tumeurs de

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

Wilms qui peuvent donner des métastases intramédullaires [16,87]. Les localisations médullaires secondaires empruntent plusieurs voies selon leur origine :

-Les néoplasies extranevraxiques peuvent essaimer par voie artérielle ou veineuse essentiellement, voire lymphatique.

-Tandis que les tumeurs du SNC métastasent essentiellement par voie sous arachnoïdienne.

Le diagnostic est généralement fait dans un contexte de néoplasie connue et de maladie multi métastatique, souvent cérébrale, mais des métastases médullaires isolées sont décrites

Le pronostic de ces métastases intramédullaires est désastreux, avec moins de 10% de survivants au delà de 6 mois, tout âge et toutes étiologies de tumeurs confondues [16].

3. Compressions médullaires d'origine infectieuse et parasitaires

Représentées essentiellement dans notre contexte par les spondylodiscites tuberculeuses, et hydatidoses vertébro-médullaires.

Ce groupe d'étiologie est représenté dans notre contexte par 6 cas (24%), 3 cas de spondylodiscite tuberculeuse, 2 cas de kyste hydatique et un seul abcès

Intramédullaire.

3.1. Compressions médullaires d'origine tuberculeuse

Malgré l'introduction du programme élargie de vaccination, la tuberculose reste un problème d'actualité dans de nombreux pays du tiers monde.

De toutes les maladies infectieuses, la tuberculose est celle qui se localise le plus volontiers sur le rachis et donne des lésions expansives ayant sur les fonctions nerveuses voisines un retentissement mécanique. Les atteintes disco vertébrales, appelées aussi mal de pott constituent la principale forme de l'atteinte tuberculeuse, viennent ensuite les localisations médullaire mais qui sont très rares [88,89].

La tuberculose vertébrale est une forme grave de tuberculose qui existe encore dans notre pays et représente la localisation la plus fréquente de la tuberculose ostéoarticulaire (55%). Elle correspond à la localisation du processus infectieux tuberculeux (Mycobactérium tuberculosis) sur un ou plusieurs ensembles disco-vertébraux. Sa gravité est expliquée par

l'atteinte destructive rachidienne et l'atteinte neurologique qui peut être importante et définitive, mettant en jeu le pronostic fonctionnel.

Il existe trois formes de tuberculose vertébrale : la spondilodiscite, la spondylite et l'atteinte de l'arc postérieur. La spondilodiscite ou « mal de pott » associe une atteinte du disque intervertébral et du corps vertébral. Par abus de langage, cette dénomination « mal de pott » est utilisée pour toutes les formes de tuberculose vertébrale [90,91].

La spondylite ou ostéite tuberculeuse centrosomatique constitue une atteinte élective du corps vertébral .Enfin, l'atteinte de l'arc postérieur, associée ou non aux formes suscitées, entraîne la destruction des pédicules, des lames et des apophyses articulaires, transverses et épineuses.

Le rachis dorso- lombaire est le plus fréquemment atteint 80% [88], alors que l'atteinte cervicale est très rare .La destruction vertébrale due à la tuberculose peut entraîner des déformations rachidiennes dans le plan sagittal réalisant la cyphose pottique ou gibbosité, celle-ci est très fréquemment rencontrée surtout chez l'enfant, et siège surtout au niveau dorsal et au niveau de la charnière dorsolombaire. Le mal de pott intéresse surtout le grand enfant sans prédominance de sexe.

Cliniquement la douleur rachidiennes sont souvent révélatrices elles peuvent s'accompagner de troubles neurologique. Le tableau général est commun à toutes les localisations.

Le retentissement neurologique du mal de pott est apprécié grâce aux données radiologiques et c'est toujours l'IRM qui permet d'étayer le diagnostic qui sera par la suite confirmé par les données bactériologiques et histologiques (Figure 41,42).

Dans notre série on avait colligé trois cas de mal de pott.

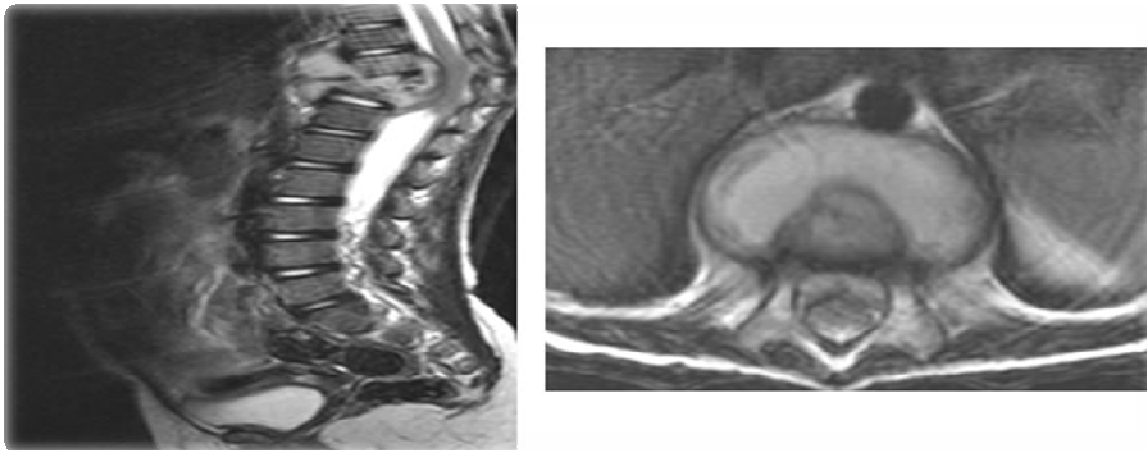


Figure 41 : IRM en coupe Sagittal T2, axial T1+ Gado : tassement D11–D12, abcès prévertébral volumineux et épidural antérieur comprimant la moelle.

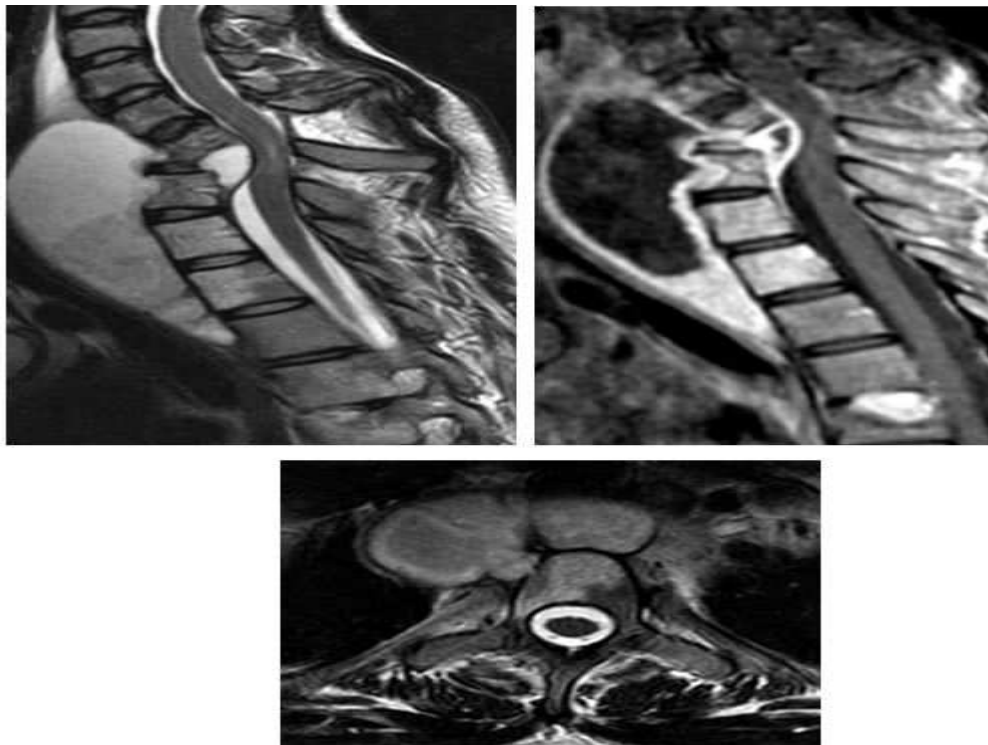


Figure 42 : Spondylodiscite, spondylite tuberculeuse : IRM , Coupes sagittales T2, T1 avec injection de gadolinium et axiale T2, :en plus des signes de spondylite et de spondylodiscite, on note la présence d'un volumineux abcès épidural prévertébral très étendu sur une hauteur de 7 vertèbres et abcès épidural antérieur se rehaussant en périphérie après injection.

3.2. Compressions médullaires à germes banaux

D'autres infections que la tuberculose, notamment les infections à germes pyogènes avec au premier plan le staphylocoque doré, sont capable de se localiser au rachis et à l'espace épidual ou même à la moelle [93].

La dure mère constitue une barrière presque infranchissable, à moins qu'elle ne soit le siège d'un sinus dermique congénital, auquel cas il faut s'attendre à ce que la suppuration du segment cutané de celui-ci se propage à la leptoméninge et la moelle.

A la spondylite avec abcès intra et extra rachidien convient parfaitement le nom du mal de pott staphylococcique, c'est une affection qui atteint le plus souvent l'adulte. Chez l'enfant, on observe plutôt des spondilodiscites, L'atteinte peut être parfois brutale réalisant ainsi un tableau d'ostéomyélite vertébrale [94].

L'épidurite aiguë est constituée par un tissu de granulation avec de nombreux capillaires néoformés, d'abondants infiltrats leucocytaires polymorphes et quelques microabcès.

L'abcès intramédullaire est une entité rare, décrite pour la première fois par HART en 1830. Et depuis des cas sporadiques ont été rapportés. Parmi ceux-ci 30% concernant des enfants (66). L'abcès médullaire peut être secondaire à un traumatisme pénétrant, une infection cutanée sur dysraphisme ou une embolie septique artérielle. L'abcès médullaire est considéré comme primaire lorsque aucun foyer infection causal n'est retrouvé. Les germes sont par ordre de fréquence: le staphylocoque dans 23% des cas, le streptocoque dans 17% des cas puis les bacilles à gram négatifs, aucun germe n'est retrouvé dans environ 27% des cas [95]. La localisation est le plus souvent dorsale, il est généralement centromédullaire et retroépendymaire. L'abcès se développe dans les zones de moindre résistance et la collection sous tension peut s'étendre à la totalité du cordon médullaire.

Cliniquement, l'abcès médullaire peut se présenter sous trois formes :

- La forme aiguë revêtant l'aspect d'une myélite transverse
- La forme subaiguë, la plus fréquente, débutant par des radiculalgies, des troubles moteurs et des troubles sensitifs limités.

- La forme chronique dont les symptômes s'installent sur une période qui dépasse les six semaines.

Les signes biologiques sont inconstants et non spécifiques et la culture de LCR est souvent négative. Les radiographies standards sont le plus souvent normales. Le scanner peut montrer la lésion. L'examen de choix est l'IRM qui montre le siège intramédullaire de la lésion. Au stade de l'abcès, la moelle apparaît élargie, la collection présente un hyposignal T1 et un hyper signal T2 [18]. Après injection de gadolinium la périphérie de l'abcès se rehausse fortement (Figure 43).

Histologiquement, la lésion est faite de multiples nodules hémorragiques et inflammatoire péri-vasculaires, avec une coque de collagène au sein d'une gliose réactionnelle [18,29].

Le traitement consiste en un drainage chirurgical de l'abcès avec aspiration du pus et lavage de la cavité après laminectomie et myelotomie, associées à une antibiothérapie à large spectre, puis une ATB ciblé après identification du germe, la durée de traitement doit être d'au moins 6 semaines, la corticothérapie peut être utilisée en pré et en post opératoire pour réduire l'œdème accompagnant l'abcès mais n'a pas montrer d'efficacité. Un contrôle IRM permet de détecter une éventuelle récurrence [95].

Dans notre série, nous avons colligé un cas d'abcès intramédullaire révélé par une impotence fonctionnelle totale des deux membres inférieurs, avec à l'examen clinique une paraplégie spastique coté à 2/5 et une aréflexie.

L'intervention a consisté en un drainage avec lavage de la cavité. L'examen cyto-bactériologique du pus n'a pas montré de germes. L'examen anatomopathologique effectué sur la coque n'a pas révélé de lésion tumorale. Par la suite le malade a été mis sous tri-antibiothérapie parentérale pendant un mois à base de : ceftriaxone (2g/j) + métréidazole (1,5 g/j) + thiamphénicol (750mg/j) avec un relais par voie orale pendant 3 semaines par amoxicilline acide clavulanique 100mg/j et thiamphénicol 1,5g/j.

L'évolution a été marquée par une amélioration sur le plan neurologique.

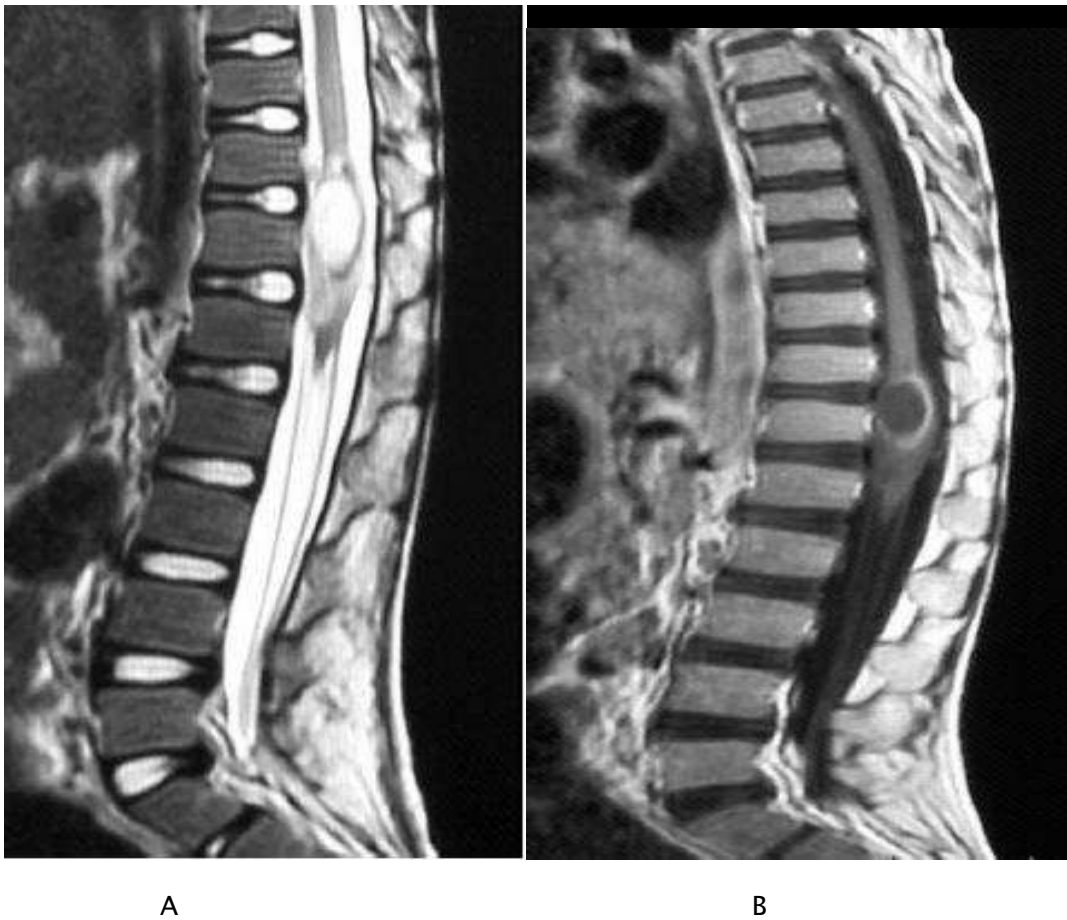


Figure 43 : A : IRM en coupe sagittale T2 centrée sur la moelle dorsolombaire. Lésion ovale en hyposignal franc, déformant le cordon médullaire

B : IRM en coupe sagittales T1 après injection de gadolinium. Prise de contraste limitée à la périphérie de la lésion, pas de portion charnue, pas de signe d'épidurite.

3.3. Compressions médullaires par kyste hydatique

L'hydatidose est une parasitose cosmopolite qui sévit surtout dans les pays d'élevage du mouton (principal hôte intermédiaire), pays du pourtour méditerranéen, Australie et pays d'Amérique du sud. Elle est due au développement chez l'homme de la larve du ténia du chien *echinococcus granulosus*. La localisation hydatique au rachis reste rare, elle représente environ 40 à 50 % des localisations osseuses, qui représentent elles-mêmes 1 à 2,5 % de l'ensemble des localisations hydatiques (67), loin derrière les atteintes hépatiques (60 %) et pulmonaires (30 %).

Prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

L'hydatidose vertébro-médullaire reste la manifestation la plus fréquente et la plus grave de l'hydatidose osseuse. La localisation est essentiellement dorsale, rarement lombaire et exceptionnellement cervicale. La voie sanguine reste le mode de contamination le plus admis [67].

D'après Braithwaite et Lees [68], l'hydatidose vertébro-médullaire est classée en cinq groupes : 1- kyste intramédullaire primitif, 2- kyste intradural extramédullaire primitif, 3- kyste extradural primitif, 4- kyste vertébral, 5- kyste paravertébrale à extension rachidienne.

Le diagnostic positif repose en pays d'endémie, comme le notre, sur le fait de penser systématiquement à l'hydatidose devant un tableau de compression médullaire associée à un état général conservé.

Actuellement, l'imagerie par résonance magnétique est d'un grand apport, car elle permet de mieux préciser la topographie de la lésion, son étendue, sa dimension et surtout le rapport avec les structures nerveuses [18,96,97].

Le traitement de l'échinococcose est toujours chirurgical. Il consiste à lever la compression radiculomédullaire, l'attitude la plus couramment adopter demeure la laminectomie décompressive suivie ou non de radiothérapie; tandis que le traitement médical par l'albendazole est indiqué selon certains dans les formes multivésiculaires pendant une durée de trois mois [98].

Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic et de l'intervention chirurgicale. La surveillance de ces patients à long terme est importante pour éviter les récives.

3.4. Compressions médullaires par Bilharziose

La fréquence de l'atteinte médullaire lors d'une bilharziose est difficile à connaître et reste exceptionnelle par rapport à l'importance de l'endémie bilharzienne dans le monde. Mais il faut noter qu'un nombre de malades ne sont pas dépistés et que l'atteinte médullaire peut être asymptomatique [99,100,101].

Jusqu'à 1973 seuls 54 cas ont été décrits dans la littérature, dont 30 en Afrique. Sur cet ensemble, seulement 12 malades avait de 6 à 16 ans.

Les complications spinales sont surtout dues au schistosome Mansonii et plus rarement au schistosome haematobium.

Cette infestation médullaire se traduit anatomiquement par deux types de lésions :

- Granulome ou forme pseudo-tumorale
- L'infiltration médullo-radulaire ou forme pseudo myélique

L'atteinte myéloradiculaire débute le plus souvent par des douleurs radiculaires localisées au niveau des lombes ou des membres inférieurs. Elles sont suivies, dans les heures ou les jours qui suivent, par une faiblesse musculaire et des troubles de la sensibilité des membres inférieurs, presque toujours associée à des troubles vésicaux. Le tableau clinique le plus fréquent correspond à une atteinte myéloradiculaire basse (syndrome de la queue de cheval possible) d'installation rapide. Le LCR est habituellement inflammatoire avec une augmentation de la protéinorachie et une hypercellularité constituée principalement de lymphocytes. La présence d'éosinophiles est plus souvent observée en cas de myéloradiculonevrite qu'en cas d'atteinte cérébrale. La recherche d'anticorps anti-schistosomes dans le LCR peut être une aide au diagnostic même si les limites de cette recherche méritent d'être précisées [99].

L'évolution peut être très rapide aboutissant à la mort en quelque jour dans un tableau de myélite.

Le traitement de cette localisation est avant tout médical, l'exérèse des granulomes intramédullaires est déconseillée par la majorité des auteurs.

VI.TRAITEMENT

Les compressions médullaires de l'enfant relèvent généralement de la chirurgie, seule ou associée à d'autres traitements. Les résultats thérapeutiques sont d'autant bien meilleurs que le traitement aura été précoce, avant que la lésion n'ait engendré des dégâts irréparables.

Les décisions thérapeutiques sont basées sur l'analyse des données cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques.

1. Traitement chirurgical

Il ne sera question ici que la tactique opératoire, qui doit aboutir à la découverte de la lésion en cause, tout en faisant courir le minimum de risques aux fonctions de la moelle et à la vie du malade.

Dans la plus part des cas, grâce aux données cliniques et radiologiques, le chirurgien opère en connaissance de la cause et le siège exacte de la lésion.

Après l'ouverture du canal rachidien, le risque de déstabilisation du rachis chez l'enfant est maximal. Donc la chirurgie rachidienne doit être réalisée de façon la moins traumatique possible. Pour cela, une laminotomie doit être préférée à une laminectomie dans tous les cas où elle est possible [36].

1.1. Objectifs :

Quelque soit la technique ou la voie d'abord entreprise par le chirurgien, le traitement chirurgical doit aboutir à :

- Réaliser une décompression et stopper le plus rapidement possible l'évolution de la compression.
- Favoriser la régression des troubles accompagnateurs.
- Préciser le diagnostic étiologique pour guider le protocole thérapeutique ultérieur.
- Assurer une stabilité vertébrale.

1.2. Matériels :

Pour pouvoir être réalisé dans les meilleures conditions, l'acte opératoire demande de disposer d'un microscope avec la micro-instrumentation correspondante, d'une coagulation bipolaire, d'un échographe, d'un bistouri à ultrasons et la possibilité de potentiels évoqués somesthésiques et moteurs.

1.3. Les voies d'abord :

Le choix de la voie d'abord est dicté par la direction de la compression, le nombre de vertèbres atteintes, le niveau anatomique, la présence d'une instabilité rachidienne et de son type et enfin l'état général du malade [102].

a. La voie postérieure :

La position opératoire est le procubitus avec des appuis pectoraux et iliopubiens (Figure 49), ce qui permet de bien dégager le thorax et surtout l'abdomen, d'autant plus indispensable que le petit enfant respire essentiellement par l'abdomen, et que toute compression abdominale augmente le saignement dans le champ opératoire. Lorsque le rachis thoracique haut ou la charnière cervico-thoracique doivent être abordés, il est alors indispensable d'installer la tête sur têtère à prise osseuse afin de mieux stabiliser le rachis cervical [61,102].

Cette voie donne accès, après une laminectomie, à toute la partie postérieure de la moelle et à ses deux segments latéraux. Elle est donc utilisée dans le cas des tumeurs situées en postérieur, postéro-latéral, de même que les tumeurs intramédullaires.

C'est la voie la plus utilisée, ce qui était le cas dans notre série où elle était réalisée chez 78,2% des patients opérés.

b. La voie postéro-latérale :

Elle permet d'exposer la face antéro-latérale de la moelle, sans déstabiliser le rachis. Cette voie permet bien l'exérèse des méningiomes pré-médullaires, des neurinomes latéralisés en sablier et des tumeurs du corps vertébral.

c. La voie antérieure :

Cette voie inclut des interventions très lourdes qui ne peuvent être proposées qu'à des sujets en bon état général. Elle est réservée essentiellement aux compressions médullaires d'origine osseuse. Elle a l'avantage de permettre un abord direct des corps vertébraux (Figure 44,49).

Ces techniques dépendent de l'étage atteint :

– Pour le rachis cervical, l'abord peut être réalisé par une voie antéro-latérale, presternocleido-mastoïdienne avec cheminement entre les viscères du cou et le paquet jugulo-carotidien, ce qui permet d'aborder les cinq dernières vertèbres cervicales. Pour les deux premières, la voie

transbuccale peut être utilisée. La stabilisation est obtenue par une greffe osseuse ou par une prothèse acrylique armée [102].

- Au niveau dorso-lombaire, les abords antérieurs sont des gestes lourds qui supposent une thoracotomie, voire une thoraco-phréno-laparotomie.

Dans notre série, l'abord postérieur a été réalisé chez 18 malades, avec laminectomie dans 16 cas et avec laminotomie dans 2 cas.

L'abord antérieur a été pratiqué chez 2 malades par voie transthoracophrénique. Le geste chirurgical a consisté en une corporectomie avec résection total de la tumeur, décompression, mise en place d'un greffon puis fixation.

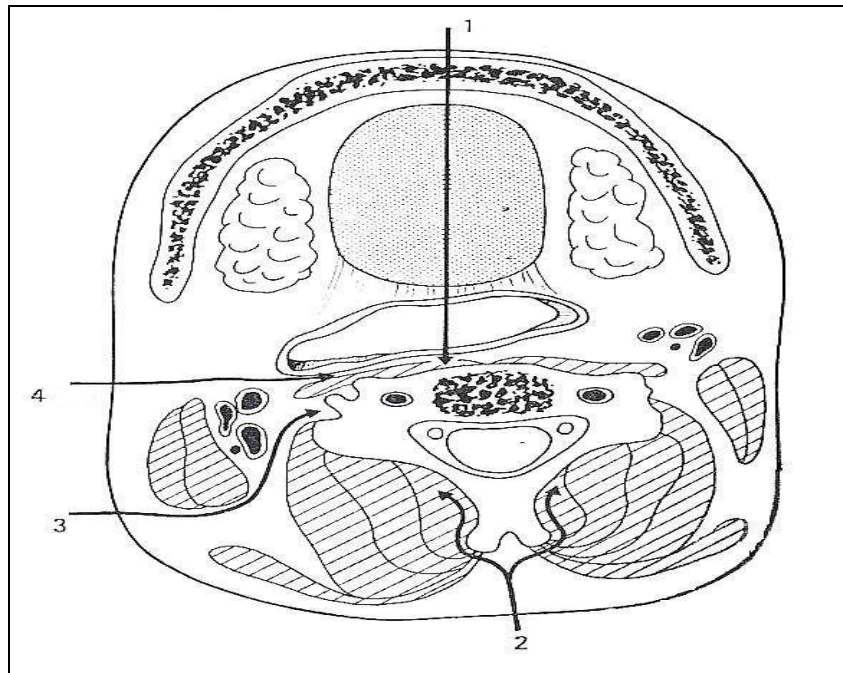


Figure 44 : Cinq voies donnent l'accès au rachis cervical supérieur

- 1- La voie transorale
- 2- La voie postérieure
- 3- La voie rétro-sterno-mastoïdienne
- 4- La voie pré-stérno-mastoïdienne

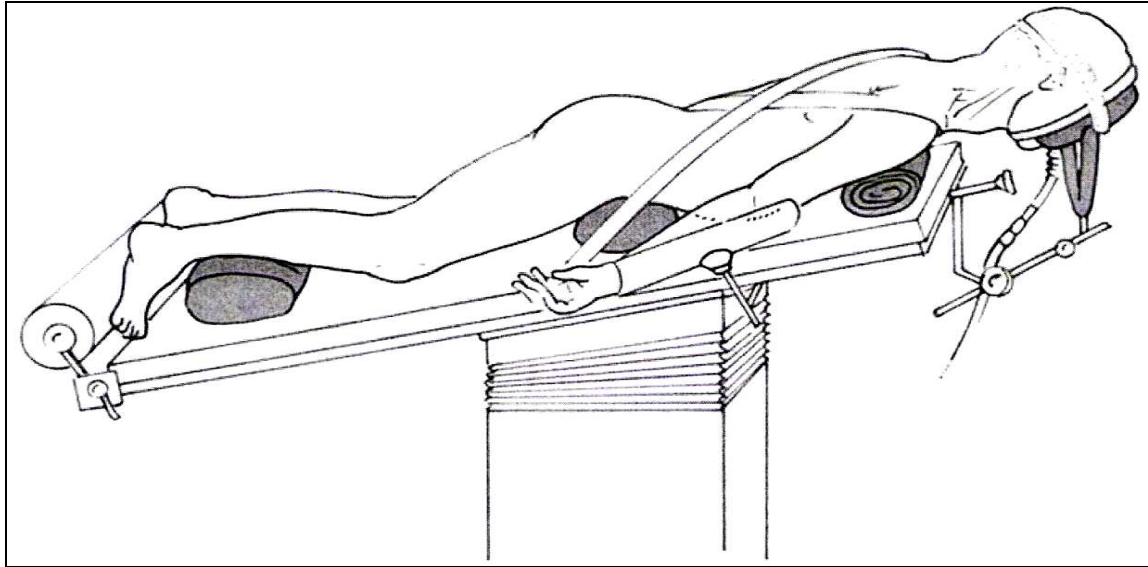


Figure 45: Voie d'abord du rachis cervical : installation

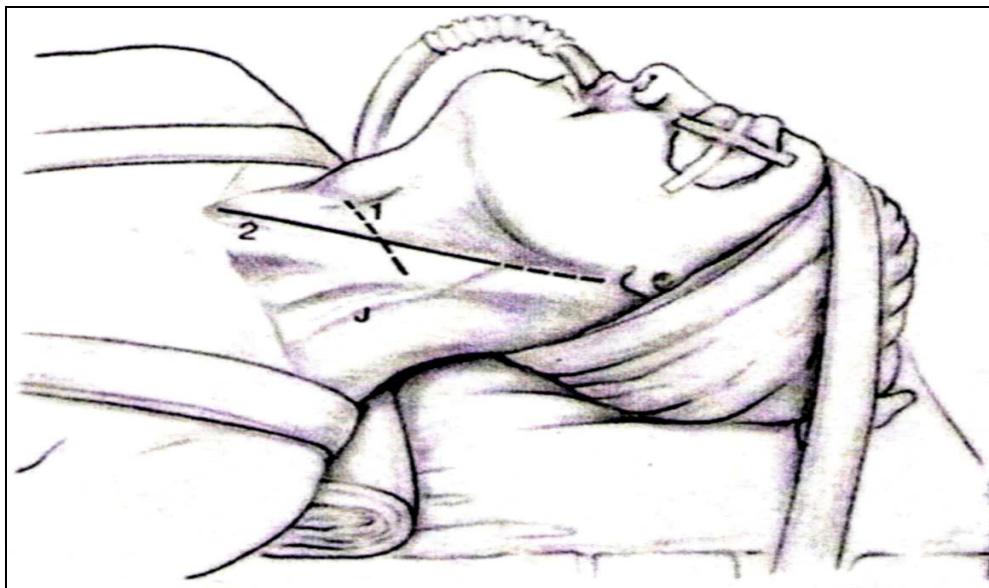


Figure 46 : La voie d'abord pré-sterno-cléido-mastoïdienne : installation et incision

1- incision transversale

2- incision longitudinale

j - le relief de la veine jugulaire externe

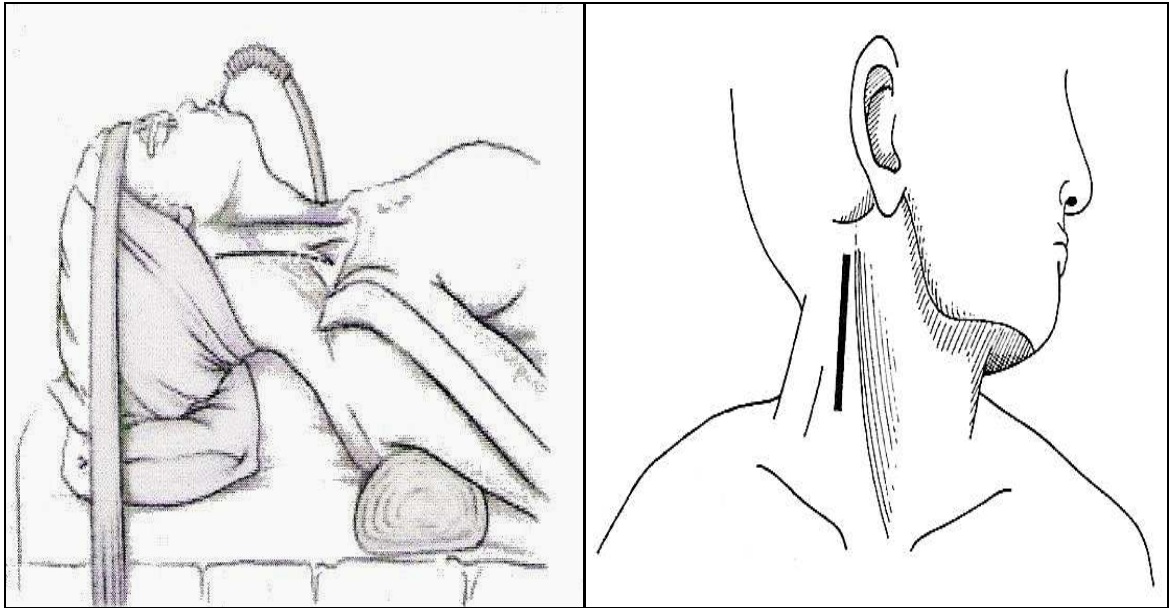


Figure 47 : La voie d'abord rétro- sterno-cléido-mastoïdienne : installation et incision

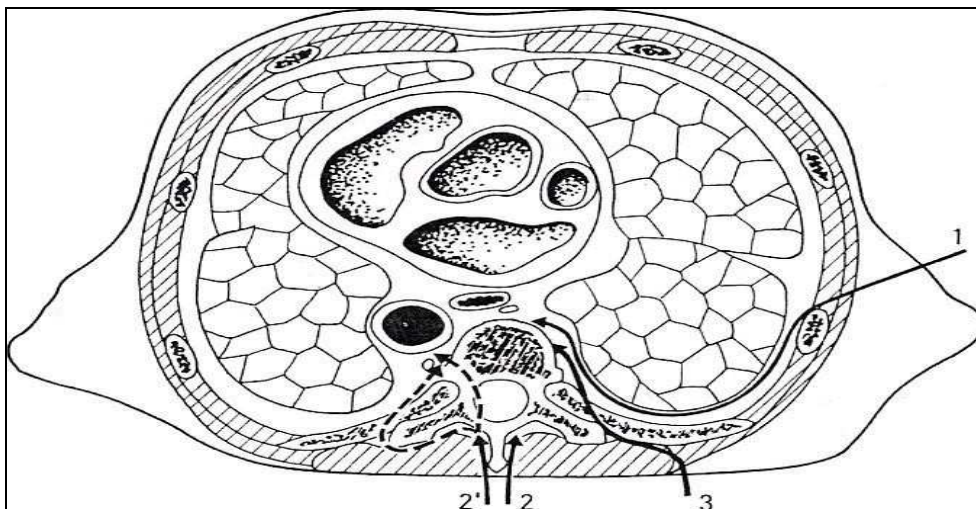


Figure 48 : Les voies d'abord du rachis dorsal

- 1- La voie d'abord transthoracique (transpleurale et rétro-pleurale)
- 2- La voie d'abord postérieure.
- 2'- La voie postérieure élargie.
- 3- La costo-transversectomie

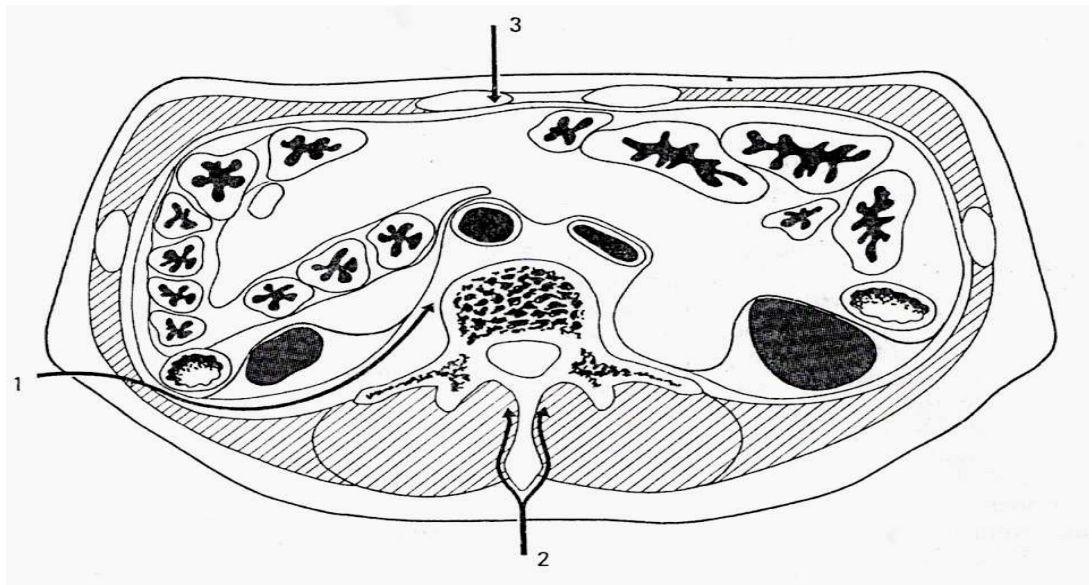


Figure 49 : Les voies d'abord du rachis lombaire.

- 1- La voie antérolatérale rétro-péritonéale : la lumbotomie
- 2- La voie postérieure
- 3- La voie antérieure transpéritonéale

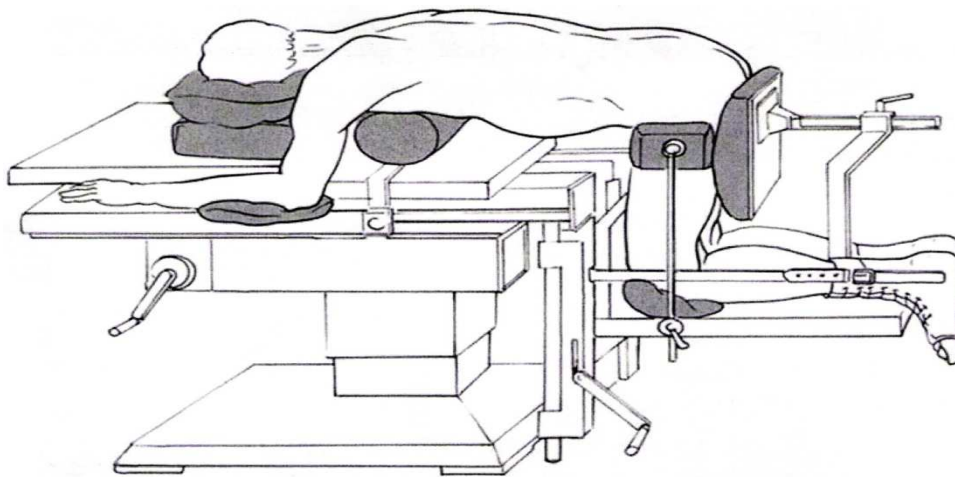


Figure 49 : La voie postérieure classique du rachis lombaire : installation.

1.4. La microchirurgie endoscopique

La chirurgie rachidienne n'a pas échappé à l'évolution vers la chirurgie endoscopique qui s'est aujourd'hui imposée dans d'autres disciplines. L'abord endoscopique du rachis intéresse pratiquement toutes les affections rachidiennes [15,61,102,103]. Il permet de réaliser les mêmes gestes opératoires que les abords conventionnels tout en diminuant le traumatisme opératoire [102]. La minimalisation des incisions pariétales permet, en effet, de diminuer la durée de l'acte thérapeutique, le saignement opératoire, le temps d'hospitalisation et la phase de convalescence (Figure 50,51).

1.5. Enregistrement électrique peropératoire

Les potentiels évoqués somesthésiques ou PES (exploration des voies somesthésiques), peuvent faire partie du bilan préopératoire. Ils renseignent sur l'état fonctionnel de la moelle et peuvent révéler des anomalies infracliniques. L'électrophysiologie peut également être pratiquée pendant l'intervention. Elle a théoriquement pour but de limiter les complications postopératoires par la détection précoce des signes de souffrance médullaire. Alerté par les anomalies électro-physiologiques, le chirurgien pourrait modifier sa tactique opératoire

Le monitoring peropératoire repose alors sur les PES associés aux potentiels évoqués moteurs (PEM). De nombreux auteurs soulignent leur apport dans la qualité de l'exérèse des tumeurs intramédullaires tout en limitant les déficits postopératoires (47). Néanmoins, de nombreuses équipes de chirurgie rachidienne et médullaire n'utilisent pas l'électrophysiologie peropératoire pour diverses raisons. D'abord il n'existe aucune étude prospective randomisée comparative ni de niveau de preuve suffisant démontrant l'absolue nécessité d'une électrophysiologie peropératoire durant la chirurgie médullaire. Ensuite, la technique est assez lourde à installer et il existe des faux négatifs. En conclusion, l'électrophysiologie peropératoire peut être laissée à l'appréciation de l'équipe chirurgicale en fonction de ses habitudes et de la présence ou non d'un électrophysiologiste habitué aux pathologies rachidiennes [58].

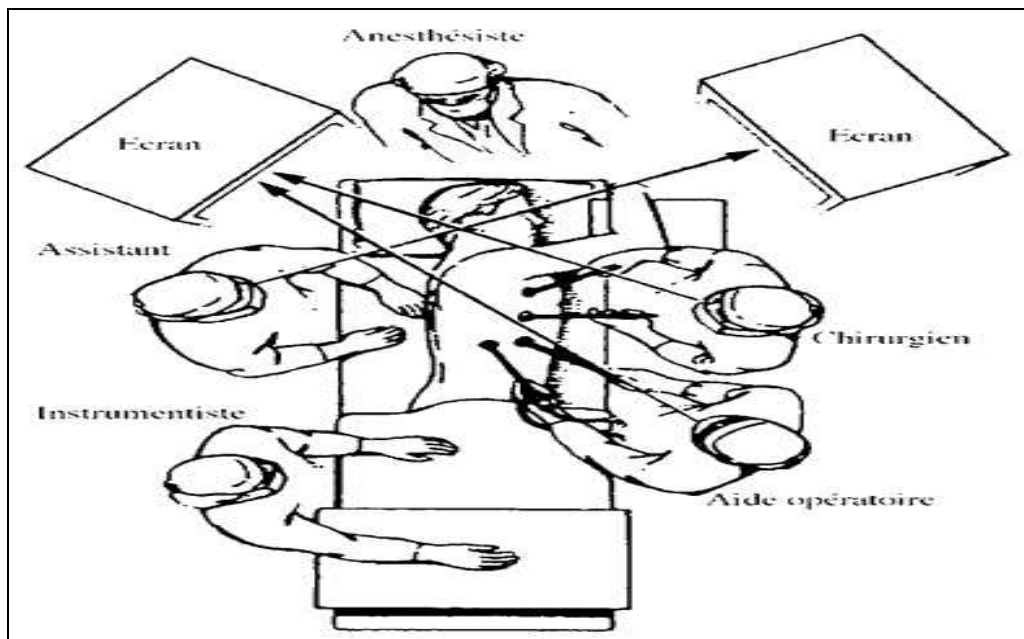


Figure 50 : Abord endoscopique du rachis thoracique : installation

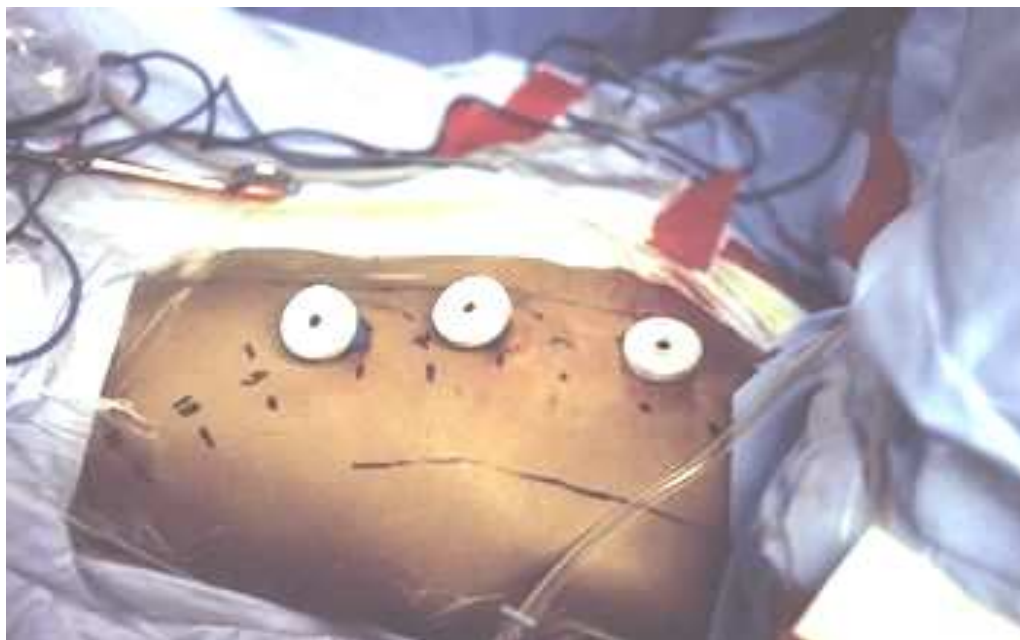


Figure 51 : Abord endoscopique du rachis thoracique : mise en place des trocars

2. Traitement médicale

Certaines thérapeutiques doivent être instituées rapidement en premier lieu. Il convient de faire céder les douleurs souvent très pénibles et qui constituent un facteur d'aggravation de l'état général. Les corticoïdes à fortes doses reste un traitement d'appoint aux antalgiques usuels pour lutter contre l'œdème périlesionnel.

D'autres produits peuvent être utiles comme les antispasmodiques contre les contractures spastiques très gênantes, les complexes polyvitaminés pour diminuer le syndrome douloureux et les anticoagulants pour prévenir les complications thromboemboliques en cas de déficit complet.

Le traitement médical a un rôle beaucoup plus important dans les compressions médullaires d'origine infectieuse, qui nécessite une antibiothérapie choisie en fonction, si possible, de la sensibilité du germe isolé.

Dans les spondilodiscites tuberculeuses, une bonne organisation de la lutte antituberculeuse suppose le choix de régimes thérapeutiques nationaux standardisés, sur la base de leur efficacité, acceptabilité, et tolérance [61].

Quant à l'antibioprophylaxie peropératoire, Mastronardi et Tatta [104], la préconisent systématiquement pour toute chirurgie médullaire en tenant compte des résultats satisfaisants de leur étude rétrospective portant sur 973 patients.

3. Radiothérapie

Son importance dépend du type histologique de la lésion ainsi que de sa radiosensibilité. Elle peut être utilisée soit à visée antalgique, soit curative ou bien en complément d'une intervention chirurgicale [105,106].

En réalité, les différentes études décrites dans la littérature ne permettent pas de définir des critères bien tranchés pour le choix du type de traitement, seuls quelques expédiences concernant des tumeurs fréquentes comme le sarcome d'Ewing ont été publiés.

Les complications possibles de la radiothérapie sont multiples [16] :

- la myélite radique
- Le signe de Lhermitte, apparaît dans les 2 à 4 mois après l'irradiation et peut disparaître spontanément.
- La myélopathie progressive post-radique se caractérise par l'apparition d'un déficit partiel progressif et irréversible dans les 2 ans suivant l'irradiation.
- Enfin, le risque de récurrence dans le même territoire de compression médullaire.

4. Chimiothérapie

Il s'agit d'un traitement général qui semble être efficace sur la prolifération tumorale rachidienne et intrarachidienne. Elle a été citée comme une alternative à la chirurgie et à la radiothérapie, du fait de son rôle efficace dans l'amélioration des signes neurologiques. Selon Balmaceda [107], la chimiothérapie constitue une alternative forte prometteuse chez l'enfant qui est plus sensible aux effets délétères de la radiothérapie. Des cas de décompression médullaires avec amélioration clinique ont été rapportés par les auteurs.

La chimiothérapie n'est pas dénuée de tout risque, car si elle est cytotoxique sur les cellules tumorales, elle l'est aussi sur les cellules normales de l'organisme, ce qui nécessite une surveillance régulière. Ce sont les complications hématologiques qui sont les plus redoutables, sans oublier les troubles de la croissance et l'atteinte des cellules immunocompétentes. Le degré de toxicité diffère selon le type et la dose de l'antimitotique utilisé.

5. Rééducation et insertion sociale

La kinésithérapie est un volet important dans le traitement des déficits neurologiques. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologique.

C'est une partie essentielle du traitement, mais malheureusement, dans notre pays, devant le manque de centre de kinésithérapie, c'est la famille qui s'occupe le plus souvent de la rééducation.

En effet, la réhabilitation des malades est de nos jours une réalité et non plus simplement un souhait grâce à un programme de rééducation adapté à chaque cas et véritablement personnalisé. Une fois le traitement étiologique réalisé, un bilan précis de retentissement fonctionnel conduit à un choix électrique des techniques de réadaptation, où la rééducation motrice aura largement sa part.

L'excellence des techniques de réadaptation ou de rééducation fonctionnelle a également permis de majorer le nombre de cas favorables qui guérissent sans séquelles ou au prix d'inconvénients mineurs.

La rééducation est adaptée en fonction du niveau lésionnel et du degré de l'atteinte neurologique, complète ou incomplète.

Son objectif est :

- D'éviter les complications précoces dues aux déficits neurologiques et à l'immobilisation : lésions cutanées, troubles thromboemboliques.
- D'envisager une verticalisation précoce du patient.
- De favoriser la récupération par stimulation active et passive, d'entretenir l'état osseux et articulaire, et de développer la force musculaire.
- D'améliorer l'anatomie fonctionnelle pour les activités de la vie quotidienne.

VII. EVOLUTION ET PRONOSTIC

En l'absence d'un diagnostic et d'un traitement précoce et adapté, l'évolution se fait vers l'aggravation plus au moins rapide de la symptomatologie clinique.

Il est difficile de rendre compte du pronostic et du risque de séquelles dans ce chapitre tant les pathologies sont variées.

Le pronostic fonctionnel des CMNT de l'enfant est lié à différents facteurs :

Le tableau clinique dans lequel le malade est vu. En effet, dans une série de CONSTANS, à propos de 25 cas de compression médullaire par sarcome primitif admis dans un tableau de section médullaire, la récupération neurologique n'est constatée que chez 11 malades (44%).

L'âge est aussi, paraît déterminant dans la qualité de l'évolution, en prenant le cas de l'étude faite à l'hôpital « des enfants malades » à Paris sur les tumeurs d'origines sympathiques qui montre que le pronostic de ces tumeurs est essentiellement lié à l'âge.

L'étiologie de la compression est aussi un facteur déterminant, en effet, il faut souligner le très mauvais pronostic des compressions d'origine tumorales malignes, tandis que le pronostic dans les tumeurs bénignes dépend essentiellement de la précocité de la décompression. Après l'exérèse chirurgicale d'une tumeur intramédullaire de type astrocytaire, les données de la littérature nous apprennent que 50% des patients sont stabilisés en regard de l'état clinique préopératoire, 25% sont améliorés et 25% présentent une aggravation définitive [36].

Constans, à propos de 16 cas de compressions médullaires par métastases trouvé que dans 3 cas seulement, la récupération avait permis la reprise de la marche.



CONCLUSION

La quasi-totalité des grandes statistiques concernant les compressions médullaires non traumatiques est établie sans discrimination d'âge, méconnaître certains points particuliers tenant compte de l'âge et du terrain, peut influencer l'approche du diagnostic et les méthodes thérapeutiques.

Notre travail portant sur 25 observations de CMNT de l'enfant, étalé sur une période de 9 ans, du 1^{er} janvier 2002 au 31 décembre 2010.

Les compressions médullaires non traumatiques représentent une urgence neurochirurgicale par excellence. Leur diagnostic et leur prise en charge ne doivent souffrir d'aucun retard et ceci dès la survenue des premiers symptômes.

Malheureusement, cette pathologie est souvent diagnostiquée tardivement, c'est le cas dans notre série où 84% des enfants étaient admis au service après un délai d'évolution d'un mois. Ceci est attribuable d'une part, à la mauvaise orientation, à cause de la discrétion et de l'aspect trompeur des signes de début et d'autre part, aux moyens d'investigation limités surtout par leur coût élevé.

Pour faire face à ce constat alarmant, tous signes témoignant d'un début de souffrance médullaire doivent motiver la recherche énergique d'une étiologie compressive probable.

En outre, le recours aux nouvelles techniques d'imagerie de plus en plus performantes, en l'occurrence l'IRM, doit être élargi pour faciliter le diagnostic et optimiser la thérapeutique.

Les étiologies des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant sont dominées par la pathologie tumorale surtout maligne, suivie par la pathologie infectieuse.

Le traitement est avant tout chirurgical visant en premier lieu la décompression des structures nerveuses soit par laminectomie ou encore par laminotomie qui reste la technique préférable chez l'enfant vu le risque de déstabilisation du rachis en post laminectomie.

Ses voies d'abord dépendront du siège précis de la lésion. Il peut être complété par un traitement médical et éventuellement une radio-chimiothérapie.

L'évolution et le pronostic dépendent beaucoup de l'état neurologique à l'admission, du nombre des vertèbres atteintes, de la nature de la lésion et des possibilités thérapeutiques.

Il faut insister sur la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire des patients faisant intervenir cliniciens, radiologues, chirurgiens, anatomopathologiste, oncologues et centres de rééducation.



RESUMES

Résumé

Les compressions médullaires non traumatiques (CMNT) de l'enfant comme chez l'adulte, constituent une urgence neurochirurgicale, nécessitant un diagnostic et une levée de l'obstacle précoces afin d'éviter l'installation des troubles neurologiques irréversibles.

De 2002 à 2010, 25 cas de CMNT de l'enfant ont été pris en charge dans le service de neurochirurgie du CHU Mohamed VI à Marrakech, ce qui représente 0,2% de l'ensemble des hospitalisations au service de neurochirurgie et 9,8% des CMNT tout âge confondu.

L'atteinte est prédominante chez les garçons (60%), elle survient avec prédilection chez le grand enfant de plus de 10 ans (76%).

Le retard diagnostique dépasse le délai d'un mois dans 84% des cas. Les signes de début sont représentés essentiellement par les troubles moteurs 80%, suivis de douleurs rachidiennes 44%. L'examen clinique est caractérisé par l'association d'un syndrome rachidien (44%), d'un syndrome lésionnel (8%), et d'un syndrome sous-lésionnel (84%).

L'IRM constitue l'examen clef, réalisée chez 84 % des patients, elle a confirmé la topographie lésionnelle dans tous les cas et fait évoquer le diagnostic histologique dans 42,8% des cas. L'atteinte de l'étage dorsale est la plus fréquente (64%).

Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie. La laminectomie décompressive est la technique la plus utilisée (64%), alors que la laminotomie a été utilisée chez 2 cas.

L'étude anatomopathologique a révélé la prédominance des causes extradurales (52%), suivies des causes intramédullaires (32%) et intradurales extramédullaires (16%). La pathologie tumorale est prédominante (72%), viennent ensuite la pathologie infectieuse (24%) et la pathologie embryonnaire (8%). L'évolution favorable a été notée chez 28% des malades, stationnaire chez 16%, 3 cas de récurrence et 3 décès.

Les CMNT sont des urgences neurochirurgicales par excellence, elle nécessite d'entreprendre un traitement adéquat, ainsi qu'un suivi correcte.

Abstract

The non-traumatic spinal cord compression in the children as the adult is a neurosurgical emergency requiring a precocious diagnosis and decompression to avoid the installation of irreversible neurological disorders.

2002 to 2010, 25 cases of non-traumatic spinal cord compression in child were treated in the neurosurgery department at CHU Mohamed VI in Marrakech. Representing 0,2% of all hospital admissions to the neurosurgery department, and 9,8% of non traumatic spinal cord compression all ages.

The affection is prevalent among boys (60%), it occurs with predilection in older children over 10 years (76%).

The diagnostic delay exceeds one month in 84% of de case. The symptoms of beginning are represented primarily by motor disorders (80%) and rachidian pains (44%). Clinical examination is characterized by the combination of a rachidian syndrome (44%), an organic syndrome (8%), and of an under-organic syndrome (84%).

The radiological examination rests primarily on the MRI carried out at 84% of patients; it confirmed the lesion topography in all cases and discuss the histological diagnosis made in 42.8% The attack of dorsal stage is most frequent in our series (64%). The treatment is essentially surgical. The laminectomy is the most widely used technique (64%). whereas the laminotomy was performed in 2 cases.

The histological study revealed the predominance of the extradural causes (52%) come intramedullary causes (32%), then intradural causes (16%). Pathology tumoral is prevalent (72%), come then infectious pathology (24%) and embryonic pathology (8%). the favorable evolution in 28% of patients, stationary state in 16%, 3 cases of recurrence and three deaths.

Spinal cord compression is a neurosurgical emergency, the need for undertaking an adequate treatment as soon as possible, and a followed correct.

ملخص

يشكل الضغط النخاعي الغير الناتج عن رضوخ عند الطفل كما عند البالغ حالة مستعجلة تتطلب تشخيصا و رفعا للضغط النخاعي بشكل سريع تقاديا لتكون اضطرابات عصبية غير رجعية.

من سنة 2002 إلى 2010 تم التكفل ب 25 حالة من الضغوطات النخاعية الغير الناتجة عن رضوخ عند الطفل بمصلحة جراحة الدماغ و الأعصاب بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش.

وهو ما يمثل 0,2% من مجموع الاستشفاءات بمصلحة جراحة الدماغ والأعصاب و9,8 من مجموع الضغوطات النخاعية الغير الناتجة عن الرضوخ المسجلة طيلة هذه المدة.

وقد أصاب هذا المرض الذكور أكثر بنسبة 60% وخصوصا الأطفال بعد العشر سنوات (76%)، تأخر الفحص والتشخيص يتجاوز مدة الشهر الواحد في 84% من الحالات.

الأعراض الأولية للمرض تتمثل أساسا في الخلل الحركي بنسبة 80% متبوعة باللام السيسائية بنسبة 44%. الفحص السريري يتميز بتواجد مشترك لمتلازمة سيسائية بنسبة 44% ومتلازمة الأفة بنسبة 8% ومتلازمة تحت الأفة بنسبة 84%.

يشكل الرنين المغناطيس فحسا أساسيا في هذه الحالات، أنجز عند 84% من الأطفال واستطاع أن يحدد موقع الإصابة في كل الحالات و النوع النسيجي في 42,8% من الحالات. ويمثل الطابق الظهرى من العمود الفقري الجزء الأكثر إصابة بنسبة 64%.

يرتكز العلاج أساسا على الجراحة وتشكل عملية استئصال صفائح الفقار الخلفية التقنية الأكثر استعمالا بنسبة 64% فيما تقنية فتح صفائح الفقار تمت في حالتين.

أفرزت الدراسة التشريحية كثرة الأسباب الخارجية الجافية بنسبة 52% متبوعة بالأسباب داخل النخاعية ب32% وداخل الجافية وخارج النخاعية ب 16% تشكل الأورام أكثر أسباب المرض ب72% تأتي بعدها الأمراض التعفننية ب24% ثم الأمراض الجينية ب8%. ثم تسجيل تحسن حالة 28% وتميزت حالة 16% بالإستقرار فيما سجلت ثلاث حالات انتكاس و ثلاث وفيات.

الضغط النخاعي الغير الناتج عن رضوخ حالة مستعجلة تتطلب علاجا ملائما وسريعا كما يتطلب مراقبة بعدية



BIBLIOGRAPHIE

1) Obilat H.

Les compressions médullaires non traumatiques de l'enfant.
Thèse Doctorat Médecine, Casablanca; 2003, n °150,164 pages.

2) Epstein FJ, Ragheb J.

Intramedullary Tumors of the Spinal Cord.
Pediatric Neurosurgery. 3rd Edition. W.B. Saunders; 1994.36:446-57.

3) Chamberlain MC, Kormanik PA.

Epidural spinal cord compression: A single institution's retrospective experience.
Neuro-oncology 1999 apr;1(2):120-3

4) Arthuis M, Turpin JC.

Etude Clinique des compressions de la moelle et de la queue de cheval chez l'enfant.
CMNT de l'enfant, MASSON et CIE, Edition 1973.p:1-18.

5) Ndiaye M, Sene-Diouf F, Diop AG, Sakho Y, Ndiaye MM, Ndiaye IP.

Pott's spinal cord compression in the child.
Dakar Med 1999;44(1):49-53

6) Hosseini H.

Compressions médullaires non traumatique et syndrome de la queue de cheval
www.laconferencehippocrate.com,2005.

7) Sun Hahn Y, McLone DG.

Pain in children with spinal cord tumors.
Child's Brain 1984;11(1):36-46.

8) Lewis DW, Packer RJ, Raney B, Rak IW, Belasco J, Lange B.

Incidence, presentation and outcome of spinal cord Disease in children with systemic cancer.
Pediatric 1986;78(3):438-43.

9) Laprie A, Lubrano V, Boetto S, Bertozzi AI, Bachaud JB.

Spinal cord compression in pediatric oncology
Spine journal 2002

10) Bernardi B, Pionca C, Pistamiglo P.

Neuroblastome with symptomatic spinal cord compression.
J.Clin Oncol 2001;19(1):183-90.

11) Clémenceau S, Carpentier A.

Non-traumatic spinal cord compression. Etiology, physiology, diagnosis.
Rev prat. 2000 may ;50(10):1113-20.

12) Salameddine A.

Neurinome intra rachidien à propos de 11 cas.
Thèse Doctorat Medecine, Marrakech; 2010, n°82,169 pages.

13) Spinazzé S, Caraceni A, Schrijvers D.

Epidural spinal cord compression.
Critical Reviews in oncology Hematology 2005 Dec;56(3):397-406.

14) Smith JK, Lury K, Castillo M.

Imaging of Spinal and Spinal Cord Tumors.
Seminars in Roentgenology 2006 Oct ;41(4) :274-293.

15) Mahfoud H.

La prise en charge des compressions médullaires tumorales.
Thèse Doctorat Médecine, 2007; Marrakech n°51,143 pages.

16) Benchad M.

Prise en charge des tumeurs intramédullaires.
Thèse Doctorat Medecine,2009; Marrakech, n° 21,142 pages.

17) MIREAU E, DIB ANTUNES FILHO G, GAUDART S.

Compressions médullaires lentes.
Encycl.méd. chir, neurologie 2009,17-665-A-10,12p.

18) Cherif idrissi El Ganouni N, Khalil M R, Haddi M, AitBenali S, Essadki O, Oussehal A.

Apport de l'IRM dans les compressions médullaires lente d'origine tumorale et infectieuse.
Feuillets de radiologie 2009 ;49(4) :251-262.

19) Holl N, Kremer S, Wolfram-Gabel R, Dietemann JL .

The spinal canal: from imaginig anatomy to diagnosis.
J Radiol 2010 Sep;91(9pt2):950-68.

20) Nima H.

Anatomie et radio anatomie de la moelle 2006

Thèse Doctorat Médecine, casablanca; 2006, n° 297, 118 pages.

21) Dietemann JL, Correia Bernardo R, Bogorin A, Abu Eid M, Koob M, Nogueira T et al.

Normal and abnormal meningeal enhancement : MRI features.

J radiologie 2005 Nov;86(11):1659–83.

22) Lowe GM.

Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord tumors.

Journal of neuro-oncology 2000;47(3):195–210.

23) Braun M, Anxionnat R, Moret C, Bracard S, Picard L, Marchal C et al.

Imagerie médullorachidienne.

Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Neurologie 2003;17–035–A–60.

24) Braun P, Kazmi K, Nogués–Meléndez P, Mas–Estellés F, Aparici–Robles F.

MRI findings in spinal subdural and epidural hematomas.

European Journal of Radiology 2007 Oct;64(1):119–25.

25) Kremer S, Holl N, Schmitt E, De Sèze J, Moser T, Dietemann JL.

Imaging of non-traumatic and non-tumoral cord lesions.

J Radiol 2010 Sep;91(9 Pt 2):969–87.

26) El Azifi B.

Etude par l'IRM du syndrome de compression médullaire.

Thèse Doctorat Médecine, Casablanca; 2007,

27) Chelli Bouaziz M, Ladeb MF, Chakroun M, Chaabane S.

Imagerie de la tuberculose rachidienne.

Encyclopédie médico-chirurgicale, Neuroradiologie 2009,31–670–C–10.

28) Floubes–Lacroix F, Gozlan A, Cognard C, Manelfe C.

Imagerie diagnostique de la spondylodiscite infectieuse.

Encyclopédie médico-chirurgicale. Radiologie et imagerie médicales 2004;31–335–A–10.

29) Schiff D.

Spinal cord compression.

Neurologic Clinics of North America 2003 Feb; 21(1):67–86.

30) Hajji K.

Imagerie des spondylodiscites tuberculeuse.

Thèse Doctorat Médecine, Marrakech;2008, n°90,115 pages.

31) Hauret L, Graef C, Bellaïche R, Dion AM, Geffroy Y, Bourcier B et al.

Les compartiments intracanaux rachidiens: anatomie, séméiologie et pathologie.

Feuillets de Radiologie 2005;45(1):37-48.

32) Jidal M, Elkharras A, Aziz NE, Lebbar K, Elfenni J, Chaouir S et al.

Intramedullary rupture of a dermoid cyst of the conus: a case report.

J Radiol 2005 May;86:498-501.

33) Akhaddar A, El Hassani MY, Ghadouane M, Hommadi A, Chakir N, Jiddane M et al.

Dermoid cyst of the conus medullaris revealed by chronic urinary retention. Contribution of imaging.

J Neuroradiol. 1999 Jun;26(2):132-6.

34) Okacha N, Ajja A, Belhachmi A, El Mostarchid B, Gazzaz M, Bouzidi A et al.

Primary cauda equina epidermoid cyst presenting with sphincter dysfunction. A case report.

African Journal of Neurological Sciences 2007; 26(1):75-81.

35) Raqbi F, Zérah M, Bodemer C, Lenoir G.

Dermoid cysts revealed by meningitis with medullary compression.

Arch Pédiatr 2001;8(5):499-503.

36) Scavarda D, Pech Gourg G, Lena G, Chabrol B.

Tumeurs intrarachidiennes de l'enfant et du nourrisson.

Elsevier Masson SAS 2008 ; 4-100-E-10.

37) Naama O, Mansouri A.

Kyste arachnoïdien extradural rachidien.

African journal of neurochirurgical sciences 2009; Vol 28, n°1.

38) Ghannane H, Haddi M, Aniba K, Lmejjati M, Aït Benali S.

Symptomatic intramedullary arachnoid cyst. Report of two cases and literature review.

Neurochirurgie 2007;53(2):54-7.

- 39) Garetier M, Koch G, Rousset J, Chinellato S, Commandeur D, Le Bivic T.**
Spinal extradural arachnoid cyst.
Revue de neurochirurgie, 2011 Feb;167(2):187-9.
- 40) Oliveira RS, Amato MC, Santos MV, Simão GN, Machado HR.**
Extradural arachnoid cysts in children.
Child's Nervous System 2007 Nov;23(11):1233-8.
- 41) Catala M, Poirier J.**
Arachnoid cysts: histologic, embryologic and physiopathologic review.
Rev Neurol (Paris) 1998 Jul;154(6-7):489-501.
- 42) Dulou R, Blondet E, Dutertre G, Delmas JM, De Soultrait F, Pernot P.**
Spinal cord compression by arachnoid cysts.
Neurochirurgie 2006 Sep;52(4):381-6.
- 43) Leranc M, Peltier J, Fichtein A, Desenclos C, Toussaint P, Le Ggraf D.**
Giant prebulbomedullary arachnoid cyst case reprt and review of the literature.
Neurochirurgie 2008;54(2):89-92.
- 44) Ouali idrissi M, Cherif Idrissi El ganouni N, Aniba k, Essadki O, Oussehal A, Ait benali S.**
Cause rare de compression médullaire chez l'enfant.
Feuillets de Radiologie 2011;51(2):100-2.
- 45) Chapon F, Pineau S, Jouve JL, Blondel B, Girard N, Bollini G.**
Malformations congénitales du rachis.
Encyclopédie médico-chirurgcale, Radiologie et imagerie médicale 2011;31-672-C-10.
- 46) Trehan G, Soto-Ares G, Vinchon M, Pruvo JP.**
Neurenteric cyst: an unusual congenital malformation of the spinal canal.
J Radiol 2003 Apr;84(4 Pt 1):412-4.
- 47) El Mostarchid B, Ali A, Maftah M, Mansouri A, Laghzioui J, Kadiri B el al.**
Non-dysraphic intramedullary spinal cord lipoma. A case report.
Joint Bone Spine 2002 Oct; 69(5):511-4.
- 48) Okacha N, Assou A, Akhaddar A, Gazzaz M, Kadir B, Boucetta M.**
Non-dysraphic intramedullary spinal cord lipoma.
African Journal of Neurological Sciences 2006-Vol.25,n°2
-

- 49) Dogan S, Arslan E, Sahin S, Aksoy K, Aker S.**
Lumbar spinal extradural angioliipomas (two case reports).
Neurol Med Chir 2006, 46:157-160.
- 50) Nuiti C, Fotso M-J, Duthel R, Hatem O, Dumas B, Brunon J.**
Hématome non traumatique du rachis.
Neurochirurgie 2003;49(6):563-70.
- 51) Ohayon L, Gorhan C, Soto-Ares G, Reyns N, Pruvo JP.**
Hématome epidural et sous dural intra rachidien.
Journal de radiologie 2003;84(1):50-3.
- 52) Cottalorda J, Bourelle S, Vanel O, Berger C, Stéphan JL.**
Spinal bone tumors in children.
Arch Pediatr 2005 Jul;12(7):1131-8.
- 53) Dekeuwer P, Odent T, Cadilhac C, Journeau P, Langlais J, Padovani P J et al.**
Kyste anévrysmal du rachis chez l'enfant.
Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique 2003(89)2:97-106.
- 54) Ben Ghorbel I, Boukhris I, Kchir M N, Abderrahmane K, Khanfir M, Lamloum M et al.**
Localisation dorsale d'une histocytose langerhansienne responsable d'une compression médullaire.
La revue de medecine interne 2008;29(1):58-62.
- 55) Le Manh G, Hauger O, Pérel Y, Labessan C, Diard F, Chateil J F.**
Histocytose langerhansienne chez l'enfant.
Ency. Med. Chir. Radiodiagnostic, Neurologie 2003;31-518-A-10,6p.
- 56) Sansur C, Pouratian N, Dumont A, Schiff D, Shaffery C.**
Spinal cord neoplasms—primary tumours of the bony spine and adjacent soft tissues.
Lancet Oncol 2007;8:137-47.
- 57) Bassou D, Darabi A, Benaissa L, El Khayri A, Chaouir S, Benameur M et al.**
Vertebral hemangioma: a rare cause of cord compression in children.
J.Radiol 2008;89(2):262-3.
- 58) Diabira SM, Riffaud L, Haegelen C, Hamlat A, Henaux P.-L, Brassier G et al.**
Tumeurs rachidiennes et intrarachidiennes.
Elsevier Masson SAS 2011; 17-275-A-10.
-

59) Adam C, Mokhtari K.

Tumeurs du système nerveux central. Classifications histologiques et topographiques, épidémiologie.

Encyclopédie Medico-chirurgicale 2011;7-205-A-10.

60) Berhouma M, Bahri K, Houissa S, Zimmel I, Khouja N, Aouidj L et al.

Prise en charge neurochirurgicale des tumeurs Intramédullaires à propos de 45 cas.

Neurochirurgie 2009;55:293-302.

61) Naimi F.

Le traitement chirurgical des compressions médullaires.

Thèse Doctorat Médecine, Casablanca ; 2003, n°278, 119 pages.

62) Cahuzac JP, Clement JL.

Diagnostic des tumeurs osseuses du rachis.

Chirurgie et orthopédie du rachis GEOP 1989;3:215-29.

63) Baunin C, Rubie H, Sales De Gauzy J.

Sarcome d'Ewing.

Encyclopédie médico-chirurgicale, Radiologie et imagerie médicale 2000;31-520-A-50.

64) Taylor M, Guillon M, Champion V, Marcu M, Arnoux JB, Hartmann O.

Ewing's tumor.

Arch Pediatr. 2005 Sep;12(9):1383-91.

65) Zahidi J.

sarcome d' Ewing vertebral.

Thèse Doctorat médecine, Marrakech; 2010, n°83,173 pages.

66) Ozaki T, Flege S, Liljenqvist U, Hillmann A, Delling G, Salzer-Kuntschik M et al.

Osteosarcoma of the spine: experience of the Cooperative Osteosarcoma Study Group.

Cancer 2002;94(4):1069-1077.

67) Pittet-Barbier L.

Affections acquises de la pathologie vertébrale non traumatique.

Elsevier Masson SAS , Radiologie et imagerie médicale 2009;31-670-B-10.

68) Khalfallah M, Malca S, Roche PH, Duffaud F, Soumare O, Garbe L et al.

Primary spinal osteosarcomas.
Neurochirurgie 1997;43(1):28–34.

69) Hannedouche C, Lerry X, Dabbeche C, Cannella C, Durand F, Cotton A.

Chordome.
Encyclopédie medico-chirurgicale Neurologie 2009;31–520–A–35.

70) Boriani S, De Lure F, Bandiera S.

Chondrosarcoma of the mobile spine: report on 22 cases.
Spine 2000; 25:804–812.

71) Vialle R, Feydy A, Rillardon L, Thome–Noun C, Anract P, Guigui P.

Chondroblastoma of the lumbar spine.
J Neurosurg, Spine, 2005, V2: 596–600.

72) Redondo A.

Sarcomes primitifs et hémolymphopathies.
CMNT de l'enfant, MASSON et CIE, édition 1973;P:69–70.

73) Petit B, Roche I, Paraf F, Jaccard A, Boncoeur MP, Moreau JJ et al.

Lymphomes non hodgkiniens épiduraux révélés par une compression médullaire.
Ann Pathol 2001; 21:123–8.

74) Petit B, Roche I, Paraf F, Jaccard A, Boncoeur MP, Moreau JJ et al.

Epidural non-Hodgkin's lymphoma presenting as a spinal cord compression.
Ann Pathol 2001 Apr;21(2):123–8.

75) McDonald AC, Nicoll JA, Rampling RP.

Non-Hodgkin's lymphoma presenting with spinal cord compression; a clinicopathological review of 25 cases.
Eur J Cancer 2000 Jan;36(2):207–13.

76) Ses E, N'dri Oka D, Varlet G, Koffi K, Boni NR, Ba Zeze V.

Medullary compression by Burkitt lymphoma. Analysis of 7 cases.
Neurochirurgie 2001 Dec;47(6):552–6.

77) Charfi S, Bahri Z, Khabir A, Toumi A, Gouiaa N, Daoud J et al.

Compression médullaire révélatrice d'un lymphome folliculaire : à propos d'un cas.
Cancer/Radiothérapie 2006;10:586-9.

78) Alameda F, Pedro C, Besses C, Galito E, Marinoso ML, Munne A et al.

Primary epidural lymphoma.
J Neurosurg (Spine2) 2003;98:215-7.

79) Monnard V, Sun A, Epelbaum R, Poortmans P, Miller RC, Verschueren T et al.

Primary spinal epidural lymphoma: Patients profile, outcome, and prognostic factors: a multicenter rare cancer network study.
J Radiat Oncol Biol Phys 2006;13.

80) Lapras GJ, Joyeux O, Dechaume JP.

Tumeurs des enveloppes : neurinomes et méningiomes.
CMNT de l'enfant, MASSON et CIE, Edition 1973;P: 113-130.

81) Lepintre J.

Les tumeurs d'origine sympathique.
CMNT de l'enfant, MASSON et Cie, Edition 1973; P :77-85.

82) Cojean N, Entz-Werle N, Eyer D, Becmeur F, Kehrli P , Marcellin L et al.

Dumbbell nephroblastoma: an uncommon cause of spinal cord compression.
Arch Pediatr. 2003 Dec;10(12):1075-8.

83) Blanchard N, Kremer S, Klein O, Scmitt E, Bracard S, Picard L.

Mélanome primitif intrarachidien : à propos d'un cas.
J Neuroradiol 2004, 31:413-416.

84) Costans J P.

Compression extrinsèque maligne.
CMNT de l'enfant, MASSON et Cie, Edition 1973. p: 65-9.

85) Jacquet G, Godard J, Katraji H, Czorny A, Steimi E R.

Métastases intramédullaires des cancers viscéraux (a propos de 3 cas opérés et revue de la littérature).
Rachis 1993;5:35-48.

86) Pelissou–Guotat I, Guotat J, Szapero J, Ravon R.

Metastases spinales intradurales de neoplasies viscerales (a propos de 4 cas, revue de la litterature)

Neurochirurgie 1989 ; 35, 236–41.

87) Cohn SI, Hamre M, Kletzei M.

Intraspinal Wilms tumors metastases.

Cancer 1994; 73: 2444–49.

88) Zermouni R.

Prise en charge du mal de pott dorso–lombaires.

Thèse Doctorat Médecine, Marrakech ; 2008, n°55, 127pages.

90) Papavero R, Bissuel F, Gruel S, Janoyer M, Godeau F, Runge M.

Tuberculose de l'enfant:Place de l'imagerie dans la demarche diagnostique et thérapeutique.

La presse médicale 1999(28);36.

91) Mabilia Babella JR, Samba C, Etokabeka F, Senga P.

Cervical tuberculosis in children: a sixe case study.

Medecine et maladies infectieuses 2005(35):101–4.

92) Eric Milon E, Audry G, Bosson N, Carlioz H.

Tuberculose de l'enfant

Encyclopédie medico–chirurgicale, maladies infectieuses 1997 ;8–038–C–30.

93) Mobida Diarra M.

Spondylodiscites infectieuses dans le service de medecine interne.

Thèse Medecine, Bamako 2005.

94) Dubost J J, Tournadre A, Soubrier M, Ristori J M.

Spondylodiscite infectieuse non tuberculeuse.

Encyclopédie médico–chirurgicale 2010;15–860–A–10.

95) Aniba K, Ghannane H, Naji R, Haddi M, Habiblah M, Jalal H et al.

Paraplegia revealing an intramedullary abscess: case report.

Arch Pediatr. 2007 May;14(5):492–3.

96) Bouhouch I.

Prise en charge de l'Hydatidose Vertébrale au Service de neurochirurgie à l'Hôpital Ibn Tofail.
Thèse Doctorat Médecine, Marrakech; 2007,n °59,150 pages.

97) Chakir N, Akhaddar A, El Quessar A, El Ouahabi A, El Hassani MR, El Khamlichi A et al.

Primary intradural extramedullary hydatidosis. Case report and review of the literature.
J Neuroradiol 2002 Sep;29(3):177-82.

98) Aniba K, Khoumiri R, Aitbenali S, Maksi B, Oussehal A, Bouskraoui M.

Echinococcosis located at spinal canal and vertebrae.
Arch Pediatr. 2004 Dec;11(12):1510-1.

99) Paugam A.

Parasitose et atteinte neurologique
Revue francophone des laboratoires- 2008 - N°399

100) Bourre P, Hennequin C.

Manifestation neurologique des Bilharzioses, à propos d'un cas de compressions médullaires
Médecine et maladies infectieuses 1990(7);5:34-9

101) Marrakchi C, Koudsie A, Perino CL, Peoch M ,Brion JP, Passagia JG et al.

Bilharzioses et compression médullaire.
Méd Mal Infect 2002;32:56-7.

102) Melghich A.

Les voies d'abord du rachis.
Thèse Doctorat Médecine, Casa ;2006,n°86,120 pages.

103) Mc Lain R F.

Spinal cord decompression: an endoscopically assisted approach for Metastatic tumors
Spinal Cord, 2001, 39: 482-487

104) Mastronardi L, tatta C.

Intraoperative antibiotic prophylaxis in clean spinal surgery : a retrospective analysis in a consecutive serie of 973 cases.
Surgical Neurology, 2004,61:129-135.

105) Boubaker A. Delaloye B.

La radiothérapie systémique des métastases osseuses

Revue Médicale Suisse, Avril 2007, n° 539 (in press)

106) Degen JW, Gagnon GJ, Voyardzis JM, McRae DA, Lunsden M, Henderson F.

CyberKnife stereotactic radiosurgical treatment of spinal tumors for pain control And quality of life.

J Neurosurgery Spine, May 2005, 2: 540–549.

107) Balmaceda. C.

Chemotherapy for intramedullary spinal cord tumors.

J. Neurooncology 2000; 47, 231–8.



اقْسَمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرَاهِبَ اللَّهَ فِي مَهْنَتِي .

وَأَنْ أُحْيِيَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي حَاقَّةِ أَدْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِ
وَسِعِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْمَلَائِكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ .

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ .

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِ رِجَائِي الطَّبِيبَةِ الْقَرِيبِ
وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ .

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسْخِرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَخَاهِ .

وَأَنْ أَوْقِرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَخْرُجَنِي، وَأَكُونَ إِذَا لُكِّلَ زَمِيلٌ فِي الْمِهْنَةِ
الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى .

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِذَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَمَلَانِيَّتِي ، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينَهَا تَجَاهَ اللَّهِ
وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ .

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ
الْحَمْدُ لِلَّهِ الَّذِي
خَلَقَ الْمَوَدَّةَ بَيْنَ
الَّذِينَ يَرْضَاهُ لِيُخْرِجَهُمْ
مِنَ الظُّلُمَاتِ إِلَى النُّورِ بِإِذْنِهِ
وَيَهْدِي لَهُمْ صِرَاطًا مُسْتَقِيمًا



جامعة القاهي عياض كلية الطب و الصيدلة مراكش

أطروحة رقم 19

سنة 2012

التكفل بالاضغوطات النخاعية الغير الناتجة عن الرضوخ عند الطفل

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2012

من طرف

السيد **الحسن البوكيلي**

المزداد في 30 دجنبر 1984 بتزنيت

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

الضغط النخاعي- التصوير بالرنين المغناطيسي- استئصال صفائح الفقار الخلفية- الترويض

اللجنة

الرئيس	السيد	سعيد أيت بنعلي
		أستاذ جراحة الدماغ و الأعصاب و العمود الفقري
المشرف	السيد	محمد المجاطي
		أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب والعمود الفقري
القضاة	السيد	الحسين غنان
		أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب والعمود الفقري
	السيدة	ايمان أيت الصاب
		أستاذة مبرزة في طب الأطفال
	السيد	منير بوروس
		أستاذ مبرز في طب الأطفال

