

Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr>

Enfant

- Informations & Publications - Manuel de neurochirurgie -

Publication le jeudi 19 octobre 2006

Fichier PDF créé le mardi 21 juin 2011

TRAUMATISMES CRÂNIENS DE L'ENFANT

Les traumatismes crâniens de l'enfant représentent une source non négligeable de morbidité et de mortalité infantiles et représentent 20 à 30% de l'ensemble des traumatismes crâniens.

La prédominance des étiologies varie selon l'âge :

- nouveau-né : difficulté de la délivrance, forceps
- nourrisson : chutes
- enfant plus âgé : accidents de la voie publique. L'éventualité d'enfants battus doit être toujours évoquée.

NEUROPATHOLOGIE

Les mêmes lésions envisagées chez l'adulte sont observées avec quelques particularités.

Scalp

- Hématomes : se méfier d'un choc hypovolémique, d'une anémie aiguë.

- hématomes sous-cutanés : entre le tissu sous-cutané et le fascia superficialis
- hématomes sous-galéaux (très fréquents chez les nouveaux nés et les très jeunes nourrissons) souvent consécutifs à une extraction difficile
- céphalématome : collection hémorragique siégeant entre le périoste et la table externe. Elle ne chevauche jamais les structures ni ne dépasse la ligne médiane. La localisation élective est temporale et pariétale.

Osseuses :

- fracture du crâne de la voûte, de la base

- embarrure : pic de fréquence entre 6 et 11 ans et chez le nourrisson (embarrure en "balle de ping pong")

- fracture à écartement progressif (rare) : âge moyen inférieur à 3 ans ; fracture du crâne avec une brèche durale associée à une lésion cérébrale en regard de la fracture. L'élargissement progressif de la fracture est lié au défaut crânien, à l'ouverture durale, et à l'issue de l'arachnoïde à travers la fracture sous forme d'un kyste leptoméningé. La fracture a tendance à s'élargir et l'os à se résorber. Une dilatation ventriculaire unilatérale est fréquente. Le risque est lié à la formation d'une cavitation porencéphalique communiquant parfois avec le système ventriculaire et l'apparition d'une épilepsie lésionnelle.

Les **hématomes intra-crâniens** ne présentent aucune spécificité par rapport à l'adulte. Cependant la possibilité de formation d'hématomes sous duraux aigus par un mécanisme de secousses ("shaken baby syndrome") en l'absence de notion de "contact" crânien ou au cours d'un accouchement difficile doit être signalé. Lésions encéphaliques : gonflement cérébral (brain swelling).

CLINIQUE

1 - Interrogatoire des parents :

- circonstances du traumatisme ?
- notion de perte de connaissance ?
- évolution de l'état de la conscience
- crise d'épilepsie ?
- vomissements ? refus de s'alimenter ?
- antécédents médicaux et chirurgicaux de l'enfant.

2 - Examen général :

- tension artérielle, fréquence et rythme respiratoire
- recherche d'une pâleur, d'une anémie aiguë, d'une bradycardie.
- augmentation rapide du périmètre crânien, tension de la fontanelle. Recherche de lésions du crâne, d'une plaie du scalp, d'un hématome, d'un enfoncement, d'une otorragie, d'une otorrhée, d'une rhinorrhée ?

3 - Examen neurologique :

- état de la conscience : somnolence, coma
- pupilles : mydriase ? anisocorie ? oculo-motricité ?
- FO : Sdème papillaire, hémorragies en flammèches
- recherche d'un déficit moteur, de troubles sensitifs
- tonus, des réflexes ostéotendineux, signe de Babinski ?

- Nécessité de répéter cet examen.-

4 - Existe - t - il des lésions rachidiennes ?

5 - Examen des membres, du thorax, de l'abdomen.

- Fracture à écartement progressif. Cliniquement on palpe un défaut crânien mou et pulsatile. Une radiographie 2 à 3 mois après une fracture de la voûte permet le dépistage.

PARACLINIQUE

1 - **TDM** systématique en présence de trouble de la conscience, de signes neurologiques, d'un trait de fracture et ... en cas de doute.

2 - Radiographies du crâne, non systématique : face, profil, Worms. Cliché tangentiel à la recherche d'une embarrure.

3 - Échographie transfontanellaire (fontanelle ouverte).

4 - Radiographie du rachis cervical systématique chez les malades dans le coma, lors de polytraumatisme, de cervicalgies, et d'impact cervical.

5 - Radiographie du squelette **si l'on suspecte un enfant battu.**

<!-- htmlA --

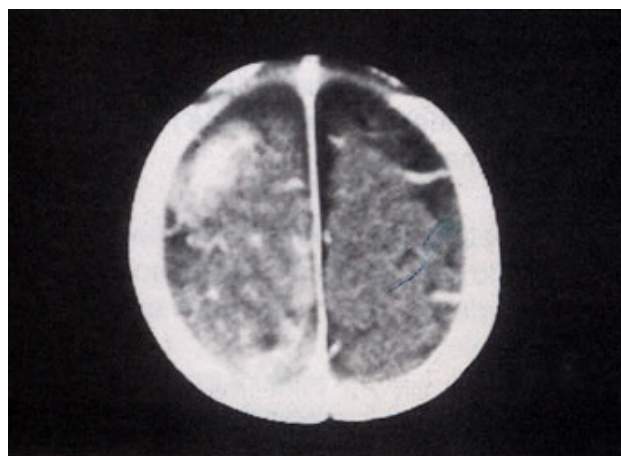


Fig 1 TDM : Hématome sous-dural aigu.

<!-- htmlB --

TRAITEMENT

Chirurgical associée éventuellement à une réanimation médicale.

- En urgence-

1 - Hématome extra-dural : évacuation. Sauf lorsqu'ils sont pauci-symptomatiques et de petit volume, auquel cas une surveillance clinico-radiologique s'impose.

2 - Plaie crâniocérébrale : parage, suture dure-mérienne.

3 - Embarrure ouverte : parage puis levée de l'enfoncement osseux avec éventuellement suture dure-mérienne. Les embarrures en "balle de ping-pong" pouvant se réduire spontanément chez le nouveau-né, l'indication chirurgical est controversée..

4 - Hématome sous dural aigu : évacué lorsqu'il provoque un effet de masse.

- Traitement d'une éventuelle hydrocéphalie associée (DVE).

- "Growing fracture" : excision du kyste puis fermeture de la dure-mère à l'aide d'un greffon d'épicrâne suivie d'une crânioplastie.

- Hématomes sous-cutanés et sous-galéaux. Ils ne doivent pas être ponctionnés en raison du risque d'infection et de reprise du saignement. L'évolution est favorable en quelques jours ou quelques semaines.

- Céphalhématome. La guérison spontanée est de règle. La ponction est exceptionnelle de même que l'exérèse dans les rares cas de calcification massive.

ÉPANCHEMENTS PÉRICÉRÉBRAUX DU NOURRISSON

Collections liquidiennes siégeant dans les espaces sous durs, ces épanchements peuvent revêtir différents aspects :

- **hématome** : sang rouge ou brun
- **hygrome** : liquide xanthochromique en rapport avec un vieil hématome sous dural ou secondaire à une méningite (10 à 25%). Dans ce dernier cas les germes en causes sont le plus souvent l'hémophilus influenzS suivi du méningocoque, pneumocoque et staphylocoque
- **hydrome** : liquide clair, résiduel après une hémorragie sous-durale ou après une brèche arachnoïdienne.

HÉMATOME SOUS-DURAL

PATHOGÉNIE

Différentes étiologies peuvent être impliquées :

- traumatisme post-natal ou obstétrical, chute, enfants battus (45%), au cours d'un "shaken baby syndrome"
- déshydratation,
- post-DVP
- trouble de la crase sanguine
- rupture de kyste arachnoïdien
- dans 30 % des cas l'étiologie est inconnue, mais il s'agit vraisemblablement de traumatismes crâniens passés inaperçus ou occultés.

L'hémorragie est secondaire à la rupture de veines cortico-durales. L'augmentation et le maintien du volume est secondaire à un phénomène osmotique. Les produits de dégradation de la fibrinolyse locale créent une hémorragie des vaisseaux de la membrane. Une dilatation ventriculaire peut être associée liée à une compression des espaces sous arachnoïdiens entraînant une gêne à la résorption du LCS.

NEUROPATHOLOGIE

Membranes :

- externe, épaisse au contact avec la dure mère
- interne, mince, transparente, clivable de l'arachnoïde. Siège : préférentiellement lobes frontaux et pariétaux, bilatéral dans environ 80% des cas, quelquefois dans la fosse postérieure. La protéinorachie est variable : 0,80 à 5 - 10 gr/l.

CLINIQUE

- 1 - Augmentation du volume crânien, tension de la fontanelle.
- 2 - Convulsions, vomissements, déshydratation, fièvre, altération de l'état général.
- 3 - Somnolence, obnubilation, coma.
- 4 - Déficit moteur, hypertonie, hypotonie, paralysie oculomotrice.
- 5 - Troubles psychomoteurs.
- 6 - Anémie. Transillumination. FO : présence parfois d'une hémorragie rétinienne en flammèche, d'un flou papillaire ou d'un oedème papillaire.

PARACLINIQUE

- 1 - **TDM /IRM.**
- 2 - Radiographie du crâne : fracture ? disjonction des sutures ?
- 3 - Échographie transfontanelle.
- 4 - Ponction de la fontanelle : geste diagnostique et thérapeutique. A réaliser en l'absence des examens précédents.
- 5 - EEG : Souffrance diffuse mais le tracé peut être normal.
- 6 - Radiographies du squelette lorsque l'on suspecte un enfant battu.

TRAITEMENT

- 1 - Dérivation externe continue : en veillant à corriger les déperditions liquidiennes et protidiques. La durée maximale du maintien du matériel ne doit pas excéder 15 jours à cause du risque infectieux.
- 2 - Une dérivation sous duro-péritonéale est proposée si l'épanchement persiste et devient clair.

Une ponction sous durale quotidienne pendant 3 ou 4 jours (20 à 30 cc/ponction) alternativement en cas de bilatéralité peut être pratiquée mais il existe un risque hémorragique, infectieux et de blessure cérébrale . La membranectomie, exceptionnellement réalisée, est indiquée en cas de collection restant abondante et cloisonnée avec installation d'une atrophie cérébrale. Résultats : Guérison sans séquelles dans 50 à 70 % des cas.

HYDROCÉPHALIE VENTRICULO - SOUS ARACHNOÏDIENNE (hydrocéphalie dite "externe").

Le mécanisme de l'hydrocéphalie dite "externe" est mal connue : est-elle liée à des villosités arachnoïdiennes non fonctionnelles, immatures ou dystrophiques ?

CLINIQUE

Elle apparaît habituellement chez le nourrisson entre 3 et 6 mois.

La macrocrânie a une prédominance frontale (front "carré") et le développement psychomoteur est le plus souvent normal de même que l'examen clinique. Le PC est caractérisé par une croissance rapide (parfois + 3 DS) puis se stabilise vers 12 -15 mois.

PARACLINIQUE

1-**TDM** la collection hydrique siège surtout en région frontale, les sillons corticaux et les citernes de la base paraissent élargis. Les ventricules sont souvent dilatés.

- **IRM**

TRAITEMENT

L'abstention thérapeutique est proposée sauf s'il existe des signes d'HTIC. Une dérivation sous arachnoïdo-péritonéale sera alors posée. La pose d'une dérivation ventriculo péritonéale a été proposée.

STÉNOSE DE L'AQUEDUC DU MÉSENCÉPHALE (SYLVIUS)

La sténose de l'aqueduc du mésencéphale représente les 2/3 des hydrocéphalies congénitales, 30% des hydrocéphalies chez l'enfant et entre 20 à 25% chez l'adulte.

NEUROPATHOLOGIE

Différents aspects peuvent s'observer :

- 1 - Sténose pure (atrésie) : rétrécissement harmonieux et global du calibre avec une histologie normale.
- 2 - "Forking" : bifidisme, dédoublement, bifurcation... ou 2 canaux distincts, dans un plan sagittal, l'un en arrière de l'autre et séparés par du tissu nerveux normal.
- 3 - "Septa" malformatif, amincis.
- 4 - "Gliose" de l'aqueduc : oblitération par une prolifération gliale hyperfibrillaire, sans déformation de la lame tectale. Oblitération par des débris cellulaires ou tissulaires ? post hémorragique ? post- infectieux ?
- 5 - Au cours de la pathologie tumorale, malformative, vasculaire.

ÉTIOLOGIES

Elles sont nombreuses, diverses et mal connues :

- malformative : observée dans 1/3 des Chiari II, avec ou sans myéломéningocèle ; associée à une malformation de Dandy-Walker, une maladie de Recklinghausen
- génétique : syndrome de Bickers et Adams lié au chromosome X, de transmission autosomique récessif : garçon hydrocéphale avec des anomalies oculaires (rétine et chambre antérieure du globe) et une malformation bilatérale des pouces (adduction - flexion irréductibles et permanentes)
- infectieuse : virus (ourlien), bactéries, toxoplasmose,
- vasculaire : essentiellement compression par un anévrisme de l'ampoule de Galien mais aussi par une malformation artério-veineuse, un anévrisme artériel, un dolicho- méga tronc basilaire
- tumorale : tumeurs de la région pinéale, des colliculi
- traumatique : post hémorragique.

CLINIQUE

Il existe une grande variabilité et une grande richesse.

- 1 - Macrocéphalie
- 2 - HTIC
- 3 - Troubles visuels : acuité, champ visuel,...
- 4 - Troubles psychiatrique, confusion (40%)
- 5 - Troubles de la marche (30%) : syndrome pyramidal, ataxie cérébelleuse, apraxie de la marche. Syndrome cérébelleux
- 6 - Trouble endocrinien : le plus souvent fonction gonadotrope puis somatotrope ; obésité fréquente.
- 7 - Syndrome de l'aqueduc de Sylvius : Parinaud, anomalie de la contraction pupillaire, nystagmus, paralysie de la musculature extrinsèque
- 8 - Rhinorrhée, syndrome extra-pyramidal, "bobble head doll" syndrome, trouble du sommeil, épilepsie, résolution transitoire de la conscience, "ménomisme", torticolis, ...

PARACLINIQUE

1 - IRM

<!-- htmlA --

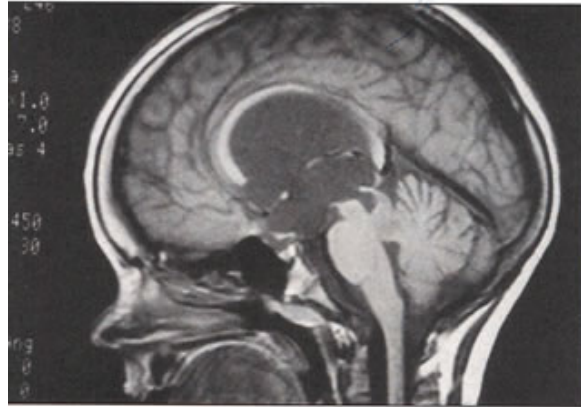


Fig 1 : IRM : Sténose de l'aqueduc du mésencéphale.

<!-- htmlB --

2 - TDM : dilatation triventriculaire.

3 - Radiographie du crâne : signes d' HTIC, avec quelque signes d'orientation au niveau de la selle turcique : érosion du tubercule de la selle de la partie haute du dorsum sellae et du clivus "en marche d'escalier". Érosion antérieure du plancher de la selle.

TRAITEMENT

Divers moyens sont proposés :

1 - Ventriculo-cisternostomie :

- communication du V3 avec la citerne inter-pédonculaire à l'aide d'un leucotome ou d'une sonde de Fogarty par méthode stéréotaxique ou ventriculoscopique. Cette dernière méthode est de plus en plus utilisée, le geste s'effectuant sous contrôle visuel .
- ouverture de la lame sus optique.

2 - Dérivation ventriculopéritonéale (atrial). 3 - Intubation de l'aqueduc (Lapras).

MALFORMATIONS CÉRÉBRALES CONGÉNITALES (JJ Santini)

On entend par malformation congénitale toute anomalie morphologique constituée avant la naissance. Celle-ci peut résulter d'un arrêt ou d'une déviation du développement mais aussi peut être secondaire à un processus pathogène (vasculaire, infectieux,...)

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Il convient de distinguer 2 périodes :

- embryonnaire : 0 à 2 mois
- fStale : au delà de 2 mois.

EMBRYOGENÈSE

1ère semaine : segmentation - nidation

2ème semaine : formation du disque embryonnaire

3ème semaine : gastrulation qui correspond à la formation du feuillet intermédiaire chordo - mésoblastique. Les 3 feuillets, neuro-ectoblaste, chordo-mésoblaste et entoblaste sont constitués. La chorde, le mésoblaste parachordal ont un rôle **inducteur** sur l'ectoblaste. Le tissu nerveux induira à son tour la formation de l'arc postérieur des vertèbres et de la voûte crânienne

MORPHOGENÈSE - ORGANOGÈNESE

-**Ectoblaste**- Neurulation : formation

- de la plaque neurale
- de la gouttière neurale qui se ferme à partir du 21ème jour. La fermeture débute à la hauteur des 3ème et 4ème somites puis s'étend en région crâniale et caudale (en "fermeture éclair"). Le neuropore antérieur se ferme à J26 et le neuropore postérieur à J28.
- du tube neural.

- **Mésoblaste** - formation

- des somites par segmentation du mésoblaste para-axiale - *des lames intermédiaires et latérales.

- **Entoblaste** - formation de l'intestin primitif, des membranes pharyngienne et cloacale.

HISTOGENÈSE

Le stock de cellules est constitué au terme de la 20ème semaine. A la fin du 2ème mois les cellules commencent à migrer vers la surface et la différenciation du cortex s'étale du 3ème au 6ème mois. La myélinisation centrale commence à partir du 4ème mois.

FORMATION DE L'ENCÉPHALE

Différentes courbures (mésencéphalique, cervicale, pontique, télencéphalique) apparaissent du fait de la croissance rapide des parties dorsales

Alors que le neuropore antérieur est encore ouvert, le tube neural se renfle en 3 vésicules : prosencéphale, mésencéphale, rhombencéphale.

Prosencéphale

Il se caractérise par le développement considérable des lames alaires et la régression relative des lames fondamentales. Au début du 2ème mois se forment les vésicules télencéphaliques dont les cavités communiqueront avec les foramen interventriculaires (Monro).

- Télencéphale. Deux évaginations apparaissent. Elles s'enroulent autour du diencephale et l'enfouissent et formeront les hémisphères cérébraux.
- Diencephale - thalamus, hypothalamus, épiphyse, post hypophyse. **Mésencéphale** :
- le voile marginal - pédoncules
- lames alaires - colliculi
- le plancher - noyaux des nerfs oculo moteurs, le noyau rouge, le locus niger.

Rhombencéphale :

Métencéphale

- . pont et le

- . cervelet, par épaissement des lames alaires.

Myélocéphale

- Les parois latérales et le plancher vont s'épaissir pour former le bulbe

- l'ouverture du tube neural avec amin-cissement du toit entraînera la formation de la toile choroïdienne de laquelle seront issus les plexus choroïdes. Il apparaîtra au niveau de la toile choroïdienne un orifice médian, le trou de Magendie, et latéralement, les trous de Lushka.

Des fibres produites par le cortex se croisent sur la ligne médiane au sein de la lame terminale et formeront les commissures inter-hémisphériques représentées par :

- la commissure blanche antérieure qui relie les 2 bulbes olfactifs et les 2 hippocampes (fin du 2^{ème} mois)
- le fornix dont les fibres passent par la partie moyenne de la lame terminale et relient les 2 hippocampes et les 2 cortex entorhinaux (T5)

Ces différentes structures formeront le rhinencéphale.

- le corps calleux, apparaît au cours du 3^{ème} mois. Il se forme dans la partie supérieure de la lame terminale, se développent d'avant en arrière et n'est complètement constitué qu'au cours du 6^{ème} mois. Chez le fœtus entre le fornix et le corps calleux il existe un kyste qui disparaît en fin de grossesse et formera le septum lucidum.

Schématiquement on peut distinguer 2 périodes :

1^{ère} période , les 20 premières semaines :

- neurulation
- formation des vésicules cérébrales
- formation et division du télencéphale en 2 hémisphères
- différenciation des commissures
- neurogénèse.

2^{ème} période, les 20 dernières semaines

- croissance cérébrale : multiplication gliale, myélinisation, croissance et prolongement des cellules nerveuses.

NOTO-CHORDO-DYSRAPHIE

Anomalie survenant lors de la mise en place du canal chordal avec adhérence à des degrés divers des 3 feuillets embryonnaires : fistule digestive de la peau (du dos) à travers une fissure du rachis ; cordon fibreux, kyste entérique de l'abdomen, intra-rachidien, ou diastématomyélie.

ENCÉPHALOMYÉLOARAPHIE

Correspond à l'absence de fermeture de la gouttière neurale.

DYSRAPHIES ANTÉRIEURES

Malformations liées à un trouble de la fermeture du neuropore antérieur (24^{ème} jour). Le défaut de fermeture de la ligne médiane touche le mésoderme et le neuro-ecto-derme entraînant une anomalie de développement des structures squelettiques (mésoderme) qui recouvrent le système nerveux. Selon l'importance de la dysraphie, on distingue :

- les sinus dermiques
- l'aplasie cutanée
- le cranium bifidum occultum : araphie squelettique simple avec dure-mère fermée

- des céphalocèles :
 - méningocèles
 - encéphalo-méningocèle
 - fronto-ethmoïdale
 - basale
 - intra-nasale : sphénoïdal
 - encéphalo-cystocèle (hernie du système ventriculaire) .
- les dysraphies crânio-faciales
- l'encéphalo-raphie est la forme majeure où l'ensemble de la partie crâniale du tube neural est ouvert (anencéphalie) .

<!-- htmlA --

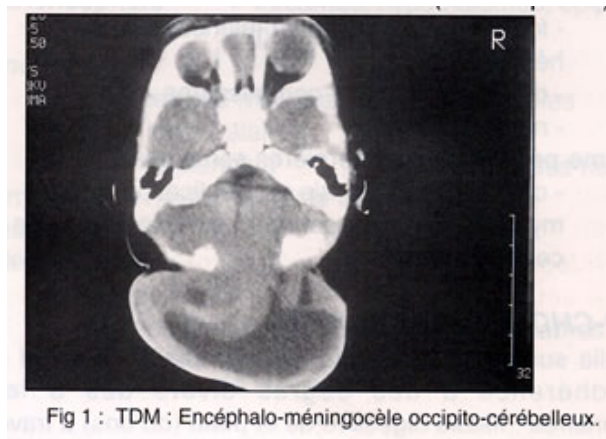


Fig 1 : TDM : Encéphalo-méningocèle occipito-cérébelleux.

<!-- htmlB --

LES MALFORMATIONS DE CHIARI

HOLOPROSENCÉPHALIE

Ensemble de malformations de la face et du cerveau dont la forme majeure correspond à la cyclopie. Ce terme remplace celui d'arhinencéphalie trop restrictif (absence de bulbe et bandelette olfactive).

Il s'agit de l'absence de clivage du prosencéphale qui a tendance à demeurer une vésicule unique incomplètement transformée en diencéphale et télencéphale, associé à un trouble du développement du squelette médian de la face. L'anomalie se situe entre la 4ème et 8ème semaine. Trois degrés de sévérité et de complexité ont été décrits :

- **Holoprosencéphalie alobaire** : forme la plus grave dans laquelle il n'existe pas de séparation des hémisphères cérébraux. Il existe une seule cavité ventriculaire pour les ventricules latéraux et le 3ème ventricule. Les thalamus sont fusionnés, les bulbes et nerfs olfactifs, le corps calleux et la faux du cerveau sont absents. Les anomalies faciales, fréquentes, comprennent par ordre de sévérité décroissante 5 aspects :
 - **cyclopie** : orbite unique médiane avec probocis (appendice en forme de pénis à la partie inférieure du front, au dessus de l'orbite), absence de nez, bouche rudimentaire ou normale
 - **ethmocéphalie** : forme de transition entre la cyclopie et la cébocéphalie caractérisée par un probocis médian inséré entre les 2 orbites
 - **cébocéphalie** : nez rudimentaire avec orifice narinaire unique hypotélorisme orbitaire
 - **fente labiale médiane avec hypotélorisme** : nez aplati avec absence de septum nasal
 - **fente latérale bilatérale avec hypotélorisme**. La plupart de ces formes ne sont pas viable ou meurt avant la première année.
- **Holoprosencéphalie semi-lobaire** : le cerveau est petit avec une seule cavité ventriculaire mais ébauche de lobes occipitaux, de la faux et de la scissure inter-hémisphérique en arrière. Les thalamus sont fusionnés.

- **Holoprosencéphalie lobaire** : le cerveau est de taille normal et la séparation en deux hémisphères est habituellement complète sauf en avant où le cortex frontal est fusionné. Le septum lucidum n'existe pas (communication des cornes frontales) mais les cornes temporales et occipitales sont bien individualisées : bulbes et bandelettes olfactives sont absentes (arhinencéphalie vraie).

PORENCÉPHALIE

On distingue :

- la **porencéphalie embryonnaire** consécutive à une aplasie locorégionale du tissu cérébral survenant avant la 6ème semaine. Au moment de la plicature corticale et de l'enfouissement insulaire, la cavité est limitée par de l'épendyme qui peut disparaître la faisant communiquer avec le ventricule. Les parois de cette cavité sont tapissées par des lots hétérotopiques de cellules corticales.
- la **schizencéphalie** constitue une forme particulière. La cavitation se présente sous forme de 2 fentes paires bilatérales et symétriques.
- la **porencéphalie acquise** est consécutive à la destruction du parenchyme par des causes circulatoires, infectieuses, toxiques, traumatiques. Ces cavités se rencontrent le plus souvent dans la substance blanche (plus sensible aux perturbations circulatoires). La cavité est bordée par la gliose cicatricielle. Cette cavitation est plus ou moins importante réalisant le tableau d'hémiplégie cérébrale infantile. La forme ultime correspond à l'hydranencéphalie où du fait de thrombose des 2 carotides internes, la nécrose cérébrale qui en résulte transforme les hémisphères en deux sacs liquidiens (jamais recouvert d'épendyme).

LES KYSTES "ARACHNOÏDIENS"

LES MALFORMATIONS DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

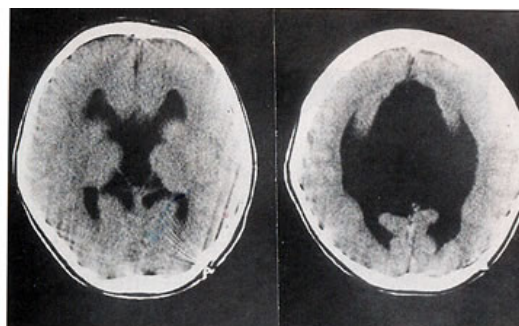
Anomalies associées du développement du toit du 4ème ventricule et des structures méningées adjacentes.

LES AGÉNÉSIES DU CORPS CALLEUX

Le degré d'agénésie calleuse correspond au stade d'arrêt du développement. L'agénésie primaire est une agénésie complète (se produisant avant la 12ème semaine). Elle relève d'une atteinte précoce de la plaque commissurale. Il existe des agénésies partielles qui sont toujours postérieures du fait du développement antéro-postérieur de cette structure. La dysgénésie secondaire serait une destruction partielle ou totale survenant donc plus tardivement par atteinte de l'artère cérébrale antérieure.

Les foramen interventriculaires (Monro) seront élargis avec une possible extension du toit (kyste interhémisphérique). Les cornes frontales sont petites, écartées, déformées, les cornes occipitales dilatées. La scissure interhémisphérique vient en contact du V3 qui est souvent ascensionné. Lorsque l'agénésie est partielle, on constate un écartement des cornes postérieures avec dilatation du récessus suprapinéal.

<!-- htmlA --



<!-- htmlB --

Le diagnostic différentiel :

- **kyste du septum** : les cornes frontales sont écartées. Le V3 a une place et une situation normale
- **le cavum vergae** s'étend en arrière des foramen interventriculaires (Monro) entre fornix et corps calleux. Il écarte les corps ventriculaires
- **le cavum veli interpositi** s'étend dans l'espace virtuel de la toile choroïdienne du V3, dont le toit est abaissé.

TROUBLES DE LA GYRATION (3ème -5ème mois)

Ils sont dus à la perturbation de la migration des neuroblastes depuis la couche épendymaire.

- Absence complète de sillons : lissencéphalie
- Absence de certains sillons donnant aux autres un aspect de sillons élargis : pachygyrie
- La multiplication de sillons aboutit à la micropolygyrie
- *Hétérotopies* : présence de neurones qui n'ont pas migrés sous le manteau cortical et séparés par de la substance blanche. Les malformations aboutissent le plus souvent à un petit cerveau. En réalité, il peut s'agir soit d'une réduction du nombre de neurones, soit de troubles de la migration.

<!-- htmlA --

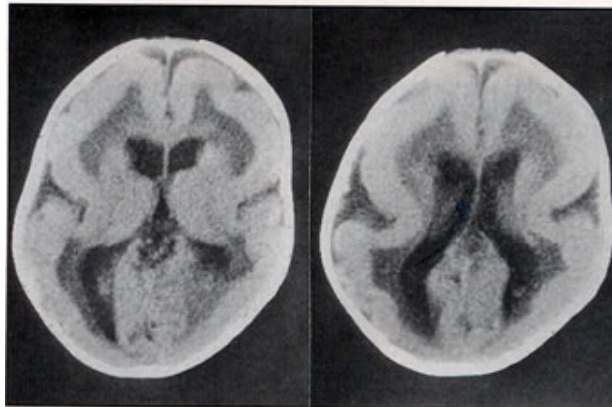


Fig 2 TDM : Lissencéphalie.

<!-- htmlB --

<!-- htmlA --

| CALENDRIER DES MALFORMATIONS
DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL (JJ. SANTINI) | |
|--|---|
| Avant le 19ème jour | : Noto-chordo dysraphie. |
| Avant le 21ème jour | : Encéphalo-myélo-araphie. |
| Avant le 24ème jour | : Dysraphie antérieure. |
| Avant le 26-28ème jour | : Arnold Chiari - Spina bifida. |
| Entre la 4ème et 8ème semaine | : Holoprosencéphalie |
| Avant la 6ème semaine | : Porencéphalie |
| Entre la 6ème-8ème semaine | : Kystes arachnoïdiens |
| Entre la 7ème-10ème semaine | : Malformation kystique de la fosse postérieure (Dandy Walker). |
| Avant la 12ème semaine | : Agénésie du corps calleux |
| Entre la 3ème-5ème mois | : Troubles de la migration cellulaire. |

<!-- htmlB --

KYSTES ARACHNOÏDIENS

Collection intra arachnoïdienne de LCS communiquant ou très peu avec les espaces sous arachnoïdiens, les kystes

arachnoïdiens représentent 1 à 5% des processus expansifs non traumatiques. Dans 60 à 90% il s'agit d'enfants. La localisation temporo- sylvienne est la plus fréquente (50%). L' origine est vraisem-ablement malformative congénitale bien que des formes post-traumatiques aient été décrites. L'attitude thérapeutique n'est pas clairement codifiée.

NEUROPATHOLOGIE

La collection est limitée par une membrane interne et externe constituées par des feuillets de cellules arachnoïdiennes rejoignant l'arachnoïde sur les berges du kyste. Les kystes temporaux sylviens sont de véritables kystes arachnoïdiens. Les kystes de la convexité sont composés de cellules épendymaires et neurogliales. Les kystes suprasellaires ont une membrane épaisse formée par des cellules ganglionnaires, épendymaires, arachnoïdiennes.

KYSTES ARACHNOÏDIEN TEMPORO - SYLVIENS

Ils représentent 60 à 80% des kystes arachnoïdiens, siègent à la partie antérieure de la scissure de sylvius, refoulent le lobe frontal et temporal et la base de la fosse temporale. On les rencontre surtout à gauche, en position externe, moyenne et interne par rapport à la petite aile. Environ 60 à 80% des patients ont moins de 15 ans avec une prédominance masculine.

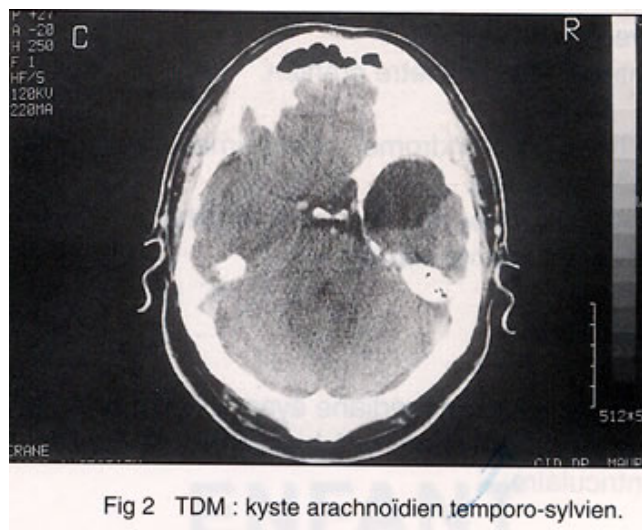
CLINIQUE

- 1 - Asymptomatique.
- 2 - HTIC.
- 3 - Épilepsie.
- 4 - Macrocrânie (avec bombement de l'écaille temporale).
- 5 - Hématome sous dural : complication classique, spontanée ou après un traumatisme crânien.
- 6- Retard psycho intellectuel, rarement déficit neurologique.

PARACLINIQUE

- 1 - IRM.
 - 2 - TDM : lésion hypodense de densité semblable au LCS.
- L'injection de produit de contraste entraîne un rehaussement modéré du cortex. La forme ronde évoque une tension.

<!-- htmlA --



<!-- htmlB --

- 3 - Échographie transfontanellaire.
- 4 - Radio du crâne : saillie temporale, érosion de la table interne .

TRAITEMENT

Il est controversé. L'indication opératoire est proposée s'il existe des signes neurologiques handicapant la vie sociale, une souffrance hémisphérique à l'évaluation neuropsychologique, un effet de masse à la TDM et lorsque le kyste est très volumineux, sous tension (forme "ronde").

Méthodes :

- résection partielle des membranes et communication avec les espaces sous arachnoïdiens
- dérivation kysto péritonéale.

KYSTES ARACHNOÏDIENS SUPRASELLAIRES

Les enfants sont surtout concernés, en effet 50% ont moins de 5 ans. La répartition selon le sexe est identique.

CLINIQUE

- 1 - HTIC avec hydrocéphalie.
- 2 - Augmentation du périmètre crânien.
- 3 - Ataxie.
- 4 - "Bobble head doll syndrome" : mouvements pendulaires de la tête d'un côté à l'autre.
- 5- Endocrinologie : puberté précoce, hypopituitarisme.
- 6 - Amputation du champ visuel.

PARACLINIQUE

- 1 - IRM.
- 2 - TDM : image arrondie médiane ayant la densité du LCS avec des ventricules dilatés souvent bien individualisés après le drainage ventriculaire.

TRAITEMENT

L'indication chirurgicale est justifiée en présence de manifestations cliniques et en cas de volume important. Une résection d'une partie de la membrane kystique doit être pratiquée avec établissement d'une communication entre le kyste, les ventricules et les espaces sous arachnoïdiens (marsupialisation). Ce geste peut être réalisé sous contrôle endoscopique. L'effraction de la paroi inférieure (au niveau de la jonction bulbo-pontique) réalise une ventriculo-kysto-cisternotomie. La DVP isolée n'empêche pas la croissance du kyste.

KYSTES ARACHNOÏDIEN DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Il s'agit de malformations d'origine embryologique par la perte de la synergie de développement du toit du rhombencéphale et des tissus méningés (Raybaud). Ils sont différents du Dandy Walker (DW) et du DW variant. On distingue les kystes rétro -cérébelleux, supra cérébelleux uni ou bilatéral, infra- cérébelleux et au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. La symptomatologie est fonction de l'âge et de la localisation.

CLINIQUE

- 1 - Nourrisson : augmentation du PC ; hydrocéphalie.
- 2 - Adulte : syndrome cérébelleux ou de l'angle.
- 3 - Souvent la découverte est fortuite.

PARACLINIQUE

- 1 - IRM
- 2 - TDM

TRAITEMENT Chirurgie en cas d'hydrocéphalie, d'HTIC, de signes neuro -logiques.

- Dérivation kysto péritonéale
- Ventriculo-kystotomie sous endoscopie
- DVP associée ou non à un abord direct essentiellement pour les kystes de l'angle ponto-cérébelleux. Le choix de la technique est fonction du siège et de l'existence ou non d'une hydrocéphalie.

MALFORMATIONS DE DANDY - WALKER

Deux types sont distingués :

- la malformation de Dandy Walker :
 - dilatation kystique du IVème ventricule, absence de l'ouverture médiane du V4
 - agénésie partielle ou totale du vermis. -**l'ascension de la tente du cervelet est fréquente
 - l'hydrocéphalie secondaire est quasi-constante.
- Dandy Walker variant :
 - agénésie partielle du vermis
 - évagination postérieure de la toile choroïdienne avec dilatation du V4 qui est en continuité avec les espaces sous arachnoïdiens.
 - hydrocéphalie (30%).

PATHOGÉNIE

Elle est discutée : survenue au cours de la vie embryonnaire d'une atrésie des ouvertures latérales et médiales du 4ème ventricule (trous de Magendie et de Luschka) ? absence de fusion médiane du cervelet avec hernie du voile médullaire inférieur (Raybaud) ?

CLINIQUE

Asymptomatique ou

1 - Macrocrânie essentiellement à cause de l'hydrocéphalie ou liée à une masse occipitale ("chignon").

2- Retard psychomoteur.

3 - Le syndrome cérébelleux est rare. Syndrome pyramidal, atteinte des nerfs crâniens.

4 - Des malformations diverses peuvent être associées : méningocèle, agénésie du corps calleux, holoprosencéphalie, anomalies de l'histogenèse.

Les manifestations apparaissent surtout au cours de la première année (70 à 86%). Le diagnostic peut être fait en anténatal.

PARACLINIQUE

1 - IRM. Kyste en continuité avec le V4, occupant la fosse postérieure qui est élargie, amincie. Aspect "soufflée" de l'écaille occipitale. Surélévation de la tente du cervelet ; le reliquat vermien s'il existe est déjeté vers le haut et en avant. Les hémisphères cérébelleux agénésiques sont refoulés contre la paroi postérieure des rochers.

2 - TDM.

<!-- htmlA --

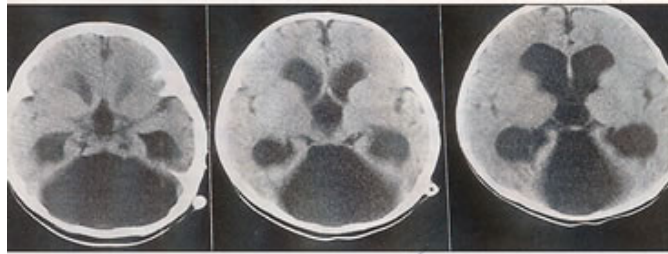


Fig 1 TDM : malformation de Dandy - Walker.

<!-- htmlB --

3 - Échographie trans fontanelle.

4 - Radiographie du crâne : saillie occipitale. HTIC.

Diagnostic différentiel avec les kystes arachnoïdiens rétro-cérébelleux.

TRAITEMENT

Chirurgical : dérivation kysto-péritonéale, associée ou non à une DVP en cas d'hydrocéphalie. Le pronostic est bon lorsque le DW est isolé, sinon il est corrélé à celui des malformations associées.

MALFORMATIONS DE CHIARI

Elles sont caractérisées par une position anormalement basse du cervelet et du tronc cérébral, descendant dans le canal cervical.

NEUROPATHOLOGIE

On distingue 4 types de CHIARI :

I : ectopie des tonsilles cérébelleuses dans le canal cervical. Le V4 est normal. Association fréquente avec : une syringomyélie, une hydrocéphalie, une platybasie, une impression basilaire, des anomalies des vertèbres cervicales (syndrome de Klippel - Feil).

II : ectopie à travers le foramen magnum, du cervelet (vermis), du bulbe, du pont, du V4 qui est étroit et allongé. Les tonsilles sont souvent hypertrophiées non ectopiques. Il existe une arachnoïde épaisse bloquant les orifices de sortie du V4. Une association est quasi constante avec une hydrocéphalie, un spina bifida (myéломéningocèle). Le cervelet est dysplasique et la tente hypoplasique, insérée près du foramen magnum qui est agrandi. Les six dernières paires crâniennes et les premières racines cervicales ont un trajet ascendant. La lame tectale présente souvent un rostre postérieur. Une sténose de l'aqueduc peut coexister. Le V3 est élargi avec une adhérence inter-thalamique hypertrophiée. Un spina bifida de C1 est présent dans près de 90% des cas et une hydromyélie est observée une fois sur deux. Un crâne lacunaire - en rapport avec une dysplasie de l'os - s'observe également fréquemment.

III. Il est caractérisé par une méningoencéphalocèle occipito-vertébrale, et est habituellement léthale.

Le type IV (hypoplasie cérébelleuse) est discuté et appartient à une entité à part.

CLINIQUE

CHIARI I

Les manifestations apparaissent surtout au cours de l'ado -lescence et chez l'adulte jeune : céphalées, cervicalgies, tableau de syringomyélie, de compression médullaire haute, syndrome cérébelleux, paralysie des nerfs crâniens. Chez l'enfant, il est le plus souvent asymptomatique.

CHIARI II.

Des formes cliniques particulières méritent d'être signalées :

- chez le nourrisson, souvent un syndrome bulbaire (détresse respiratoire, stridor laryngé, trouble de la déglutition, bradycardie, HTA, opisthotonos) révèle l'affection
- après l'âge de 2 ans et chez l'adulte jeune : il se manifeste surtout par une HTIC, un syndrome cérébello-médullaire.

La malformation de CHIARI ne doit pas être confondue avec une un engagement des tonsilles au cours d'une HTIC (hydrocéphalie, tumeurs).

PARACLINIQUE

1 - IRM .

<!-- htmlA --



Fig 1 : IRM T2 : Chiari I

<!-- htmlB --

2 - TDM + métrizamide.

3 - Radiographie du crâne : lacunes, scalloping pétro-clival, malformations de charnière.

TRAITEMENT

Chiari II symptomatique : chirurgie.

[-] Ouverture du foramen magnum, des arcs postérieurs de C1,C2,...Se méfier de l'hypertrophie des veines ; la fosse cérébrale postérieure est petite et les sinus latéraux sont bas situés. Ouverture de la dure-mère. Section de la virole fibreuse. Agrandissement et fermeture de la dure-mère par une plastie.

CRÂNIOSTÉNOSES

Les crâniosténoses consistent en la soudure prématurée d'une ou de plusieurs sutures du crâne souvent associée à une dysmorphie crânio-faciale. Il en résulte une déformation crânienne avec la possibilité d'une hypertension intracrânienne.

ÉTIOLOGIE

Elle est inconnue. Les enfants originaires du Maghreb constituent une population à risque en particulier pour les oxycéphalies. Une association fréquente avec d'autres malformations est observée : maladie de Crouzon, syndrome d'Apert. Les crâniosténoses secondaires à des affections métaboliques (rachitisme, hyperthyroïdie,...) ou après dérivation ventriculaire sont rares.

NEUROPATHOLOGIE

La croissance crânienne est limitée perpendiculairement aux sutures pathologiques et est excessive au niveau des sutures saines. La "soudure" prématurée des sutures engendre différents types :

- suture sagittale : scaphocéphalie, la plus fréquente.
- unilatérale d'une suture coronale : plagiocéphalie.
- de la suture métopique : trigonocéphalie.
- coronale bilatérale : brachycéphalie.
- de toutes les sutures : oxycéphalie.
- crâne "en trèfle" : association de multiples synostoses.

CLINIQUE

1 - Dymorphie crânienne.

2 - HTIC avec risque d'atrophie optique.

3 - Crâniosténoses accompagnant des dysmorphies crâniofaciales telles que :

- le syndrome d'Apert (autosomique dominant) : crânio-sténose bicoronale + hypertélorisme + syndactylie
- maladie de Crouzon (autosomique dominant) : hyper- télorisme + exophtalmie bilatérale + hypoplasie maxillaire.

4- Retard intellectuel.

PARACLINIQUE

1- **Radiographie du crâne** : déformation du crâne (voûte, base, orbites, maxillaires), disparition d'une ou plusieurs sutures, impressions digitiformes.

2 - TDM -TDM 3D.

3 - Enregistrement de la pression intracrânienne..

TRAITEMENT

Chirurgical

Buts : lutte contre l'HTIC et esthétique (coopération avec les chirurgiens plasticiens).

Plusieurs techniques ont été proposées et tendent progressivement à être codifiées.

<!-- htmlA --

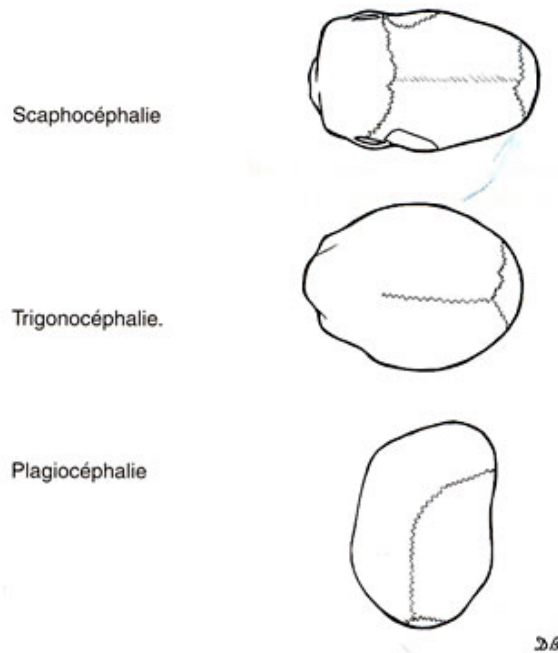


Fig 1 : Principales crâniosténoses.

<!-- htmlB --

TUMEURS CÉRÉBRALES CHEZ L'ENFANT

Il y a autant de tumeurs sus que sous tentorielles.

SIGNES CLINIQUES

1- HTIC et/ou hydrocéphalie :

- nourrisson : macrocrânie, refus du biberon, pleurs, vomissements, altération de l'état général, somnolence, regard en coucher de soleil, errance du regard (cécité), fontanelles bombantes, tendues, disjonction des sutures, hypotonie puis hypertonie.
- enfant : céphalées, vomissements en jet surtout le matin, douleurs abdominales, troubles du caractère, de la vigilance, baisse du rendement scolaire, fatigabilité, ataxie, signes pyramidaux, torticolis, troubles de l'oculomotricité.
FO : Sdème papillaire. Risque d'engagement.

2 - Syndrome cérébelleux.

3- Épilepsie : rare.

4 - Les syndromes topographiques hémisphériques sont souvent d'apparition retardés.

PARACLINIQUE

1 - TDM/IRM.

2 - Radiographie du crâne.

3 - Échographie transfontanelle.

4 - Angiographie.

SPINA BIFIDA

Le spina bifida est une malformation complexe caractérisée par l'absence de l'arc postérieur au niveau d'une ou plusieurs vertèbres. Il intéresse à des degrés divers les enveloppes méningées, la moelle épinière et les racines. Il appartient au groupe des malformations de la ligne médiane (encéphalocèle, méningocèle, ...) liées à un défaut de fermeture du tube neural (dysraphisme). Cette malformation est grave tant au plan vital que fonctionnel.

ÉTIOLOGIE

Elle est inconnue. On retrouve une incidence familiale dans 6 à 8 % et une discrète prédominance féminine. Un couple ayant un enfant porteur d'un spina-bifida a 10 fois plus de risque d'avoir un autre enfant atteint lors d'une nouvelle grossesse. Le risque est plus élevé chez la femme âgée. Il est noté une susceptibilité individuelle et génétique (nécessité d'une enquête génétique). Une variation ethnique est observée : fréquence élevée chez les blancs par rapport aux noirs et aux jaunes ; incidence plus forte en Grande Bretagne et en Irlande (France : 0,5- 2 ‰, GB : 4 ‰ grossesses). Le rôle de prises médicamenteuses, de l'hyper-thermie, des carences nutritionnelles, vitaminiques (acide folique), et des troubles du métabolisme du zinc a été évoqué.

NEUROPATHOLOGIE

On distingue les spina bifida

- occulta (déhiscence laminaire) et
- aperta avec hernie sous ou au travers de la peau des enveloppes méningées, de la moelle épinière, des racines :
 - méningocèle, contenant du LCS sans élément nerveux
 - myéломéningocèle renfermant à la fois du LCS et du tissu nerveux (70%)
 - myélocystocèle : dilatation localisée du canal épendymaire avec protrusion de la partie postérieure de la moelle
 - myélocèle : moelle nue. Dans 80 % des cas la topographie est lombaire et lombosacrée.

Lésions associées. Hydrocéphalie : 80 % en cas de myélo -méningocèle ; elle apparaît surtout au cours du 1er mois ou se développe après la cure chirurgicale (absence de fuite du LCS). Chiari II : association quasi-constante avec le myéломéningocèle. Syringomyélie, sténose de l'aqueduc du mésencéphale,...

DIAGNOSTIC

1 - Anténatal :

- échographie (à partir de la 20^{ème} semaine)
- En cas de grossesse à risque ou de doute il est indiqué de faire un dosage de l'alpha fSto protéine dans le sang maternel à la 16^{ème} semaine. Une ponction amniotique recherchera une augmentation de l'alpha foetoprotéine, de l'acétyl-cholinestérase (dosage et électrophorèse) .

2 - A la naissance :

- recherche d'une tuméfaction lombo-sacrée, élément nerveux à nu, qualité du revêtement cutané, écoulement de LCS ?
- examen neurologique : mobilité spontanée et provoquée des membres ? paraplégie flasque ? tonus ? Troubles sphinctériens : béhance de l'anus ? réflexe anal ? globe vésical ? sensibilité ? Étude des réflexes ostéotendineux, archaïques, cutanés. Présence d'un stridor, de troubles de la déglutition ?
- mesure du périmètre crânien, tension de la fontanelle ?
- malformations ostéo-articulaires : hanches (40%), genou et pieds (50%), cypho-scoliose (50%).
- Le bilan recherchera d'autres malformations associées, souvent complexe : malformation d'Arnold Chiari, une diastématomyélie, une moelle attachée, un lipome, un kyste neurentérique, une tumeur dermoïde ou épidermoïde.

PARACLINIQUE

- Radiographies : crâne, rachis, bassin et membres.
- Échographie transfontanellaire.
- TDM crâne ; rachis ou IRM crâne/rachis.

TRAITEMENT

Le traitement est préventif par le dépistage prénatal. Du point de vue prophylactique un régime riche en acide folique entraînerait une diminution de l'incidence du spina-bifida.

L'approche est pluridisciplinaire impliquant obstétricien, pédiatre, neurochirurgien, orthopédiste , urologue. L'indication opératoire doit tenir compte du contexte socio-familial, en informant de la pérennité de la prise en charge.

Une abstention chirurgicale sera proposée lorsque l'on se trouve en face d'une association : paraplégie complète à niveau supérieur ou égal à L1 + hydrocéphalie néonatale + cyphose ou scoliose sévère + autres malformations congénitales (Lorber).

L'intervention, pratiquée le plus rapidement possible, consiste à assurer l'étanchéité durale et cutanée. Sous microscope opératoire. Individualisation de la plaque neurale par dissection périphérique. Respect des racines sur la face ventrale, dissection de la dure mère. Réintégration de la plaque neurale dans le canal médullaire :

- fermeture étanche du sac dural et du plan musculo aponévrotique,
- fermeture cutanée étanche en s'aidant éventuellement de plasties de rotation.

La présence d'une hydrocéphalie indique une DVP. Après traitement, la surveillance est à la fois neurologique, urologique, orthopédique et psychologique.

Pronostic

En l'absence de traitement la mort survient dans 85 à 100 % des cas, secondaire à une méningite, une hydrocéphalie ou une infection urinaire avec insuffisance rénale. Les 2/3 des enfants porteurs d'un myéloméningocèle ont une intelligence dans les limites de la normale.

SPINA BIFIDA - LIPOME

Les lipomes malformatifs intrarachidiens sont des hamartomes et appartiennent au groupe des dysraphies spinales occultes (spina bifida occulta). Le lipome du filum terminale est moins fréquent que le lipome du cône. Dans ce dernier cas le lipome est fixé sur la moelle par le biais d'un plan fibreux avec une topographie intra - extra rachidien à travers une effraction duremérienne, en continuité avec le tissu adipeux sous cutané. L'insertion est habituellement postérieure et les racines ont alors un trajet libre antérieur. La moelle est position basse, L4 ou plus bas, avec une horizontalisation ou un trajet ascendant des racines de la queue de cheval. La moelle est fixée et/ou tendue, rarement comprimée.

CLINIQUE

Asymptomatique ou signes

- cutanés : touffe de poils, angiome, fossette, sinus dermique, lipome sous-cutané. Parfois un défaut osseux est palpable.
- sphinctériens : une incontinence, urinaire, des infections urinaires à répétition, incontinence fécale
- neurologiques : ataxie, amyotrophie, hypoesthésie, douleur
- orthopédique s : déformation des pieds cyphose, scoliose.

PARACLINIQUE

- 1 - IRM hydromyélie
- 2 - Radiographie du rachis : défaut osseux postérieur au niveau d'une ou plusieurs vertèbres associé ou non à d'autres

malformations vertébrales et sacrée.

3 - Myélographie. Dans tous les cas : EMG, PES, bilan urodynamique.

TRAITEMENT

BUT : libération de la moelle. Indication chirurgicale :

- à titre curatif pour les lipomes symptomatiques
 - à titre préventif, elle est établie pour les lipomes du filum et discutée pour les lipomes du cône.
-

SYNDROME DE MOELLE ATTACHÉE/ AMARRÉE ou FILUM TERMINALAE TENDU (Tethered spinal cord).

Le filum terminalae est un cordon fibreux qui part du cône terminal traverse la duremère et s'insère sur la face dorsale de la première vertèbre coccygienne.

Dans le cas du syndrome de la moelle attachée le filum est épais (> 2mm) en position basse, amarré au canal vertébral, plaqué sur un étui méningé large entraînant une traction du cône. La fixation peut se faire par le biais d'un lipome. _ Un spina bifida occulta est fréquent.

CLINIQUE

Asymptomatique ou apparition chez l'enfant ou l'adulte de signes neurologiques, orthopédiques, sphinctériens.

PARACLINIQUE

- 1 - IRM.
- 2 - Myélographie.
- 3 - Myéloscan.

TRAITEMENT

Chirurgie : section du filum.

DIASTÉMATOMYÉLIE

Il s'agit d'un dédoublement localisé de la moelle surtout entre L1 et L3 (50%) mais aussi au niveau thoracique et exceptionnellement cervical. La pie-mère et l'arachnoïde sont doubles. Il existe un septum médian osseux, cartilagineux, osseux de 1 à 2 mm d'épaisseur et de 1 à 2 cm de long. La dure mère est soit double soit unique. Les racines sont souvent hypotrophiques, ascendantes. Un spina bifida occulta est quasi-constant et les corps vertébraux volontiers dédoublés Le cône terminal est souvent ectopique et amarré. Une hydromyélie s'observe dans 50% des cas.

CLINIQUE

Prédominance féminine 3:1.

- signes cutanés : hypertrichose, télangiectasie, fossettes, lipomes
- scoliose, cyphose
- pieds plats, creux, varus-équins,
- neuro : déficit moteur, troubles sensitifs, sphinctériens,...

PARACLINIQUE

- 1 - Radiographie standard.
- 2 - IRM.
- 2 - Myéloscan.
- 3 - Myélographie.

TRAITEMENT

Chirurgical : traitement des déformations rachidiennes. La résection de l'éperon est exceptionnellement indiquée la surveillance étant de règle.
