



Imagerie des dysraphismes spinaux

A. Grandmougin, R. Duprès, F. Filippitzi, S. Planel, E. Schmitt, S. Bracard
Service de Neuroradiologie – CHRU Nancy

- Les malformations médullaires (dysraphismes) ont une origine génétique et environnementale et sont liées à une altération des différentes phases du développement médullaire. Les dysraphismes se manifestent par un syndrome clinique de fixation médullaire qui associe des troubles neurologiques moteurs et sensitifs, des troubles sphinctériens urinaires, des anomalies orthopédiques et de la statique rachidienne. Des signes d'appel cutanés peuvent être présents. Dans les cas syndromiques, des malformations anorectales, de l'appareil urogénital et cardiopulmonaire sont associées.
- On distingue les malformations exposées à l'air ou dysraphismes spinaux ouverts (myélocèle, myéломéningocèle) et les malformations recouvertes de tissu cutané ou dysraphismes spinaux fermés. Ces derniers peuvent être associés à une masse recouverte par la peau de nature liquidienne (méningocèle, myélocystocèle terminale et non terminale) ou lipidique (myélolipome et lipomyéломéningocèle). Les dysraphismes spinaux fermés sans masse peuvent être simples (ventricule terminal, lipome intradural, anomalies du filum terminale, sinus dermique) ou complexes (agénésie caudale, dysgénésie spinale segmentaire, fistule entérique dorsale, kyste neuroentérique et diastématomyélie).
- La plupart de ces malformations doivent être opérées précocement, en dehors des formes simples, et le pronostic fonctionnel qui dépend de leur sévérité est souvent péjoratif.

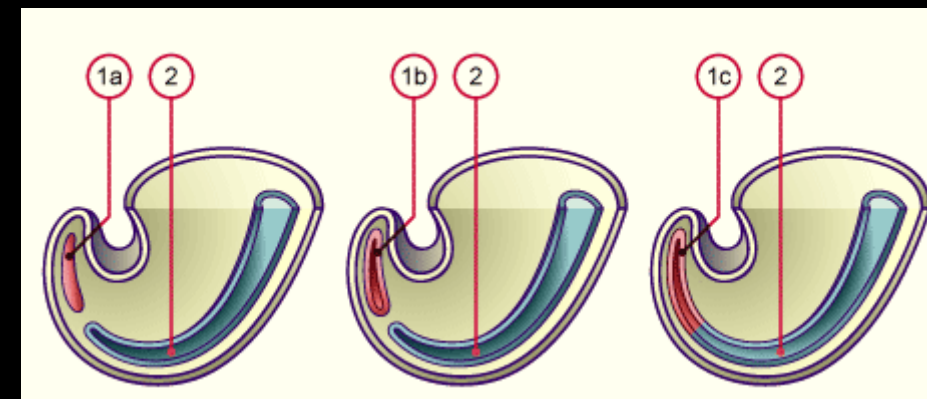
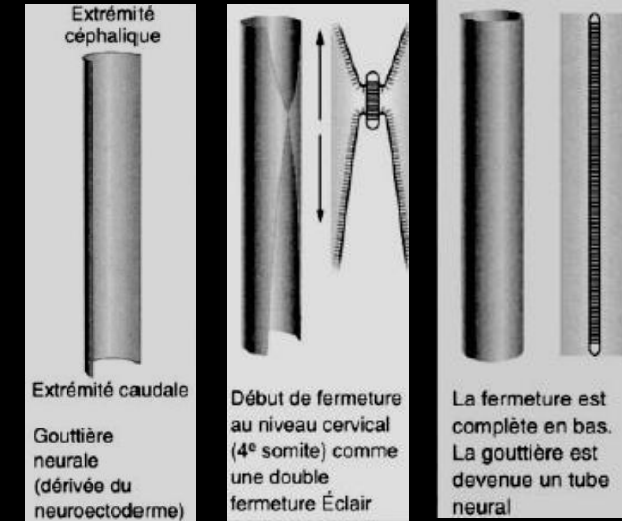
- **Objectifs :**

- Avoir des notions sur le développement embryologique et foetal de la moelle épinière
- Savoir reconnaître et caractériser un dysraphisme ouvert
- Savoir reconnaître et caractériser un dysraphisme fermé

Embryologie

Neurulation primaire et secondaire

- La **neurulation primaire** est la transformation de l'ectoderme de la région sus-chordale en un tube neural primitif. Elle est contrôlée par l'action inductrice du mésoblaste axial, de la corde dorsale et de la plaque préchordale
- Le déterminisme du système nerveux passe non seulement par l'induction neuroblastique, mais aussi par la différenciation de ses populations cellulaires
- La **neurulation secondaire**, par opposition à la neurulation primaire, concerne le développement de la partie terminale de la moelle épinière à la hauteur du 31e somite (entre la 4e et la 7e semaine)
- La ligne primitive produit avant de disparaître (29e jour), une structure mésoblastique qui persiste : l'éminence caudale. Cette dernière sera à l'origine de la partie caudale du tube neural et de l'élongation de la moelle épinière
- Le cordon initialement plein se creuse d'une lumière qui s'unit au canal neural, il sera finalement revêtu par le neuroépithélium
- L'induction neuronale aboutit à l'identification de trois territoires ectoblastiques à l'avenir distinct:
 - l'ectoblaste dorsomédian (future plaque neurale) à l'origine du tube neural
 - l'ectoblaste à la jonction du neuroépithélium à l'origine de la crête neurale
 - l'ectoblaste latéral à l'origine de l'épiderme et des placodes épiblastiques



1a- Eminence caudale mésenchymateuse pleine

1b- Eminence caudale creuse

1c- Le canal neural s'unit à l'éminence caudale

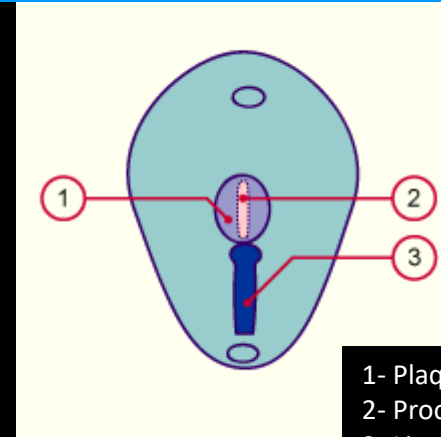
2- Tube neural

Embryologie

Formation du tube neural

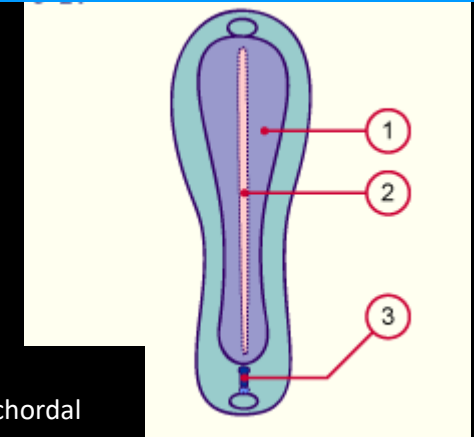
- C'est l'apparition de la plaque neurale au 19e jour qui constitue le premier évènement de la formation du futur système nerveux. La plaque neurale se développe en avant de la ligne primitive sous forme d'un épaississement médio-sagittal de l'ectoblaste et suit un gradient cranio-caudal. **Le développement de la plaque neurale est plus rapide à l'extrémité crâniale, qui s'élargit en forme de raquette, à l'origine du futur cerveau. L'extrémité caudale reste étroite et donnera la moelle épinière.** Ces modifications sont concomitantes de la gastrulation
- C'est lors de l'apparition de la notochorde et sous l'influence inductrice du mésoblaste axial sous-jacent (plaque préchordale et portion crâniale du processus notochordal) que se développe la plaque neurale. Le mécanisme d'induction neural est complexe et serait lié à des substances inductrices sécrétées par les cellules mésoblastiques axiales. Ces facteurs, diffusant vers les cellules ectoblastiques sus-jacentes, activent des gènes responsables de la différenciation de l'épithélium ectoblastique en un épithélium prismatique pseudostratifié: le neuro-ectoblaste

Ligne primitive vue dorsale vers 19 jours

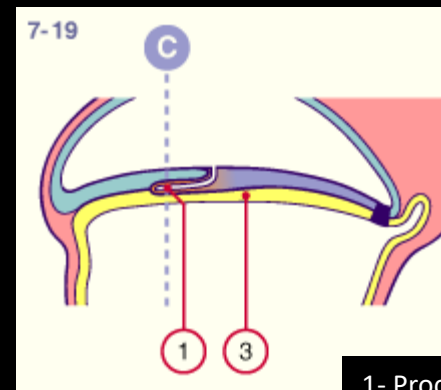


- 1- Plaque neurale
- 2- Processus notochordal
- 3- Ligne primitive

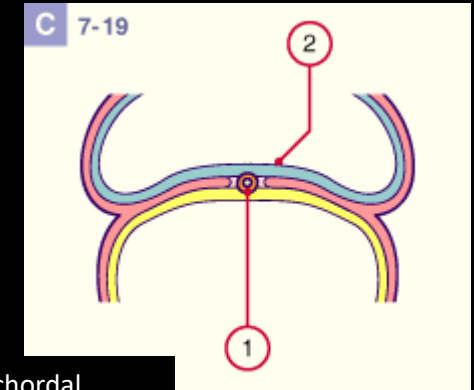
Ligne primitive vue dorsale vers 21 jours



Processus notochordal 19e jour (stade 7)



- 1- Processus notochordal
- 2- Ectoblaste
- 3- Entoblaste embryonnaire

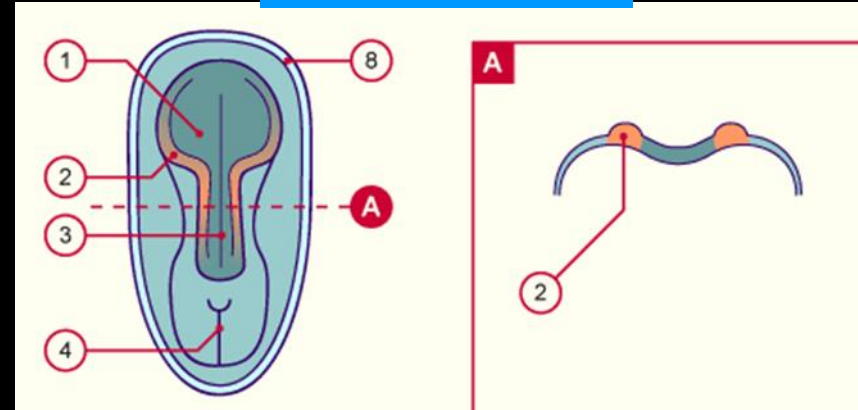


Embryologie

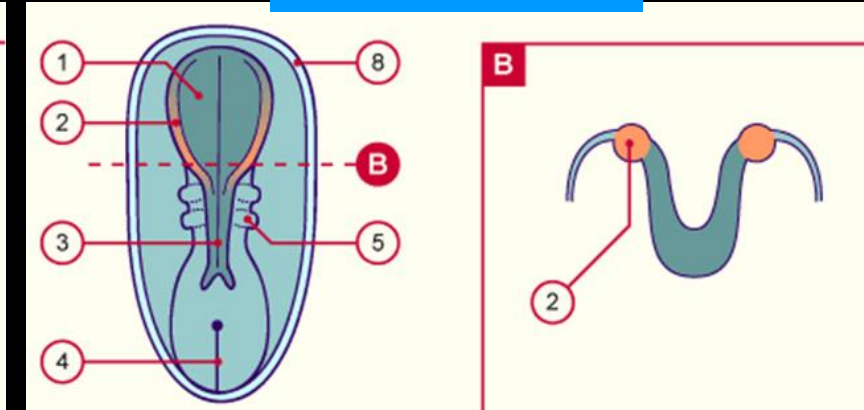
Formation du tube neural

- La plaque neurale apparaît donc à l'extrémité crâniale de l'embryon et progresse par recrutement de nouvelles cellules neuro-ectoblastiques à son extrémité caudale
- Au cours de la 3e semaine, les bords de la plaque neurale se surélèvent, formant des bourrelets neuraux qui délimitent la gouttière neurale
- La partie la plus antérieure de la plaque neurale présente un mouvement d'enroulement faisant basculer les territoires antérieurs et dorsaux en position ventrale
- Les bords de la gouttière neurale vont se rapprocher puis s'accoler dès le 28e jour pour délimiter le tube neural, après que se soit détaché de chaque côté un amas cellulaire longitudinal issu de la zone de jonction de la gouttière neurale et de l'ectoblaste
- Ces amas latéraux constituent les crêtes neurales. La fusion des gouttières neurales est liée au fait que les cellules neuroectodermiques se reconnaissent et augmentent leur capacité d'adhésion
- L'ectoblaste se reconstitue au-dessus du tube neural flanqué de ses deux crêtes neurales. Environ 50% de l'ectoblaste constitue la plaque neurale, le reste constituera le futur épiderme
- La fermeture du tube neural commence dans la région cervicale (au niveau du 4e somite) et progresse alors simultanément en direction céphalique (le neuropore rostral se ferme au 29e jour) et caudale (le neuropore caudal se ferme au 30e jour)
- L'emplacement du neuropore antérieur correspond à la lame terminale du cerveau adulte. Celui du neuropore postérieur, correspond au 31 somites (environ S1), où se fera la neurulation secondaire à partir de l'éminence caudale, qui se terminera chez l'adulte par le cône médullaire

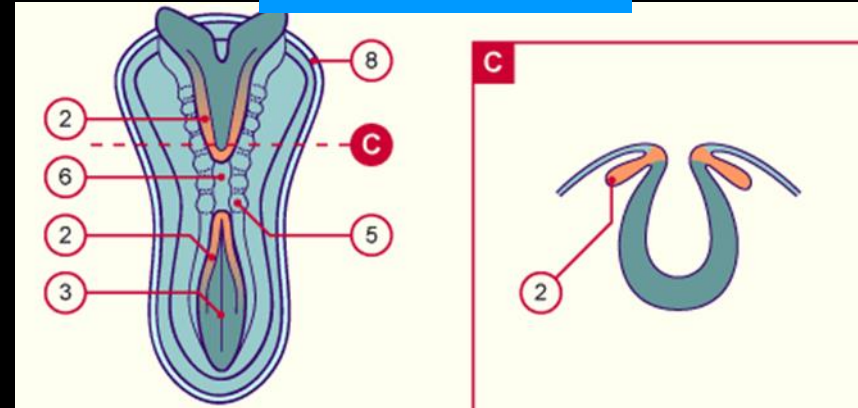
Plaque neurale – 23j



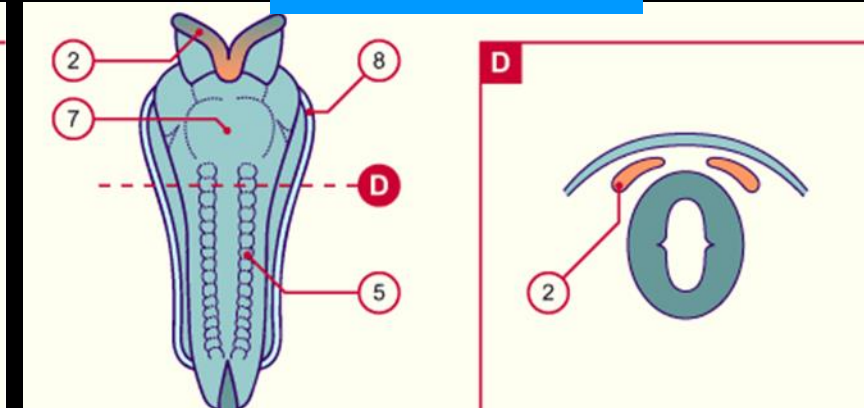
Plaque neurale – 25j



Tube neural – 28j



Tube neural – 29j



- 1- Plaque neurale
- 2- Bourrelet neural (cellules des crêtes neurales en orange)
- 3- Gouttière neurale
- 4- Ligne primitive

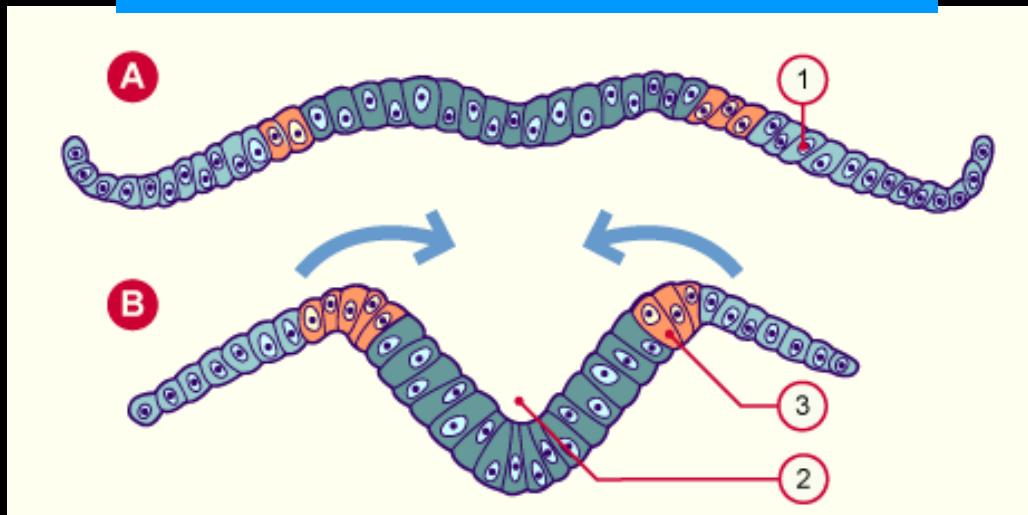
- 5- Somites
- 6- Replis neuraux fusionnés
- 7- Rhombencéphale
- 8- Bord sectionné de l'amnios

Embryologie

Formation des crêtes neurales

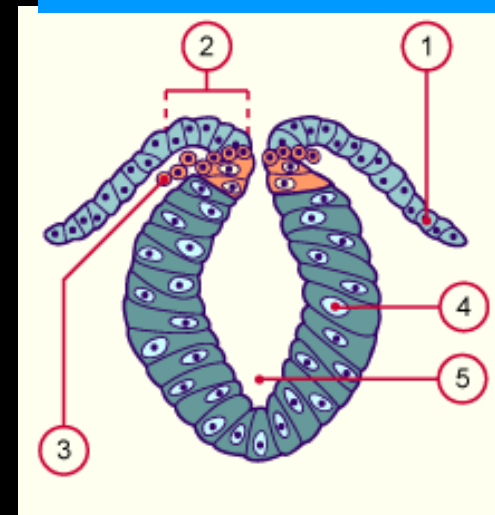
- Les cellules des crêtes neurales constituent un véritable 4^e feuillet embryonnaire avec une organisation segmentaire partielle participant à la formation du système nerveux périphérique (neurones ainsi que cellules gliales des systèmes nerveux sympathique, parasympathique et sensoriel)
- Lors de la fermeture de la gouttière neurale, les cellules de la jonction neuroectoblaste / ectoblaste prolifèrent suite à l'interaction de ces deux tissus et migrent en profondeur
- Ces cellules présentent des capacités migratoires remarquables ainsi qu'une diversité phénotypique puisqu'elles donnent naissance à de nombreux types cellulaires différenciés

Crête neurale en formation (stade plaque neurale)



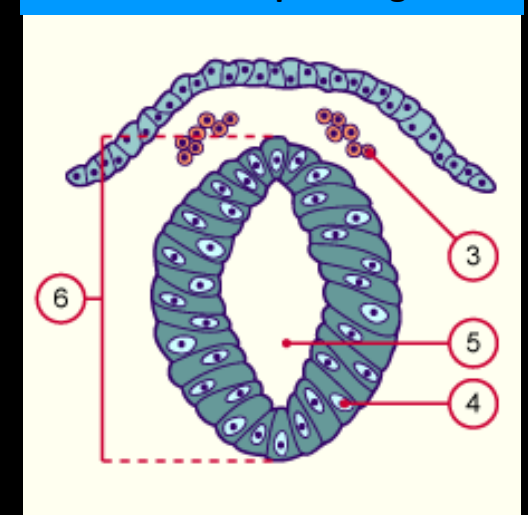
A- Plaque neurale
B- Gouttière neurale
1- Epiblaste
2- Gouttière neurale
3- Cellule de la future crête neurale

Crête neurale en migration



1- Epiblaste
2- Bourrelets neuraux
3- Cellules des crêtes neurales en migration
4- Neuroépithélium
5- Canal épendymaire
6- Tube neural

Crête neurale après migration

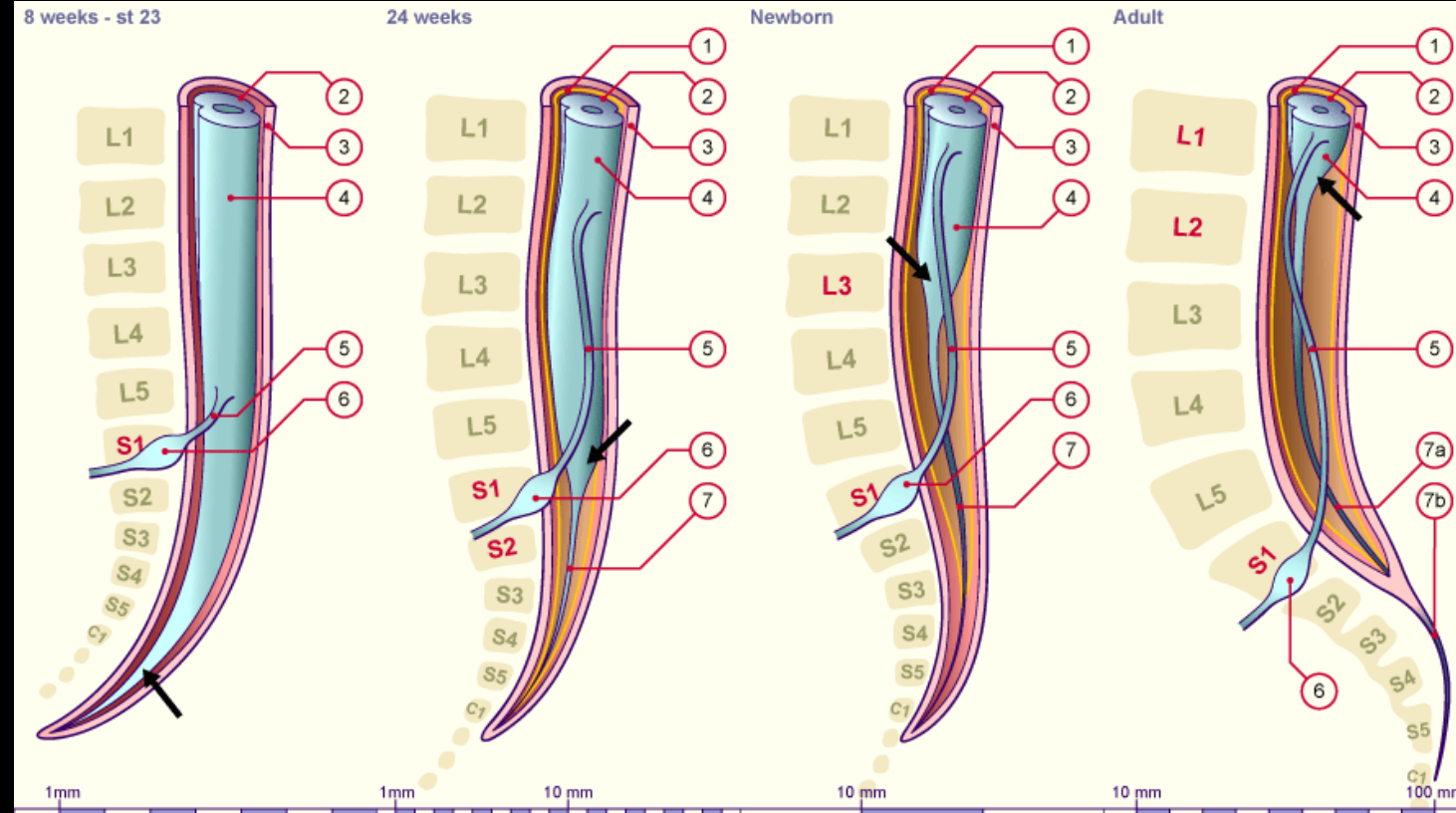


4- Neuroépithélium
5- Canal épendymaire
6- Tube neural

Embryologie

Croissance différentielle de la moelle épinière

- **A 8 semaines**, la longueur de la moelle et des ses trois couches de méninges en formation est égale à celle du canal vertébral
- Le cône médullaire se situe au niveau de la première vertèbre coccygienne. Les nerfs rachidiens émergent perpendiculairement de la moelle et passent par les trous de conjugaison des vertèbres immédiatement adjacentes
- **A partir du 4e mois**, la croissance de la colonne vertébrale se poursuit, alors que celle de la moelle ralentit beaucoup. Cette croissance différentielle est à l'origine de la formation de la queue de cheval rassemblant les filets radiculaires ventraux et dorsaux situés en aval du cône médullaire
- En effet, la colonne vertébrale et la dure-mère s'allongent plus rapidement que la moelle épinière, les nerfs rachidiens lombaires et sacrés initialement horizontaux, cheminent finalement obliquement depuis leur segment médullaire d'origine vers l'étage vertébral correspondant. En dessous du cône médullaire la moelle se poursuit par la pie-mère qui s'étire pour former un long filament, le filum terminal (ligne de régression de la moelle épinière) qui s'attache au niveau de la première vertèbre coccygienne
- **A la naissance**, le cône médullaire se situe au niveau de la 3e vertèbre lombaire (L3), alors qu'à l'âge adulte ce dernier se situe au niveau des premières vertèbres lombaires (L1/L2)
- **A l'âge adulte**, la dure-mère et l'arachnoïde s'étendent jusqu'à la deuxième vertèbre sacrée (S2) et le filum terminal va s'étendre au-delà du cul de sac dural pour prendre la dénomination de filum terminal externe



1- Arachnoïde

2- Pie-mère

3- Dure-mère

4- Moelle épinière

5- Racine dorsale de S1

6- Ganglion rachidien ou spinal

7 - Filum terminal

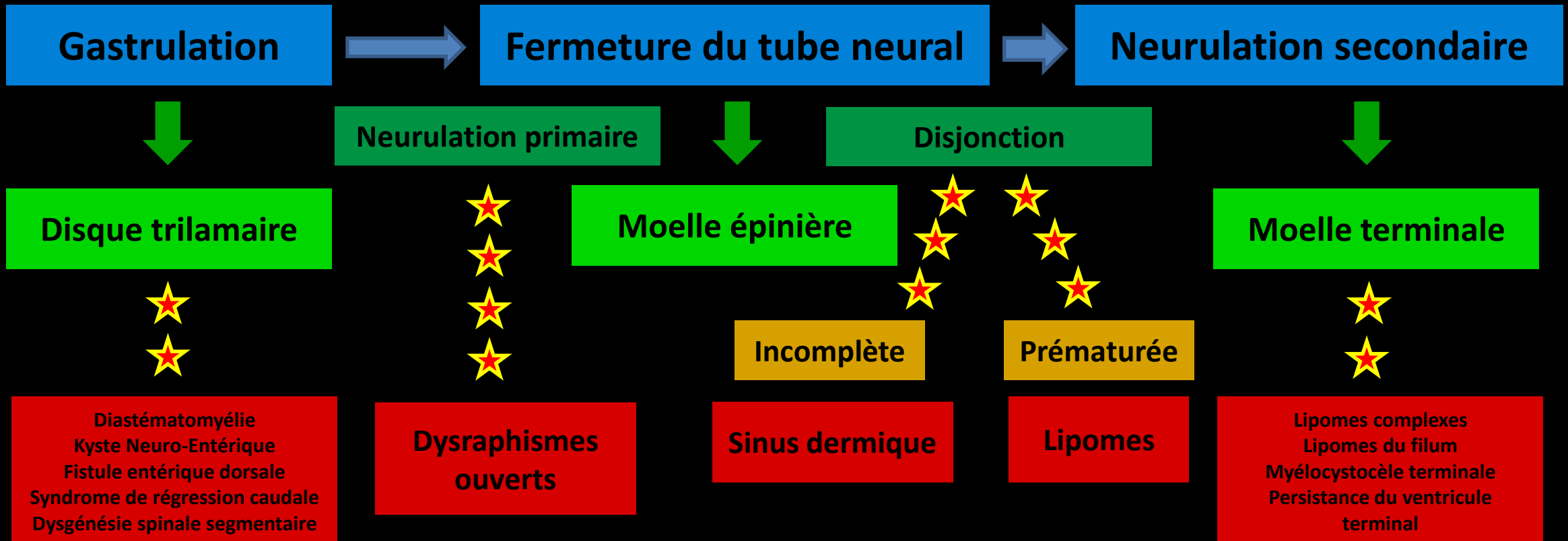
7a- Filum terminal interne

7b- Filum terminal externe

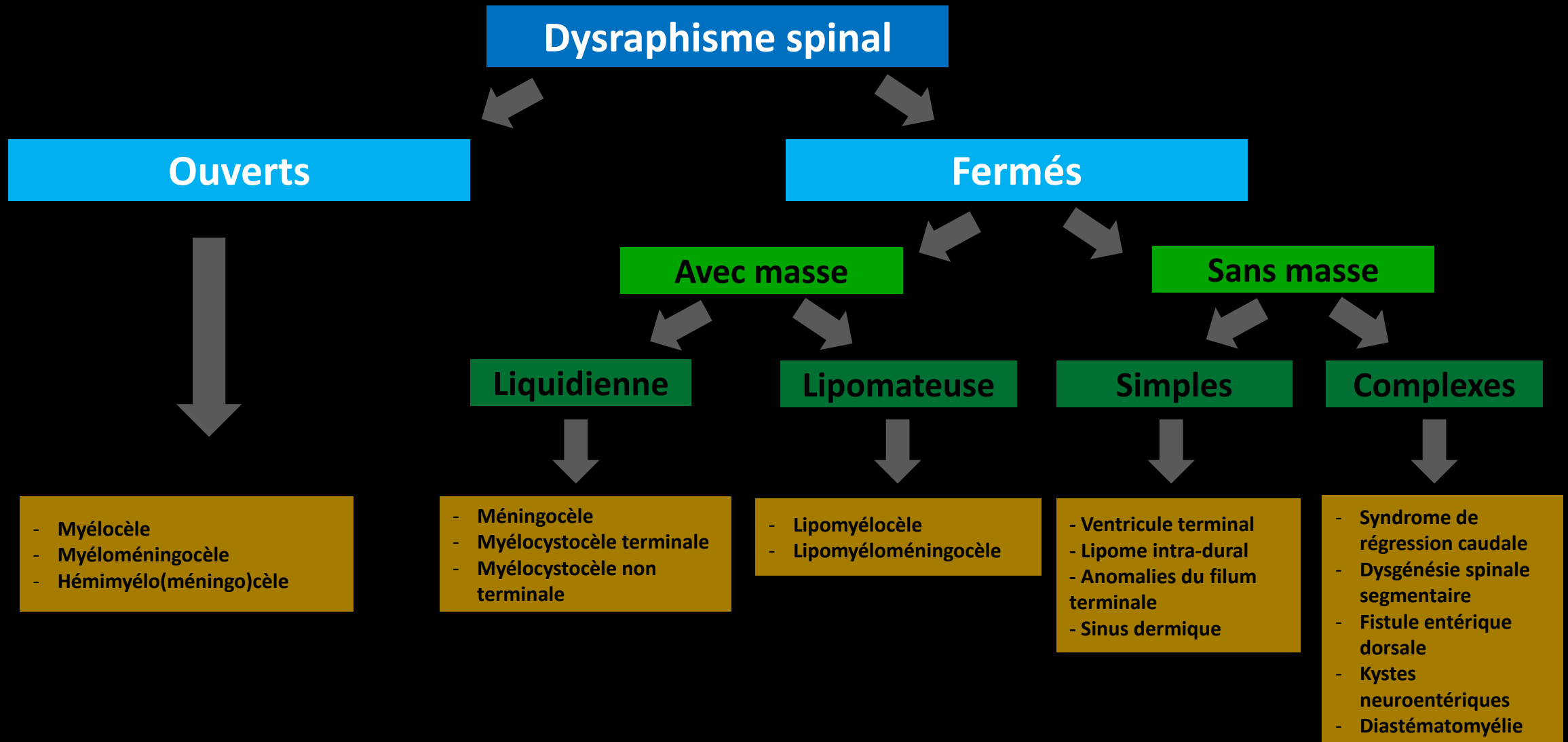
Flèche noire = cône médullaire

Embryopathogénie

- Les malformations de la moelle ont une origine génétique et environnementale (déficiences en micronutriments (folate, inositol, vitamine B12, zinc), rôle de l'acide rétinoïque, troubles de la glycémie, anticonvulsivants et altération de la régulation thermique, par exemple l'hyperthermie dans les 3^e-4^emes sem de grossesse)



Embryopathogénie



Présentation

Syndrome de fixation caudale :

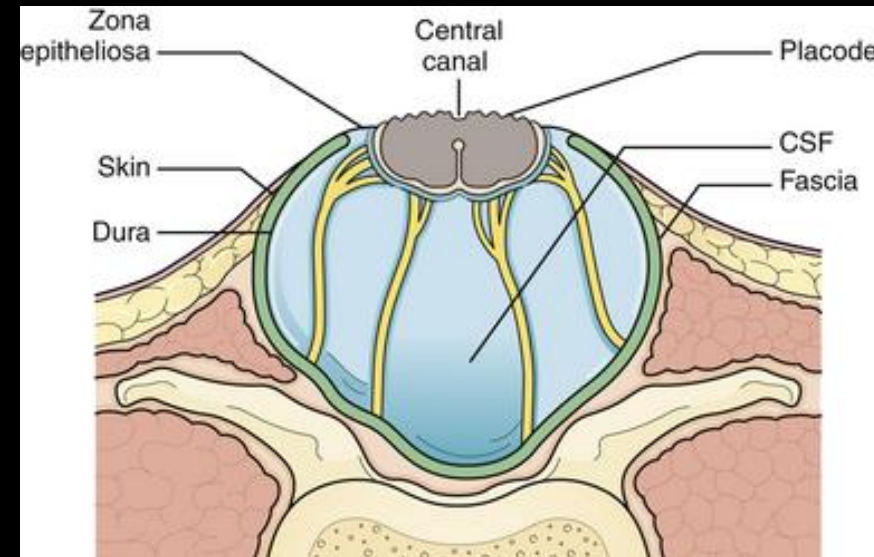
- Troubles neurologiques moteurs ou sensitifs
- Troubles sphinctériens
- Troubles de la statique
- Déformation des extrémités
- Anomalies cutanées
- Anomalies anorectales, urogénitales, cardiopulmonaire ou de l'appareil digestif dans les cas syndromiques

Anomalies cutanées marqueurs de dysraphisme

- Hypertrichose diffuse ou localisée
- Taches pigmentées
- Angiomes plans
- Fossette sacro-coccygienne : localisée dans le sillon inter-fessier
 - Un dysraphisme spinal occulte doit être recherché devant toute fossette sacro-coccygienne présentant :
 - Taille > à 5mm
 - Avec une distance > à 25mm par rapport à l'anus
 - Avec signes cutanés associées
- Fossette lombaire : toute anomalie au dessus du sillon interfessier = fossette lombaire = anomalie sous-jacente



- Le dysraphisme ouvert est caractérisé par un **defect cutané médian, exposant la malformation à l'air**
- La malformation est généralement localisée à l'étage lombaire ou lombosacré
- **Seuls quatre types de dysraphismes ouverts existent** : myélocèle, myéломéningocèle, hémimyélocèle et hémimyéломéningocèle
- Le dysraphisme ouvert résulte **d'un défaut de la neurulation primaire**. Le tube neural ne se ferme pas sur un segment plus ou moins étendu. Il persiste ainsi un segment de tissu neural non neurulé conservant la forme de plaque neurale appelée la **placode**
- La **surface ventrale de la placode correspond à la surface externe (pie-mère) de la moelle et sa surface dorsale à l'épendyme interne du tube neural**
- La placode peut être terminale à l'extrémité distale de la moelle épinière (lombosacrée, sacrée), ou segmentaire (lombaire, thoracolombaire, thoracique). La moelle épinière sous-jacente a un aspect normal
- **En raison du défaut de fermeture du tube neural, l'ectoderme cutané ne se détache pas de l'ectoderme neural et ne peut pas recouvrir le tube neural**. Il se situe de chaque côté de l'ectoderme neural, expliquant l'absence de couverture cutanée
- Par le même mécanisme, le mésenchyme ne peut pas migrer en arrière du tube neural et il se développe latéralement avec une orientation anormale (canal vertébral ouvert, lames éversées). Les racines émergent de la surface ventrale de la placode



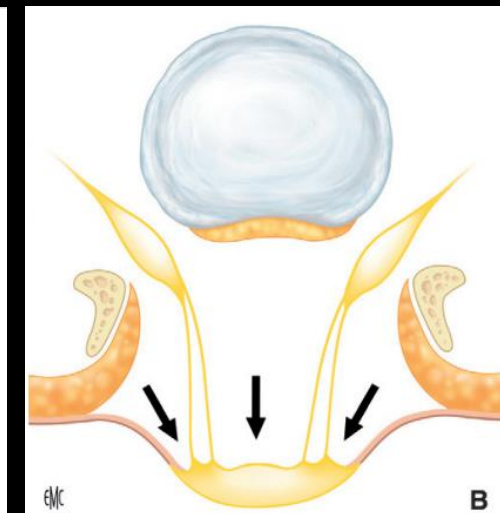
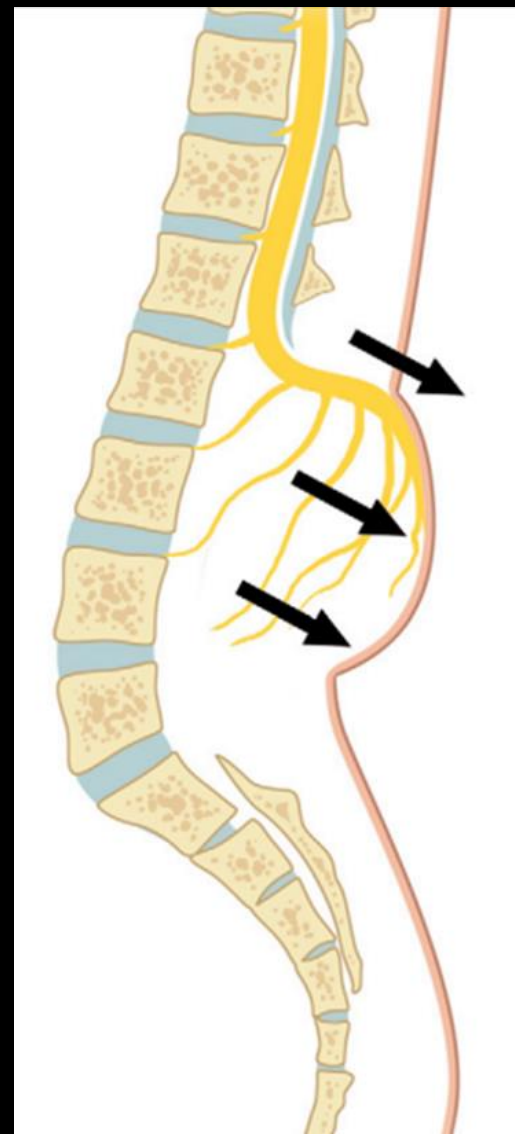


Myéloméningocèle

- = *Spina bifida cystica*
- Une des plus fréquente malformation du SNC; 1/500 naissances vivantes
- Le myéloméningocèle est caractérisé par une élévation de la placode par la dilatation des espaces sous-arachnoïdiens sous-jacents
- Le diagnostic néonatal est clinique devant une masse molle médiane recouverte d'un tissu anormal hypervascularisé et fragile, qui peut suinter ou se rompre
- Les manifestations cliniques comprennent un déficit sensitivomoteur des membres inférieurs, une incontinence urinaire et anale
- Enfin, les malformations cérébrales associées sont à l'origine d'un dysfonctionnement du tronc cérébral et d'un retard intellectuel
- L'ulcération de la placode et l'infection sont responsables d'une mortalité élevée chez les nouveau-nés non traités
- Ainsi, ces patients doivent être opérés rapidement, seulement quelques jours après la naissance, car il faut le temps de distendre la peau saine du nouveau-né



Epidémiologie



Localisations :

- lombo-sacrée : 45%
- Thoraco-lombaire : 30%
- Lombaire : 20%
- Cervicale: 2%

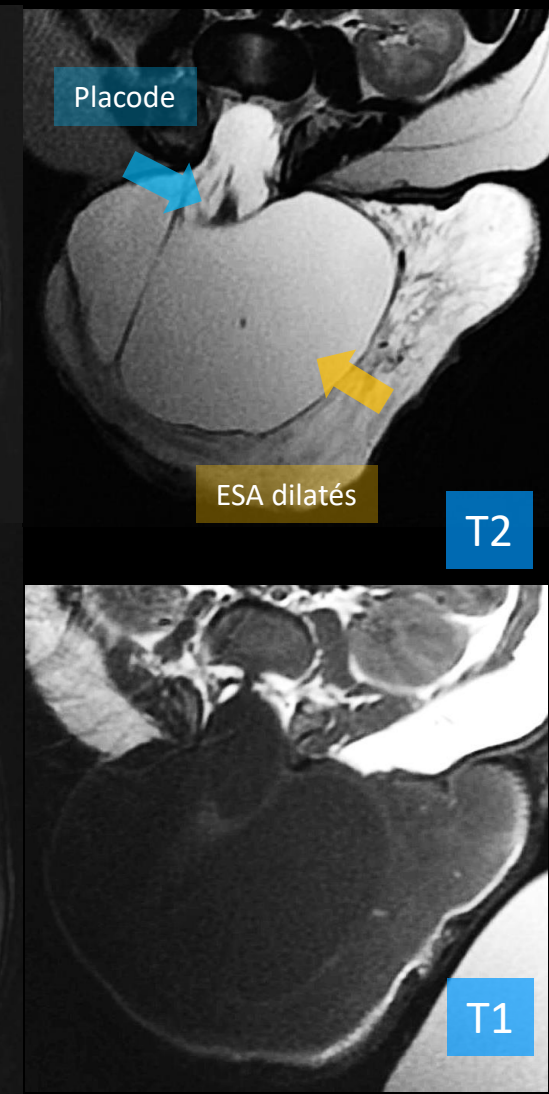
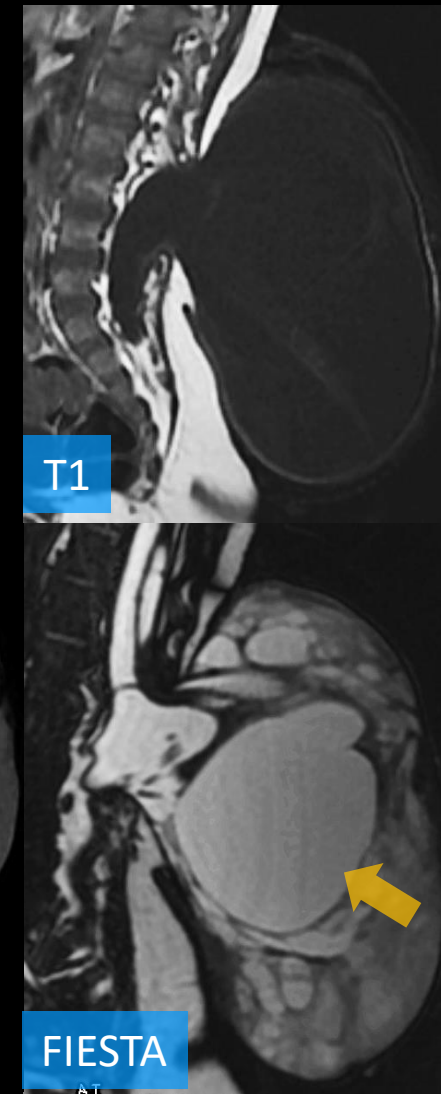
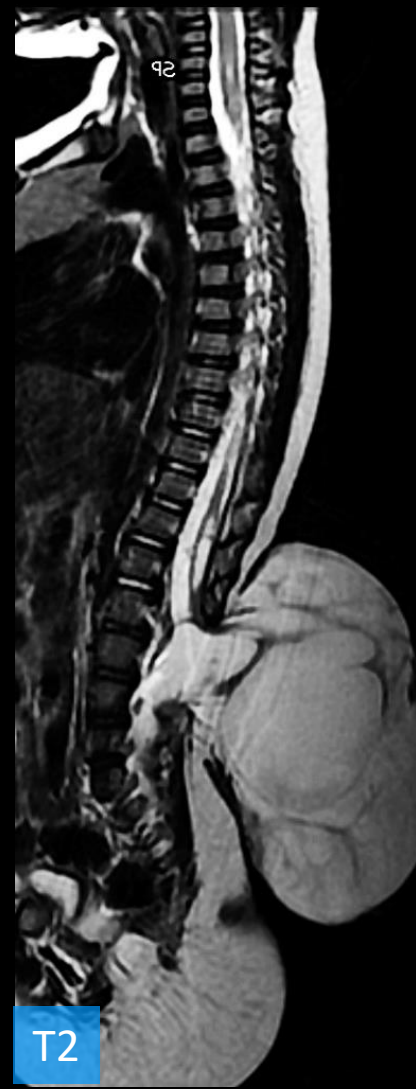
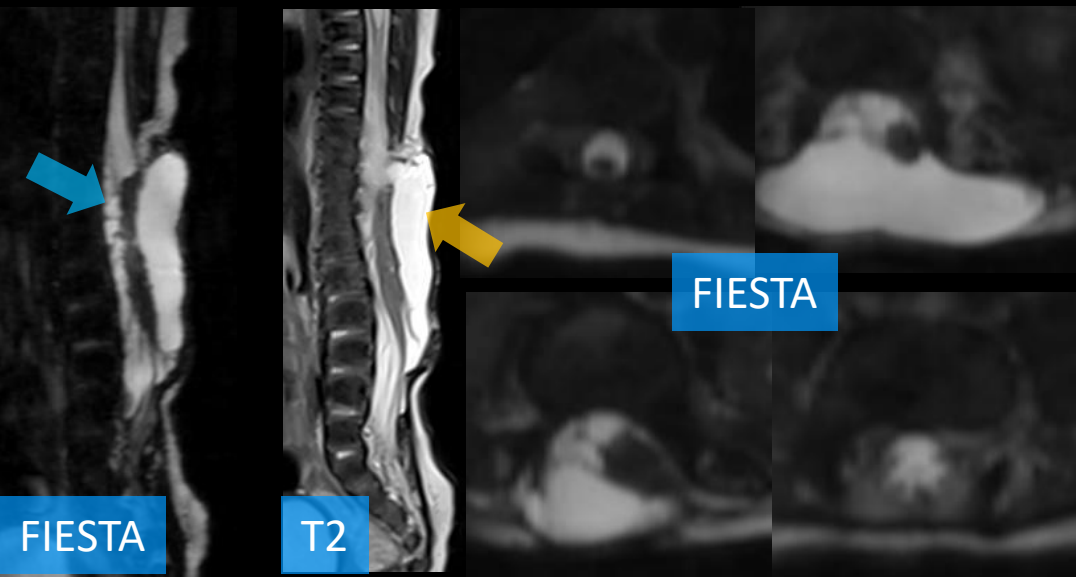
Soto Ares G, Caron S, Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. EMC Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale 2012;7(1):1-18 [Article 31-673-A-15].

Prenatal Evaluation of Myelomeningocele: A Neurosurgical Perspective. Natalia E. Birgisson, Robert M. Lober, Gerald A. Grant. NeoReviews. American Academy of Pediatrics. Jan 1, 2016

Myéломéningocèle

Imagerie

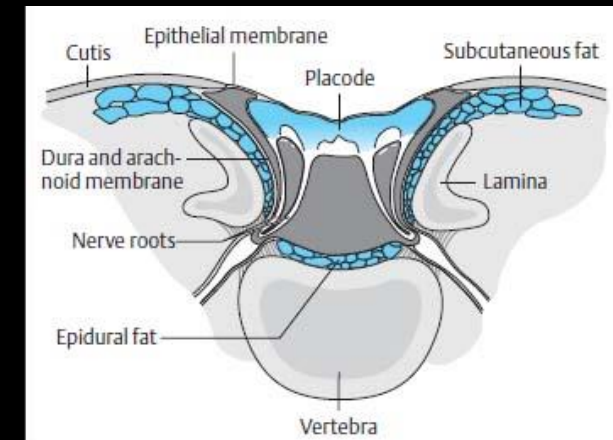
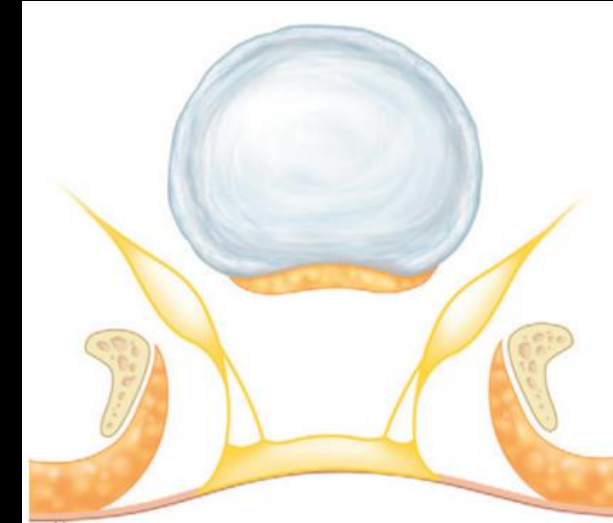
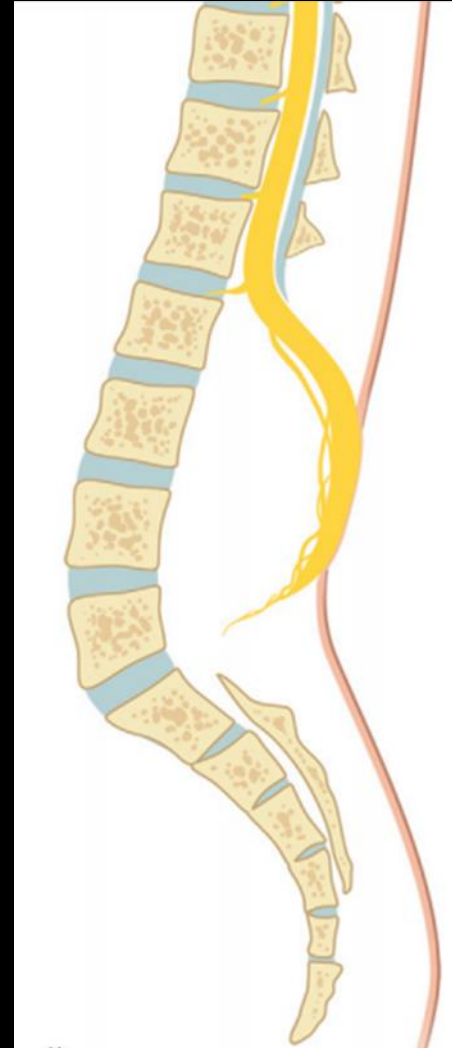
- Déhiscence de la graisse sous-cutanée et osseuse (spina bifida – orientation sagittale des lames, qui sont écartées de la ligne médiane et élargissement du canal rachidien) et position basse du cordon médullaire qui forme la paroi dorsale du défaut
- Dans le myéломéningocèle, **les espaces sous-arachnoïdiens sont largement dilatés** et traversés par les racines nerveuses émergeant de la surface ventrale de la placode qui est surélevée par rapport à la surface cutanée



Myélocèle

- Correspond à **moins de 2% des dysraphismes**
- Pathogénie et symptômes neurologiques identiques au myéloméningocèle
- Pour le myélocèle, la placode est au même niveau que la peau et directement exposée à sa surface
- Dorsalement, la dure-mère est inexistante
- Les espaces sous-arachnoïdiens ne sont pas dilatés
- Les racines nerveuses ventrales et dorsales naissent de la face ventrale de la placode

Epidémiologie

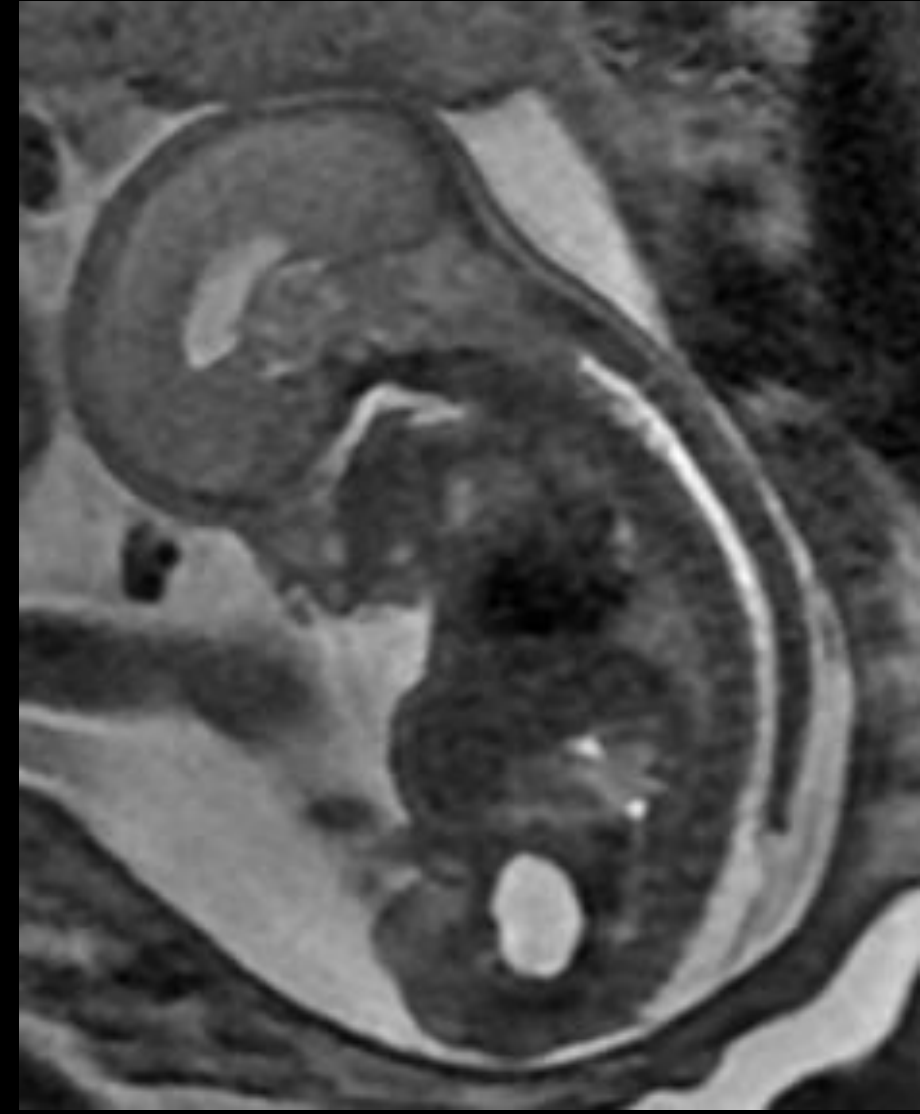




Myélocèle

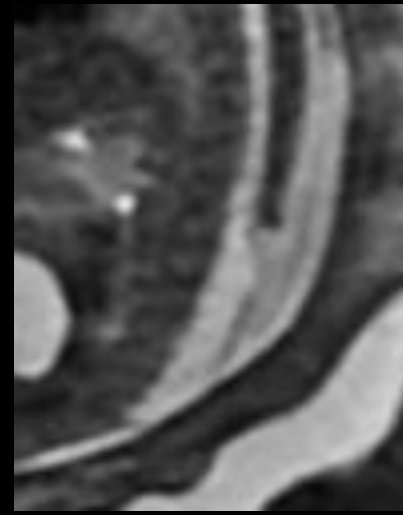
- Dans le myélocèle, la placode est au niveau de la peau
- Absence d'expansion des espaces sous-arachnoïdiens

Imagerie



Placode

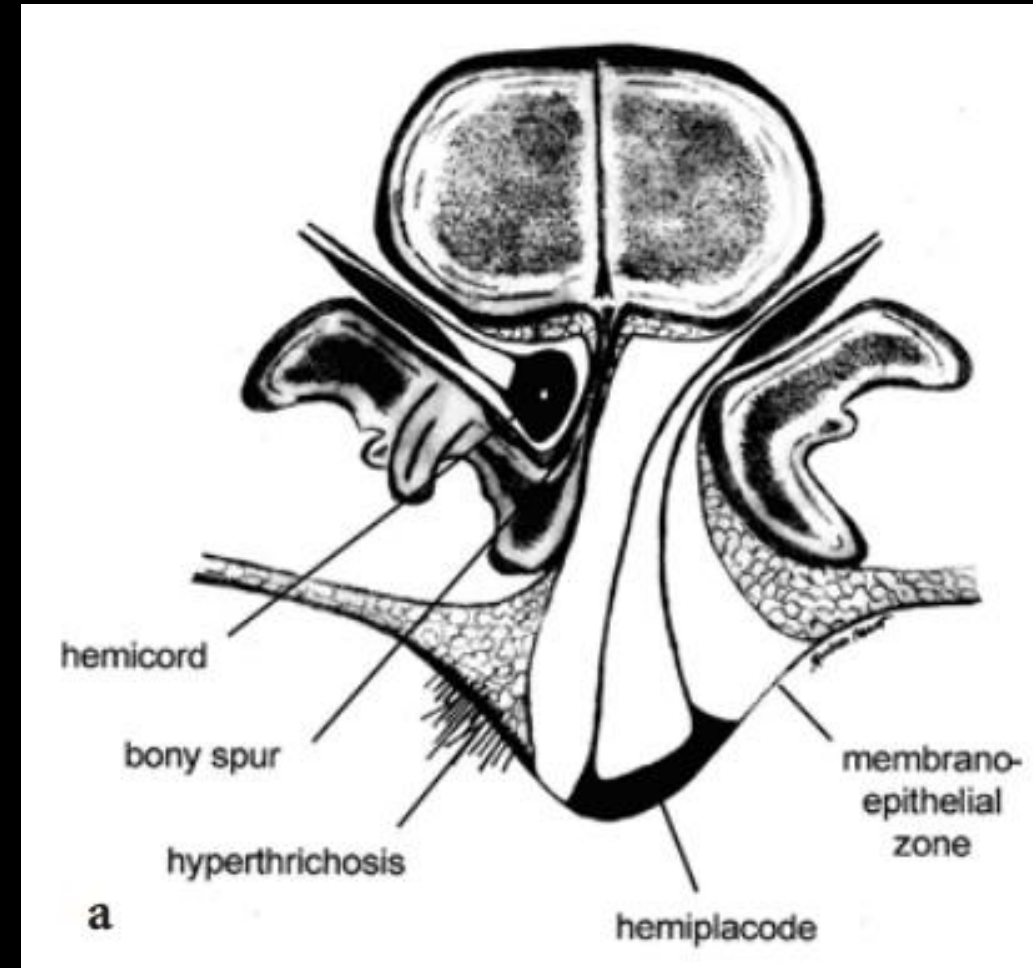
*Ventriculomégalie,
malformation de
Chiari de type II et
myélocèle lombo-
sacrée sur IRM
fœtale*



Hémimyélo(méningo)cèle

- Les hémimyélo(méningo)cèles ont une origine embryologique complexe, et sont secondaires à une gastrulation anormale et à un défaut de la neurulation primaire d'une hémichorde
- L'hirsutisme le long d'un côté de la placode exposée est très évocateur de ces malformations
- Les symptômes neurologiques sont similaires à ceux de la diastématomyélie mais sont asymétriques
- Pour l'hémimyélocèle, les deux hémichordes sont séparées par un éperon fibreux ou osseux et une des deux hémichordes présente un myélocèle
- Quand il y a une expansion méningée associée, la malformation est alors appelée hémimyéломéningocèle
- La moelle épinière peut être fendue au-dessus, en dessous ou au même niveau que le myélo(méningo)cèle

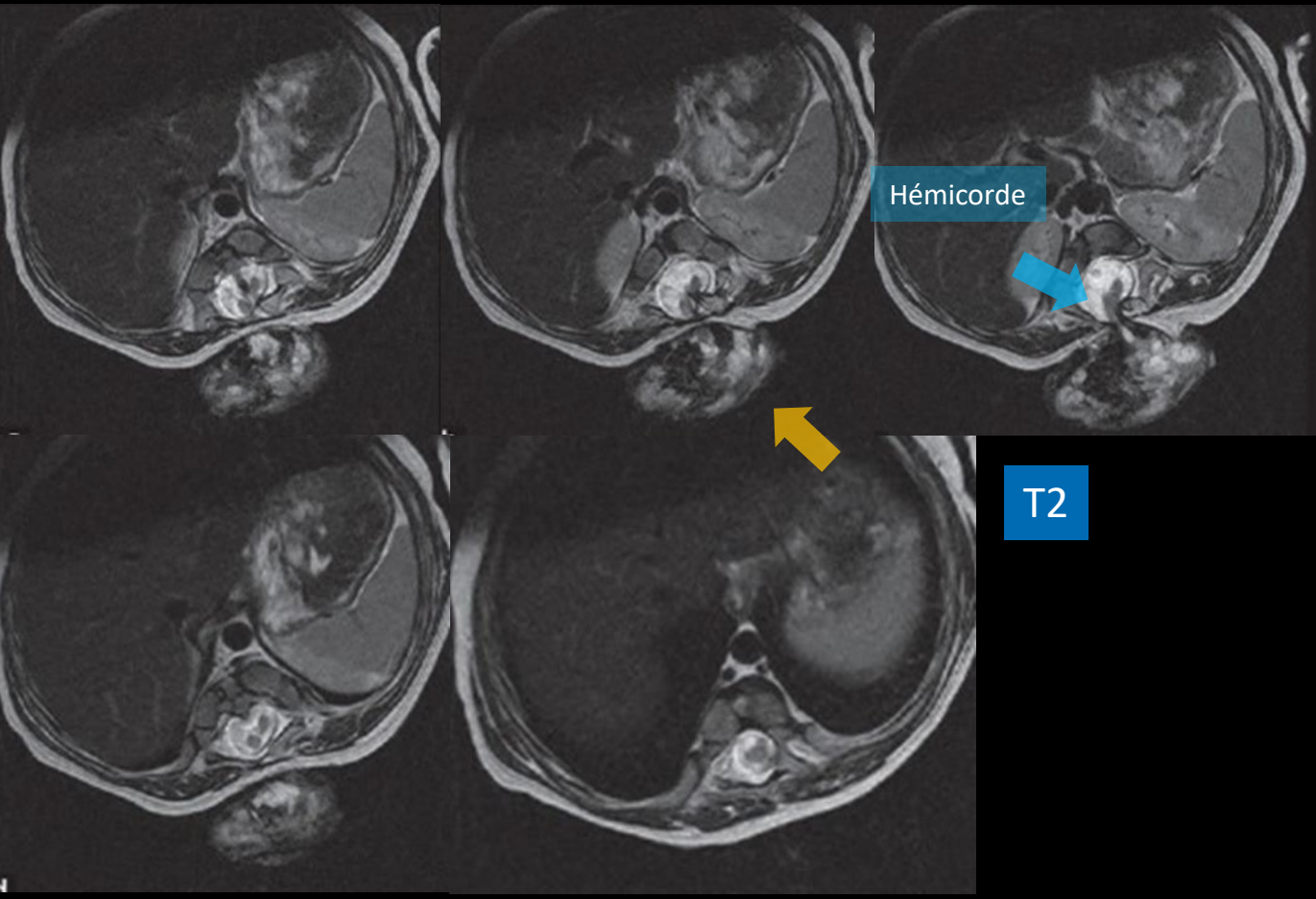
Epidémiologie





Hémimyélo(méningo)cèle

Imagerie



Diastématomyélie avec herniation de l'hémicorde droite au sein d'un méningocèle

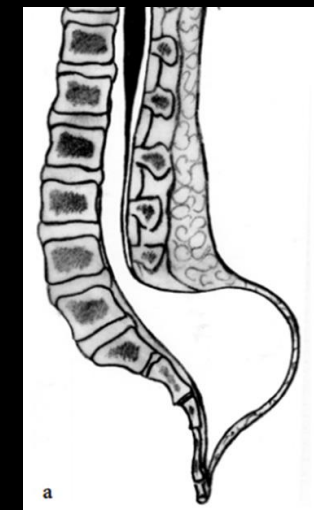
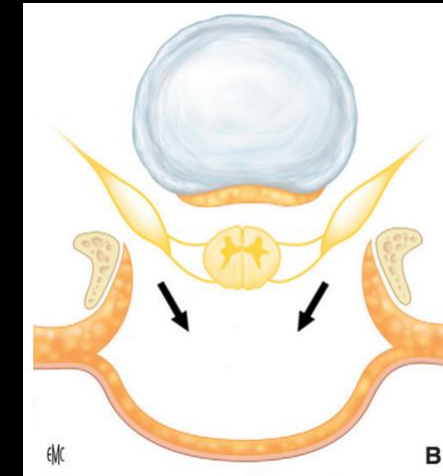
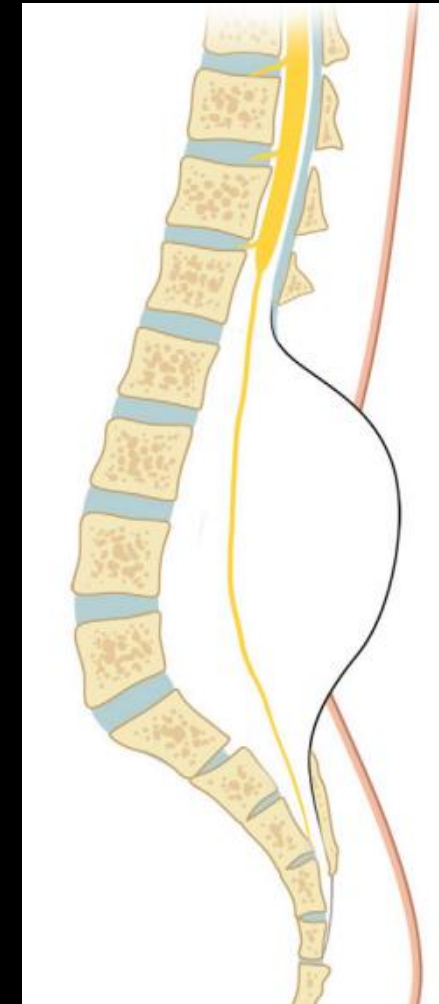


- Les dysraphismes fermés sont **plus fréquents que les dysraphismes ouverts** ; ils représentent environ deux tiers des dysraphismes
- **Le tissu nerveux n'est pas directement exposé à l'environnement extérieur**, il est recouvert par la peau
- Le tissu cutané peut être normal mais dans environ 50 % des cas, il existe des anomalies que l'on peut qualifier de « **marqueurs cutanés de dysraphisme** ». Il s'agit d'hémangiomes capillaires, d'une hypertrichose, d'un naevus poilu, d'une tache dyschromique, d'une fossette atypique, d'un sinus dermique, d'une déviation du sillon fessier, voire d'une excroissance

Méningocèle

Epidémiologie

- Il existe trois types de méningocèles, postérieur, antérieure et intrasacré
 - **Le méningocèle postérieur :**
 - hernie de dure-mère et d'arachnoïde à travers un défaut de fusion des arcs vertébraux postérieurs. Par définition, il ne contient pas de tissu neural mais parfois des boucles des racines ou le filum terminale. Le cordon médullaire est normal mais peut être attaché au collet du méningocèle, à l'origine d'un syndrome de fixation caudale
 - L'association à une malformation de Chiari II est exceptionnelle
 - L'embryogenèse de ces malformations n'est pas connue
 - **Le méningocèle antérieur :**
 - a une localisation le plus souvent présacrée où il est presque systématiquement associé à une agénésie caudale
 - Il s'agit d'un véritable dysraphisme occulte habituellement découvert chez l'enfant plus âgé, voire chez l'adulte par un syndrome de fixation caudale
 - **Le méningocèle intrasacré :**
 - hernie d'arachnoïde à travers un defect du cul-de-sac dural
 - Il s'agit aussi d'un véritable dysraphisme occulte
- Ces malformations sont rares. La prévalence des méningocèles postérieurs est de 1/10 000
- Symptomatologie :
 - Les méningocèles peuvent être asymptomatiques et de découverte fortuite, le plus souvent lorsqu'il s'agit de méningocèles lombaires
 - En cas de méningocèle postérieur, l'examen clinique peut retrouver une masse postérieure rénitente avec ou sans anomalie cutanée en regard. Parfois, il existe des douleurs dorsales, des « céphalées spinales », voire des syncopes par variation de la pression intracrânienne lors de la compression de la méningocèle. Enfin, elles peuvent se manifester par un syndrome de fixation caudale ou d'autres signes en fonction de la localisation de la méningocèle
 - Le méningocèle sacré antérieur peut se manifester par des signes de compression pelvienne (constipation, incontinence urinaire, dysménorrhée ou dyspareunie) ou à l'occasion d'une fistulisation du méningocèle avec la filière gynécologique ou digestive, responsable d'une fuite de LCS ou d'une méningite

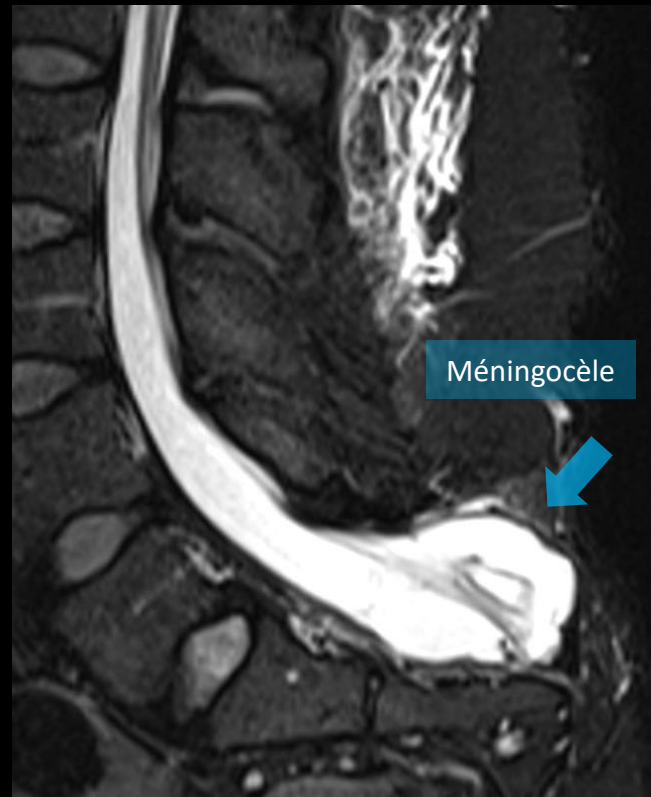




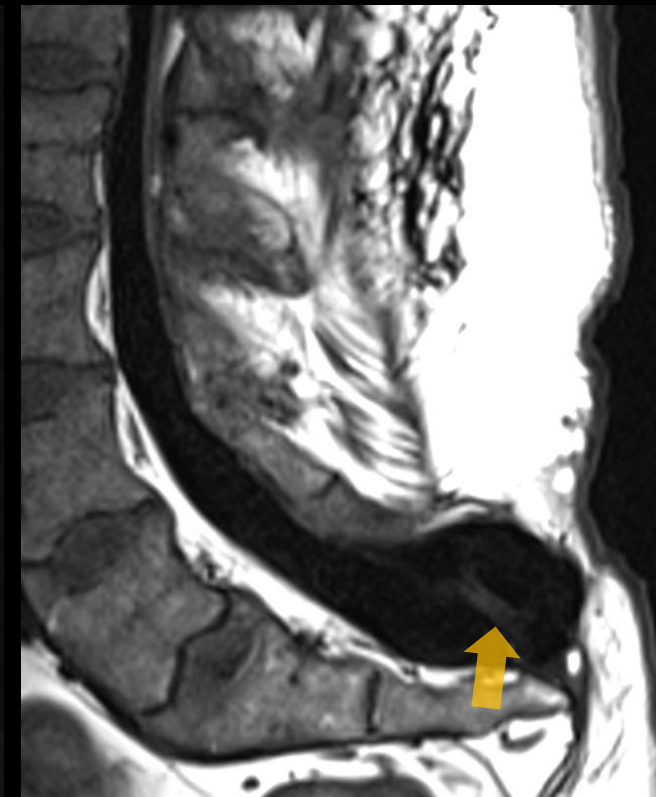
Méningocèle

Imagerie

- En IRM, le **méningocèle postérieur** se présente sous la forme d'une **masse remplie de LCS communiquant avec le fourreau dural par un défaut osseux**. Il peut contenir des racines ou le filum terminale. Le cône terminal peut être bas et il n'existe pas de syringocèle
- La peau en regard est continue
- Lorsque le méningocèle est **présacré**, une agénésie partielle du sacrum est souvent associée
- Enfin, le méningocèle **intrasacré** peut être plus ou moins expansif, se situant dans la partie inférieure du cul-de-sac dural ou dans le deuxième cas, élargir le canal sacré
- Dans ce dernier cas, il épargne les foramens de conjugaison, ce qui le différencie des kystes radiculaires de Tarlov



T2



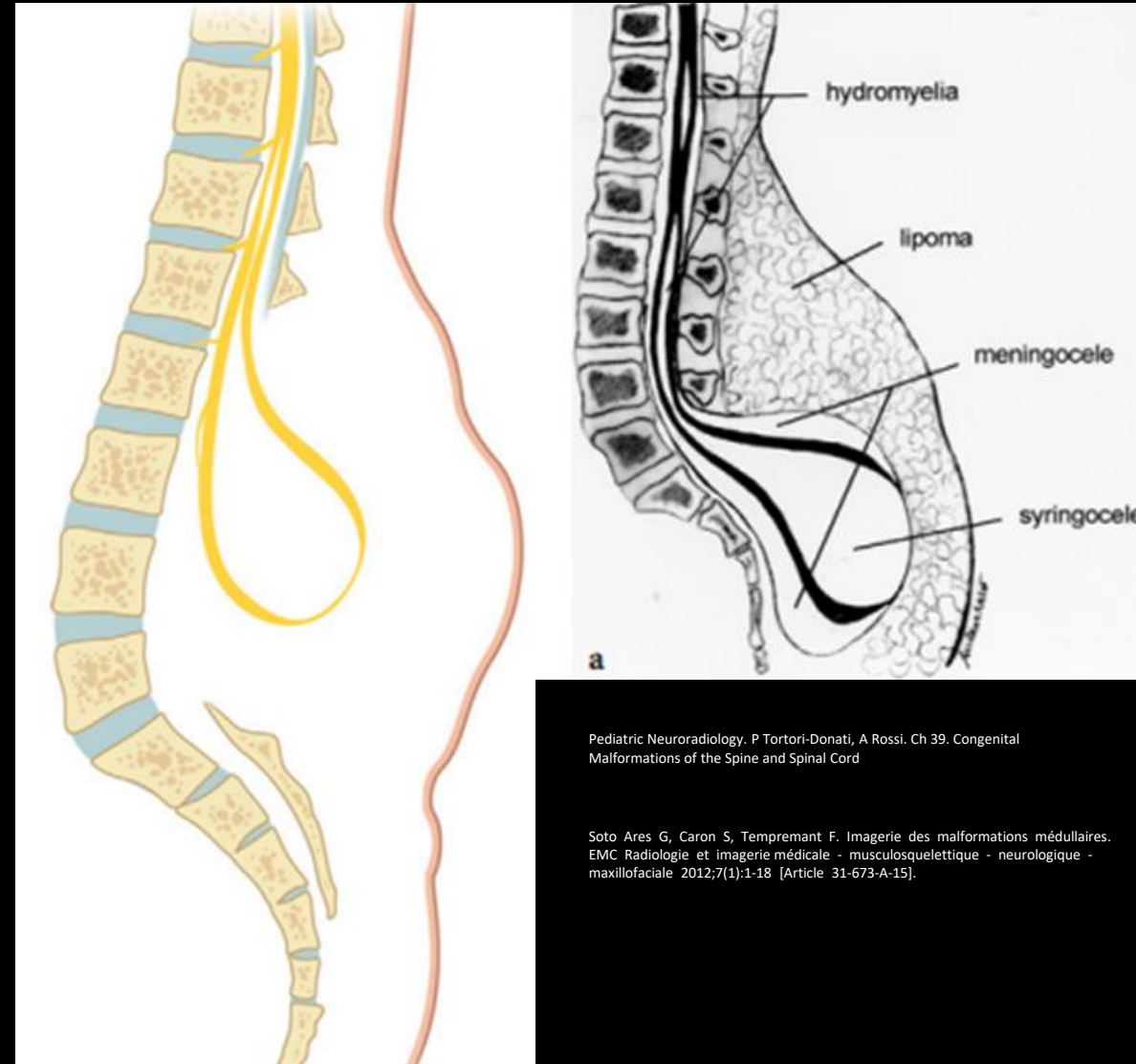
T1

Racines de la queue de cheval

Myélocystocèle terminale

- Représentent 1 à 5% des masses lombosacrées recouvertes de tissu cutané
- La myélocystocèle terminale est une **anomalie de la neurulation secondaire**
- L'hypothèse principale expliquant son apparition est le **blocage de l'évacuation du LCS dans le tube neural**, ce qui provoque une distension du ventricule terminal formant un kyste
- Ce kyste s'interpose au sein du mésenchyme et bloque la fermeture des arcs postérieurs. **La dilatation du ventricule terminal élargit les espaces arachnoïdiens entourant le cordon médullaire, créant une méningocèle**
- La taille importante du kyste empêche l'ascension du cordon médullaire et le fixe
- La distension progressive de cône terminal refoule le méningocèle dans les espaces extra-arachnoïdiens et est responsable d'un ballonnement de l'extrémité distale du cordon médullaire
- Cliniquement, le plus souvent il existe une masse lombaire occupant le sillon interfessier. Elle est présente à la naissance et elle est recouverte de tissu cutané normal ou avec des marqueurs cutanés de dysraphisme. Rarement la masse n'est pas visible. Parfois, il existe des anomalies associées de la ligne médiane, une exstrophie vésicale ou des anomalies périnéales. Dans la majorité des cas, il n'y a pas de signes neurologiques à la naissance si l'anomalie est isolée. Les signes neurologiques à type de parésie des membres inférieurs sont secondaires à l'interruption des segments moteurs distaux et sont progressifs, présents dès la naissance ou apparaissant secondairement, progressivement et de façon retardée

Epidémiologie



Pediatric Neuroradiology. P Tortori-Donati, A Rossi. Ch 39. Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord

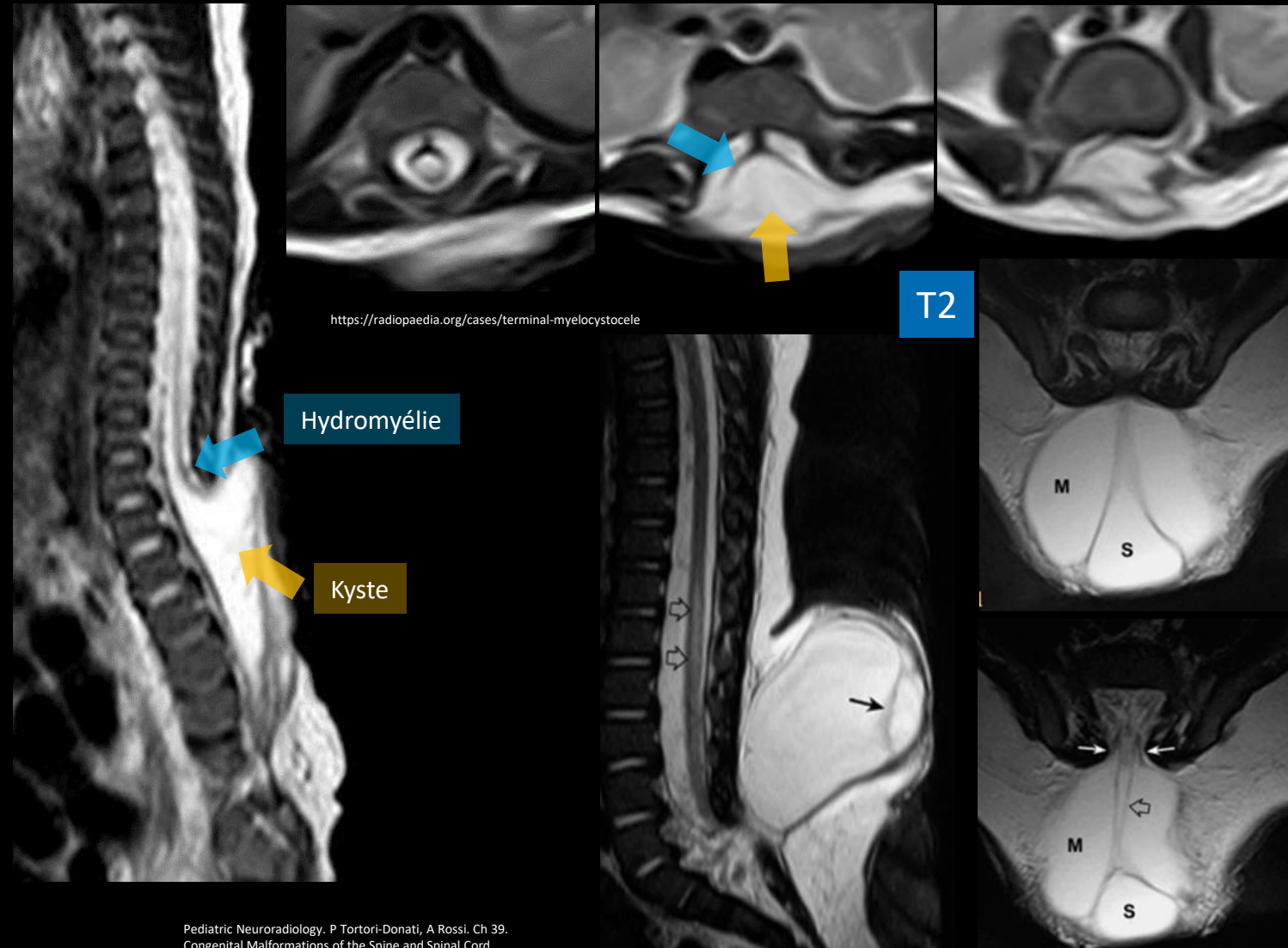
Soto Ares G, Caron S, Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. EMC Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale 2012;7(1):1-18 [Article 31-673-A-15].



Myélocystocèle terminale

- La masse liquidienne sacrée ou coccygienne est de taille variable pouvant atteindre plus de 10 cm. La moelle est attachée basse avec une hydromyélie s'évasant pour former un kyste. Ce kyste interne est situé au sein d'une méningocèle qui communique avec les espaces sous-arachnoïdiens. L'ensemble donne une image de « kyste dans le kyste »
- Les kystes interne et externe ne communiquent pas entre eux
- Des bandes fibreuses en hyposignal T1 et T2 peuvent fixer le cordon médullaire à la méningocèle
- Il existe souvent un lipome sous-cutané associé et on peut dénommer cette malformation sous le terme de lipomyélocystocèle

Imagerie





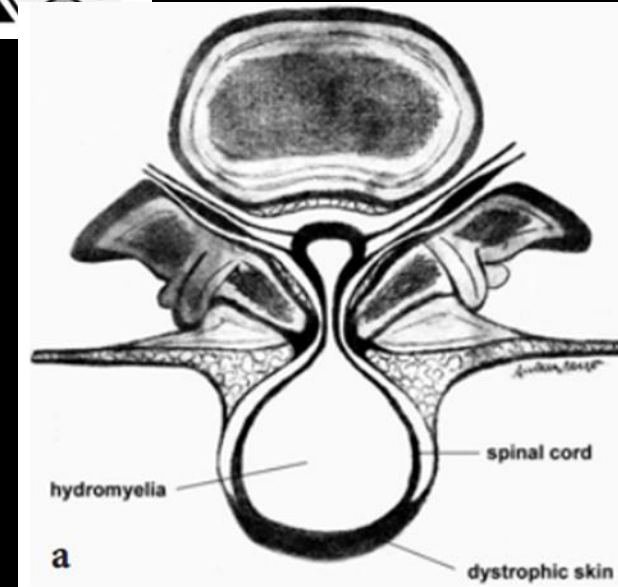
Myélocystocèle non terminale

- Elles surviennent à l'étage cervical, thoracique ou lombaire
- Elles sont **plus rares que les myélocystocèles terminales**
- Souvent confondues avec un méningocèle, elles **sont constituées d'un méningocèle à collet fin développé à travers un défaut osseux postérieur limité. Ce méningocèle contient un pédicule neurovasculaire reliant la partie postérieure de la moelle au dôme de la méningocèle.** Suivant le type, on retrouve ou non la cavité hydromyélique herniée limitée par la partie postérieure amincie de la moelle au sein de la méningocèle
- Il s'agit d'une **anomalie de la neurulation primaire** liée à un défaut de fusion tardif des replis du tube neural
- Son extension limitée n'empêche pas la formation des tissus sous-cutanés. **Le défaut de fusion limité des crêtes neurales est responsable du défaut de séparation de l'ectoderme cutané et du neuroectoderme**
- Ceci est à l'origine d'un fin pédicule fibro-neuro-vasculaire reliant le cordon spinal aux tissus sous-cutanés. Il contient des neurones, de la glie et des nerfs périphériques. Les mouvements répétés du LCS à travers le defect osseux postérieur sont responsables de l'expansion des espaces sous-arachnoïdiens dans la méningocèle traversée par le pédicule fibro-neuro-vasculaire. La cavité hydromyélique dissèque le pédicule fibro-neuro-vasculaire et forme une myélocystocèle
- Cliniquement, il existe une masse sous-cutanée recouverte d'une peau normale ou présentant des marqueurs cutanés de dysraphisme. Il n'y a pas souvent d'atteinte neurologique lors de la découverte. Les symptômes neurologiques sont en rapport avec la fixation médullaire

Epidémiologie



Pediatric Neuroradiology. P Tortori-Donati, A Rossi. Ch 39. Congenital Malformations of the Spine and Spinal Cord

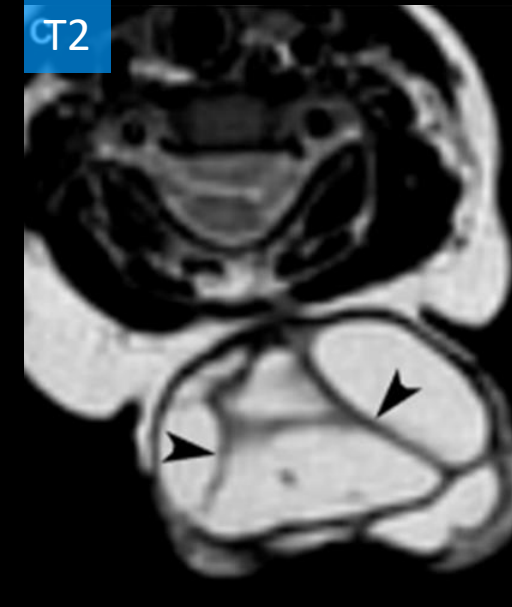
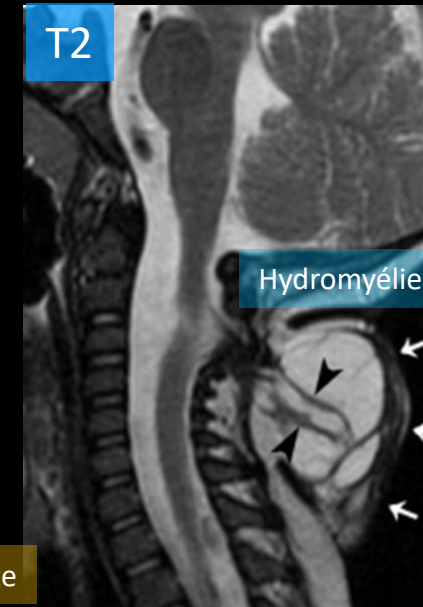
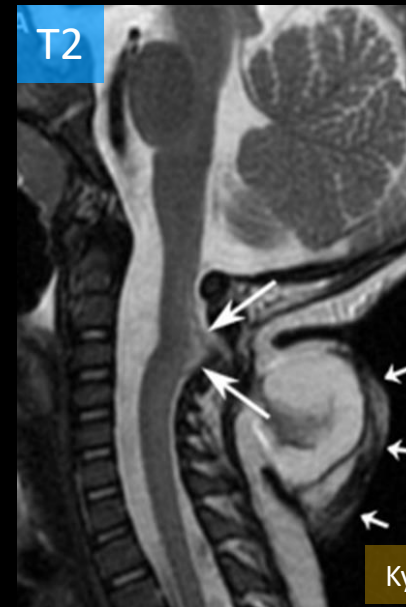




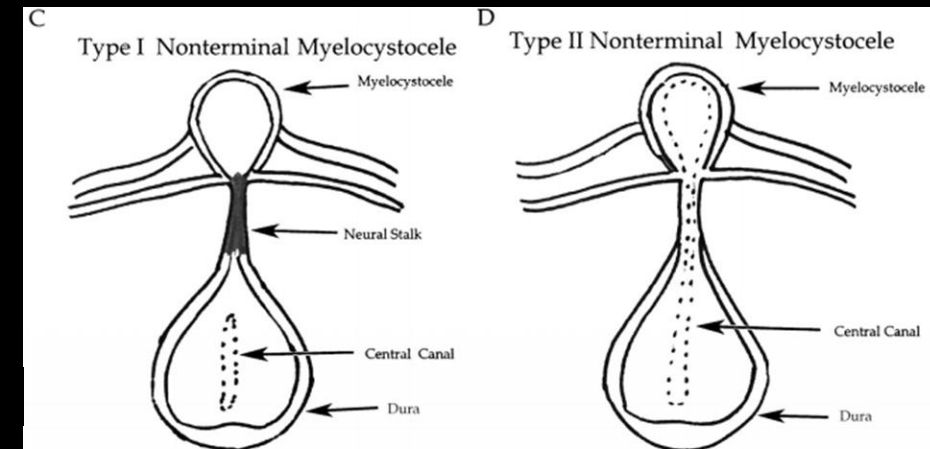
Myélocystocèle non terminale

- Deux types de myélocystocèle non terminale sont distincts
- Dans le **type I**, le méninocèle ne contient pas d'hydromyélie. Le pédicule fibro-neuro-vasculaire relie le dôme du méninocèle à la moelle qui présente une déformation triangulaire postérieure. Souvent, il existe une discrète hydromyélie localisée au-dessus du niveau de la malformation. La peau en regard peut être épaissie
- Dans le **type II**, l'hydromyélie focale déplace la paroi postérieure de la moelle dans le méninocèle et le pédicule fibro-neuro-vasculaire relie le dôme du méninocèle à la portion hydromyélique herniée

Imagerie



Spectrum of nonterminal myelocystoceles. A.Rossi et al. Neurosurgery 58:509-515, 2006



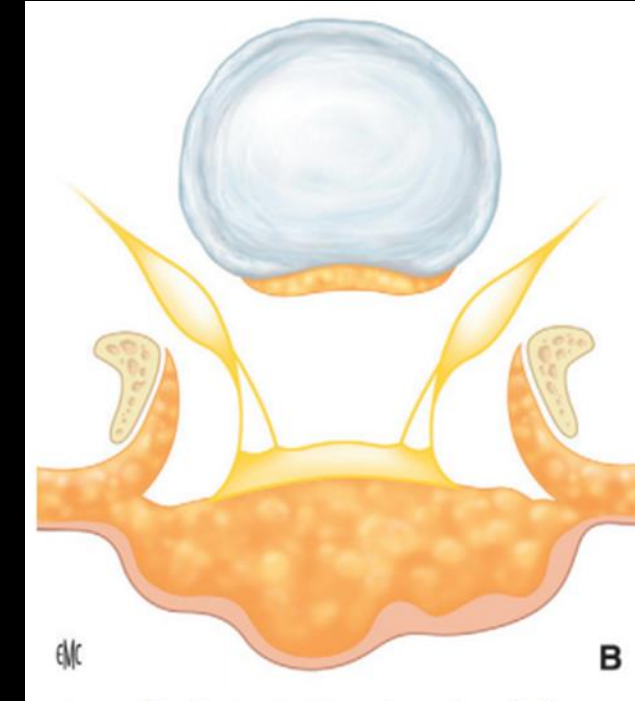
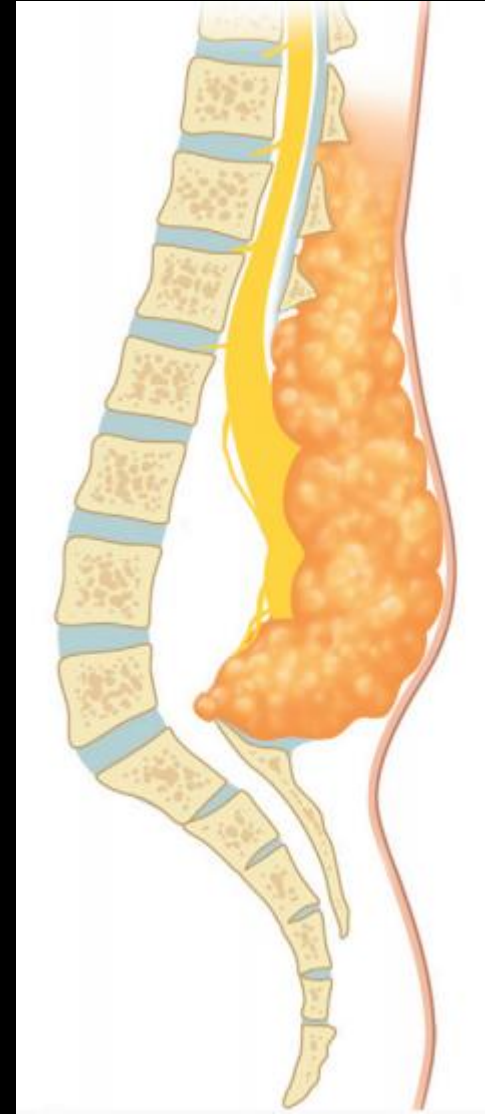
Terminal and nonterminal myelocystoceles. NATARAJAN MUTHUKUMAR. J Neurosurg (2 Suppl Pediatrics) 107:87-97, 2007



Lipomyéloclèle

- Correspond à l'extension d'un lipome sous-cutané s'invaginant dans le canal rachidien à la faveur d'un spina bifida
- L'interface placode-lipome est située au sein ou en bordure du canal spinal
- Masse graisseuse sous-cutanée perceptible dès la naissance, éventuellement associé à d'autres marqueurs cutanés

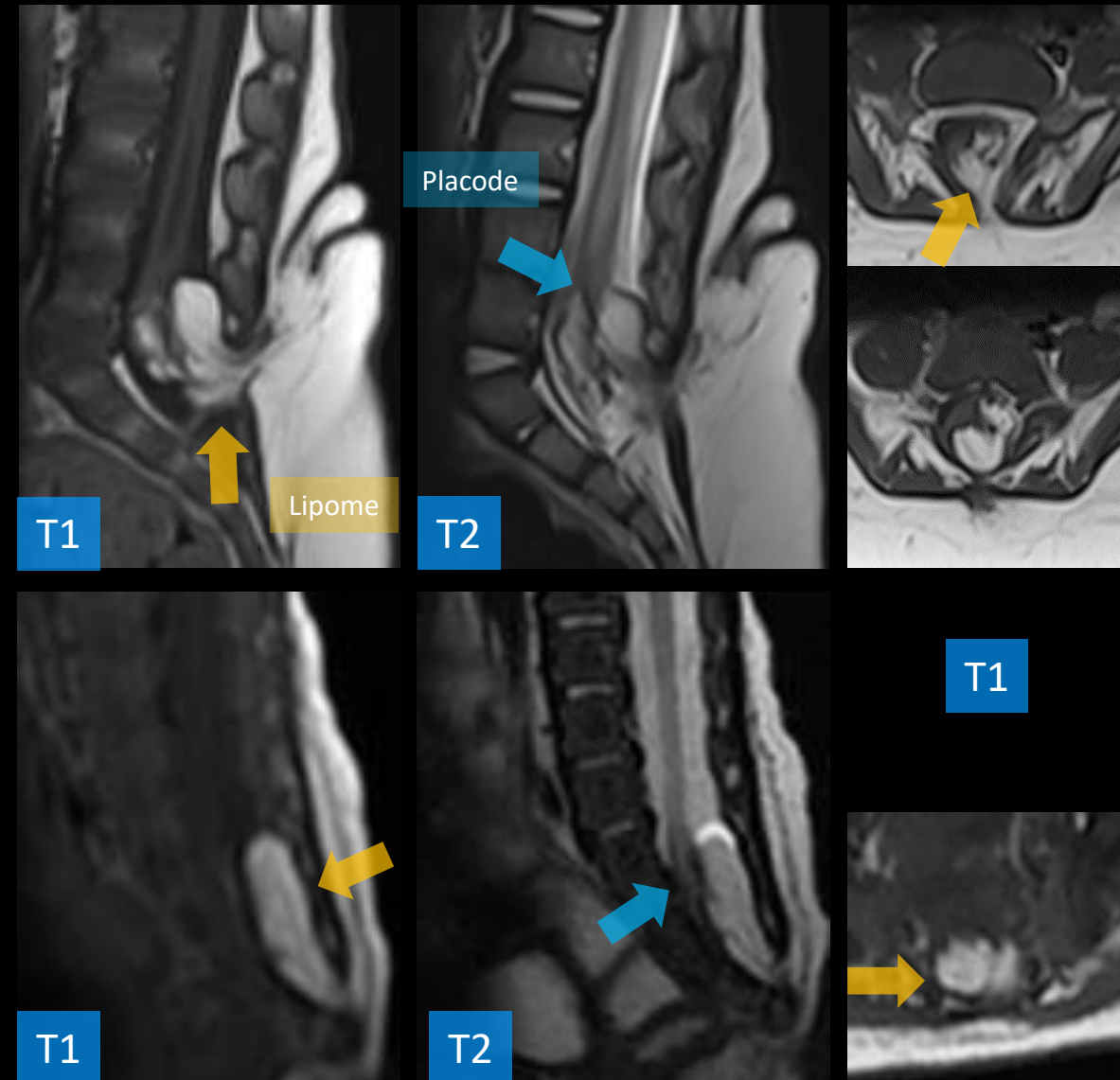
Epidémiologie



Lipomyéloclèle

- L'interface placode-lipome est située dans le canal rachidien ou en bordure du canal rachidien
- Dans la majorité des cas, la placode est terminale et peut être asymétrique si la séparation prématurée de l'ectoderme et du neuroectoderme s'est faite sur un seul bord de la plaque neurale
- L'interface peut être lisse et régulière ou large et irrégulière avec des bandes de graisse infiltrant la partie inférieure du cordon médullaire, voire atteignant le canal épendymaire
- La taille du canal spinal peut être augmentée en fonction de la quantité de graisse, mais les espaces sous-arachnoïdiens pré-médullaires ne sont pas dilatés

Imagerie

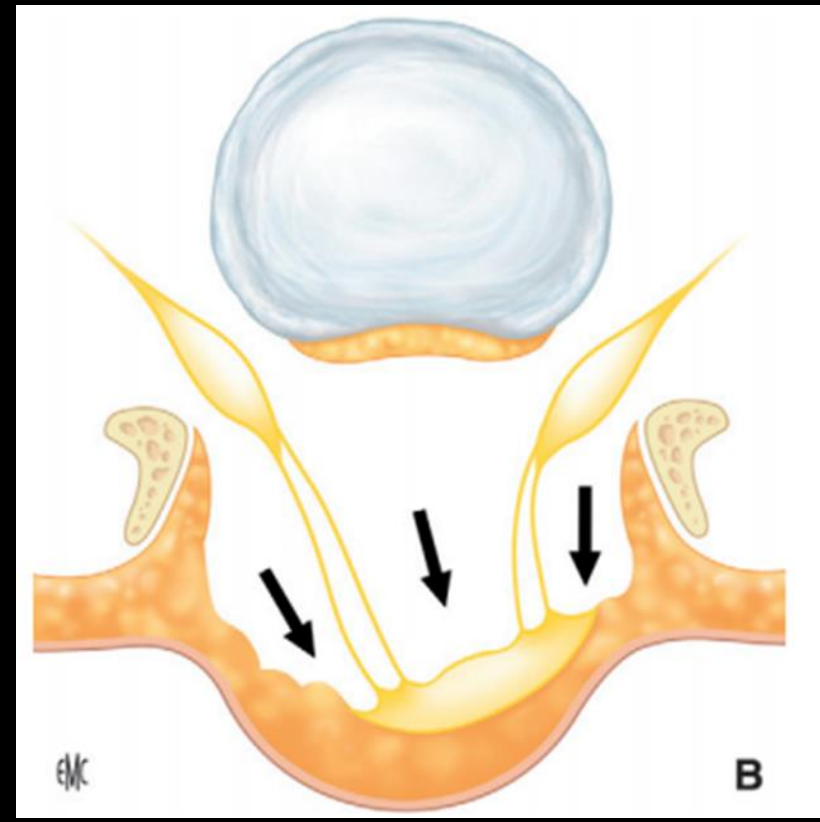
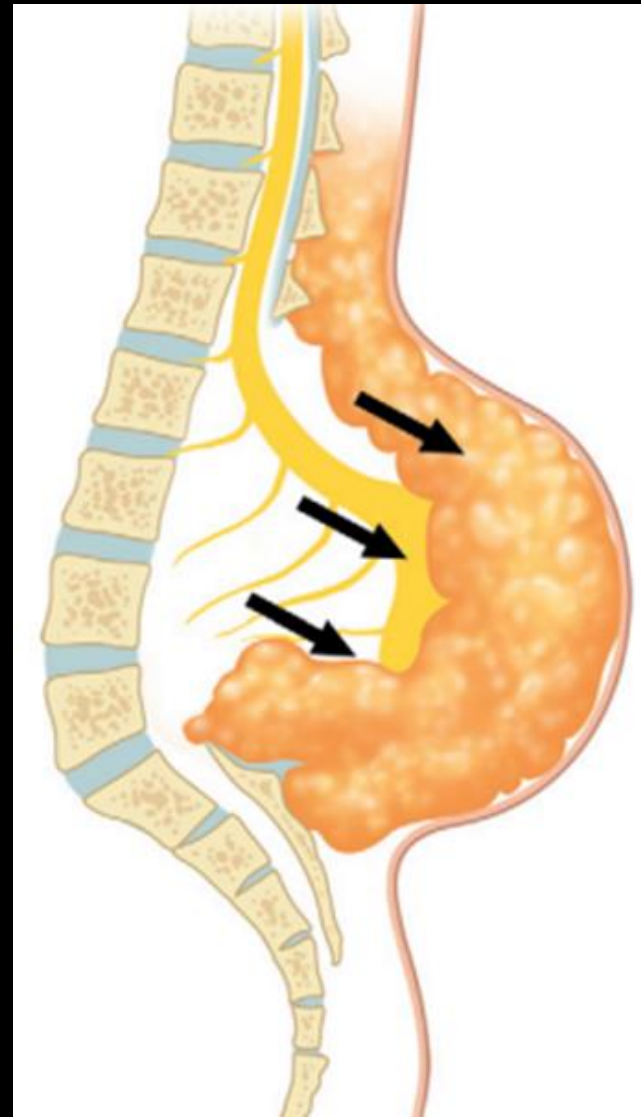




Lipomyéломéningocèle

Epidémiologie

- La prévalence des lipomyéломéningocèles est d'environ 0,05/1 000
- Les lipomyéломéningocèles sont deux fois moins fréquents que les lipomyélocèles
- L'interface placode-lipome est située en dehors du canal spinal

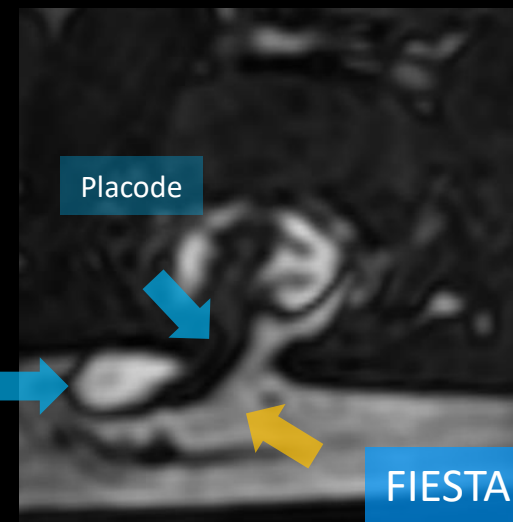
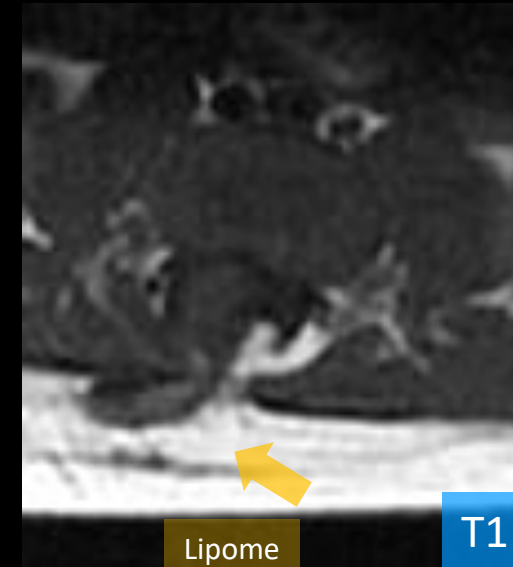
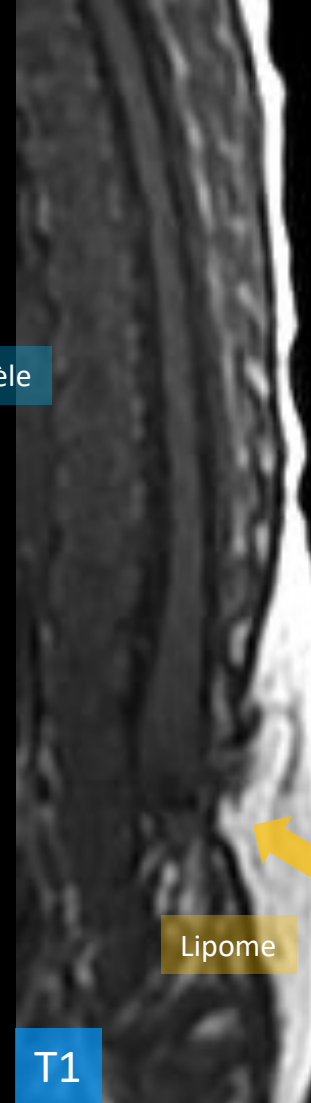
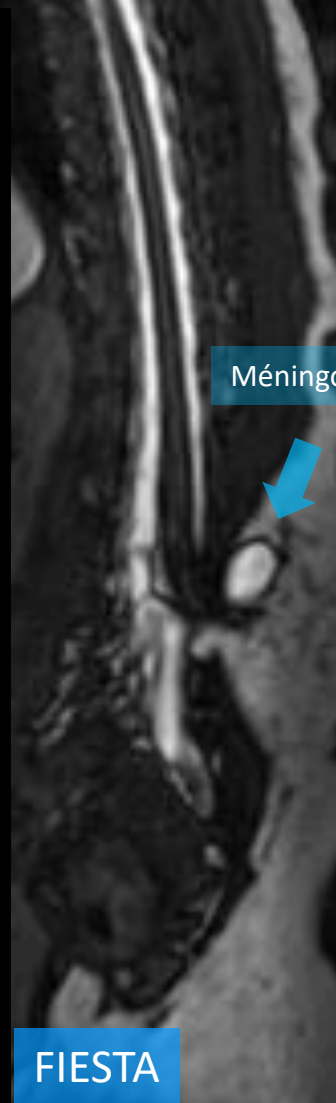
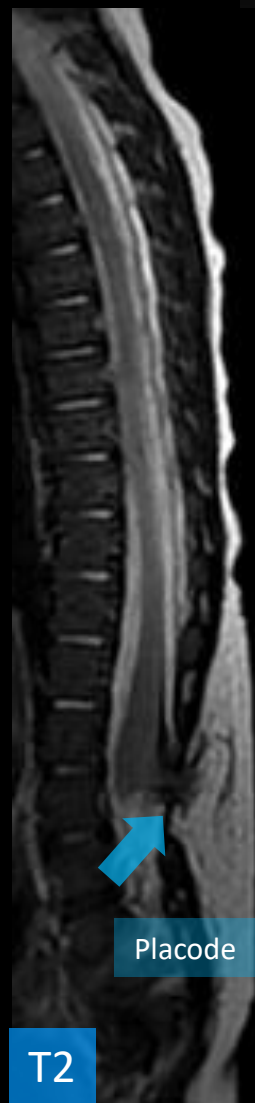




Lipomyéloméningocèle

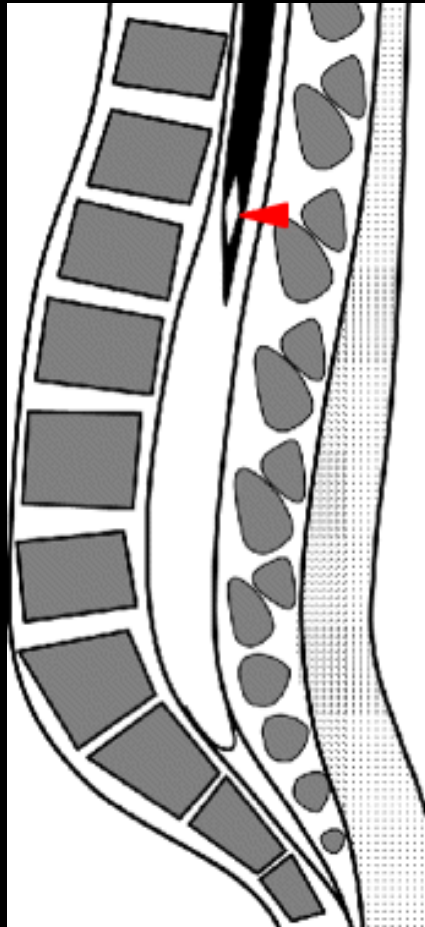
- L'interface placode-lipome est fréquemment segmentaire. Elle est déformée, étirée et tournée avec une partie dirigée vers le lipome et l'autre vers la hernie méningée
- Dans les placodes asymétriques, les racines nerveuses qui émergent du côté de la méningocèle sont plus longues, traversent la méningocèle et risquent d'être lésées lors du traitement chirurgical
- Les racines qui émergent du côté du lipome sont plus courtes et plus proches des gaines et des foramen nerveux et fixent le cordon médullaire
- La placode peut être courte si elle est terminale mais elle est plus souvent allongée dans les placodes segmentaires et pariétales
- Une plage de tissu fibro-adipeux peut border la placode et fixer le cordon médullaire aux parois de la méningocèle sur son trajet vers le lipome
- L'expansion des espaces sous-arachnoïdiens pré-médullaires au niveau de la malformation est responsable d'un élargissement du canal spinal

Imagerie

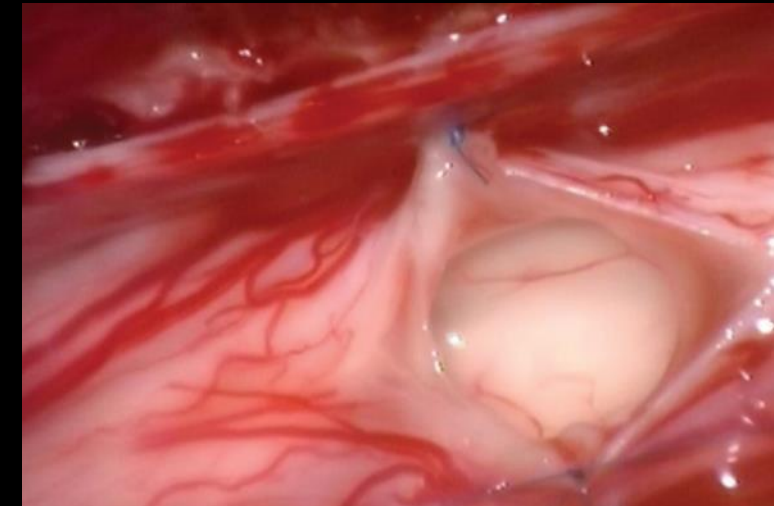
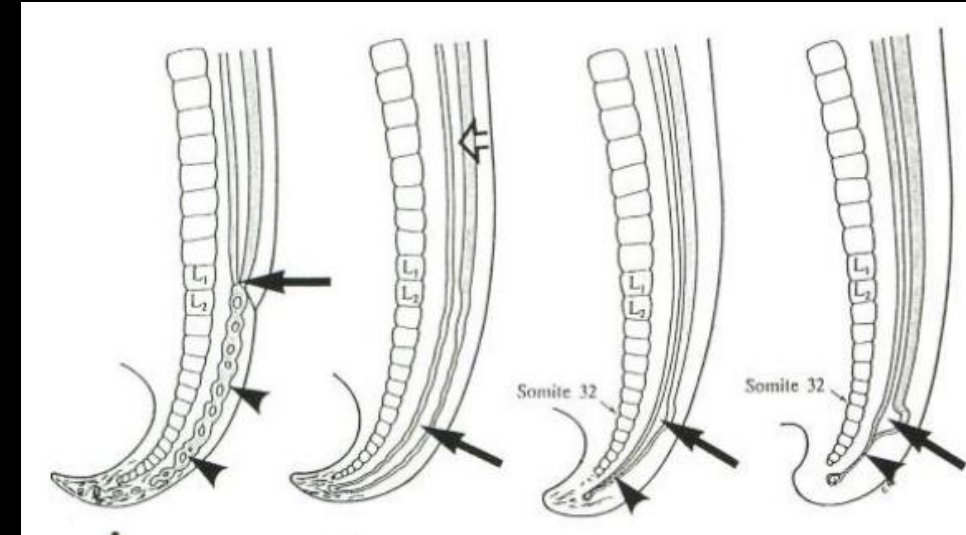


Ventricule terminal

- Ventriculus terminalis; Ventricule terminale de Krause; 5^{ème} ventricule
- Il est défini par la **persistance d'une cavité intramédullaire bordée d'épendyme au sein du cône médullaire**
- Le ventricule terminal a son origine pendant la phase embryonnaire de régression caudale (neurulation secondaire). Au cours du développement de la moelle épinière, le canal central, plus large au niveau du cône médullaire, forme le ventricule terminal
- Le ventricule terminal persistant est lié à une **régression incomplète du ventricule terminal pendant la neurulation secondaire**. Il reste en continuité avec le canal central de la moelle épinière d'amont
- Les patients sont en général **asymptomatiques** et le ventricule terminal persistant doit être considéré comme une **variante de la normale**. Cependant, si la dilatation est importante, il peut être à l'origine de rachialgies basses, de troubles sphinctériens urinaires et de sciatiques



Epidémiologie

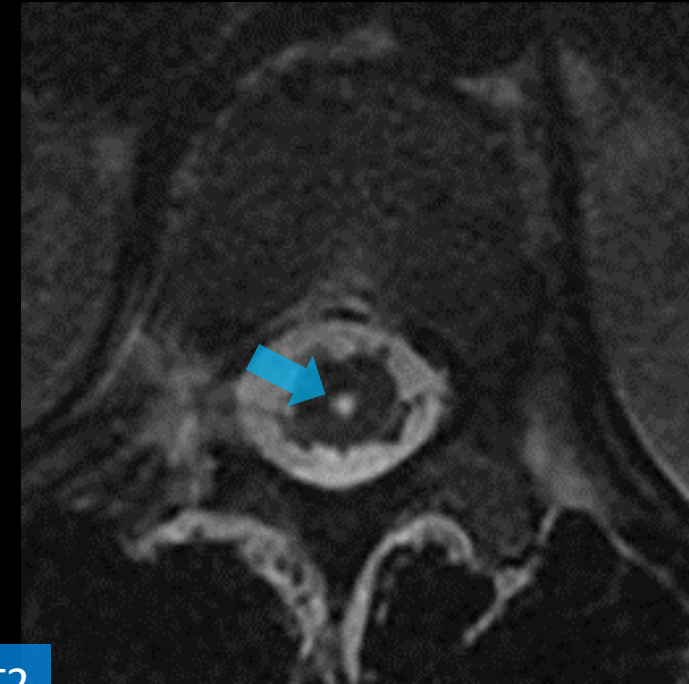




Ventricule terminal

Imagerie

- Caractéristiques sémiologiques :
 - Topographie immédiatement au-dessus du filum
 - Caractère **purement kystique**; dimensions de 8 à 10mm en hauteur et de 2 à 4mm de diamètre transverse
 - **Continuité avec la lumière du canal épendymaire** (à la différence de la myélocystocèle)
 - **Position normale de la moelle qui ne présente pas d'anomalie de signal**
 - Filum terminale immédiatement en dessous qui peut être normal ou présenter parfois un kyste dans sa partie initiale
 - **Absence de prise de contraste**
 - Absence d'évolutivité

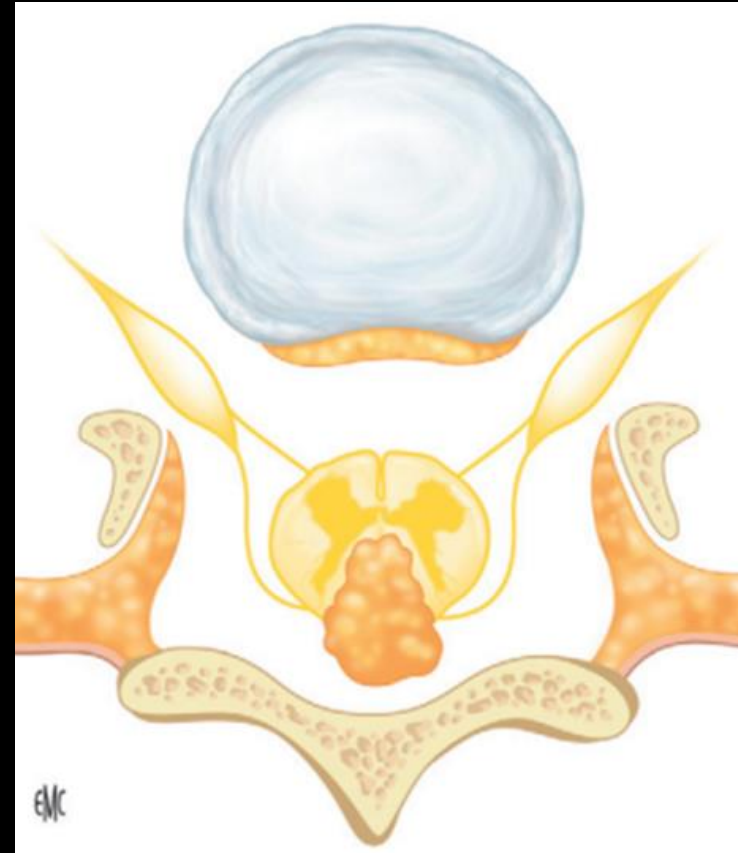


T2

Lipome intradural

Epidémiologie

- Avant la fermeture du tube neural, une **disjonction prématurée entre le neuroectoderme et l'ectoderme** permet au **mésenchyme adjacent de s'interposer entre ces deux tissus** et d'adhérer à la lumière du tube neural, bordée d'épendyme primitif. **Celui-ci induit la différenciation du mésenchyme en tissu graisseux**. Cet événement a lieu après la disjonction entre le neuroectoderme et l'ectoderme et pour cette raison, la lésion est recouverte par la peau qui apparaît intacte. Le tissu graisseux reste accolé à la surface dorsale de la placode, dans l'espace sous-pial et au contact de la pie-mère. En fonction de sa taille, il peut refouler la pie-mère semblant apparaître dans les espaces sous-arachnoïdiens mais la dure-mère reste intacte et borde entièrement le lipome. **Il peut s'invaginer dans la moelle épinière vers le canal épendymaire** mais la **localisation purement intramédullaire est rare**. Le canal vertébral est souvent élargi et le lipome peut augmenter de taille avec la croissance de l'enfant
- Lésion rare représentant 1 % des tumeurs médullaires, **4 % des lipomes spinaux**, et pouvant être localisée à différents niveaux bien que la topographie la plus fréquente soit **l'étage lombosacré** où l'accolement à la moelle provoque la position basse du cône médullaire
- **Localisation postérieure (73%)**, latérale (25%) et antérieure (2%)
- Les lipomes **s'expriment cliniquement plus fréquemment à l'âge adulte (30-50 ans)** que dans les 5 premières années de la vie
- Les symptômes s'installent lentement : monoparésie ou paraparésie, spasticité, troubles de la sensibilité cutanée et profonde pour les lipomes cervicaux et thoraciques, déficit moteur des membres inférieurs et troubles sphinctériens pour les lipomes lombosacrés
- En général, il n'y a **pas de stigmate cutané**



<https://neurochirurgiepediatrique.com/techniques-chirurgicales/la-defixation-pour-un-lipome-posterieur/>

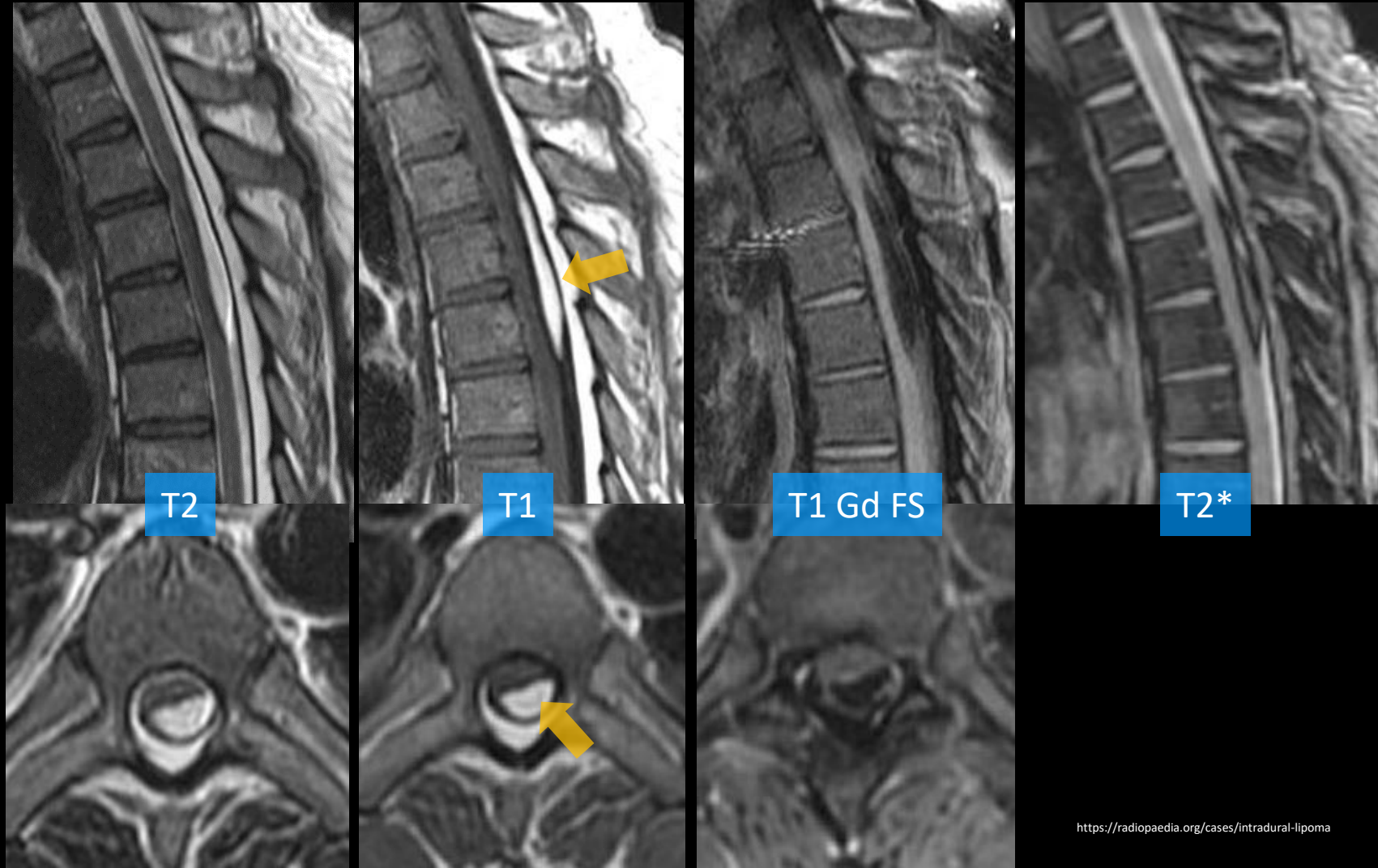
Soto Ares G, Caron S, Tempremant F. Imagerie des malformations médullaires. EMC Radiologie et imagerie médicale - musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale 2012;7(1):1-18 [Article 31-673-A-15].



Lipome intradural

Imagerie

- L'IRM montre une **masse bien limitée intradurale** **rétro- ou latéromédullaire**, de **signal iso-intense à la graisse sous-cutanée** et ne se rehaussant pas après injection de gadolinium
- Les lipomes peuvent s'invaginer dans la moelle épinière vers le canal épendymaire. Dans de rares cas, les lipomes sont purement intramédullaires





Anomalies du filum terminal

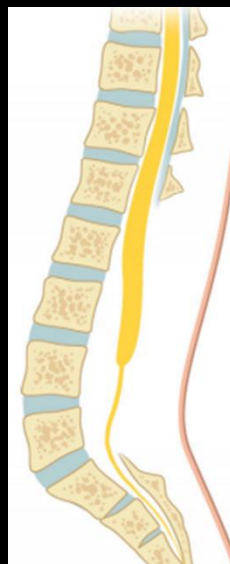
Epidémiologie

- Elles regroupent le filum court et hypertrophique et le fibrolipome du filum terminal
- Le **filum terminal normal** est un long et fin filament formé de cellules épendymaires et de tissu conjonctif, situé dans les espaces intra- et extraduraux. Depuis le cône médullaire, il s'étend à travers les espaces sous-arachnoïdiens et le cul-de-sac dural pour s'insérer sur la face dorsale de la première vertèbre coccygienne
- Le niveau du cône médullaire est variable, habituellement situé en regard du disque L1-L2. Une situation en regard ou au-dessus du disque L2-L3 est considérée comme normale, quel que soit l'âge



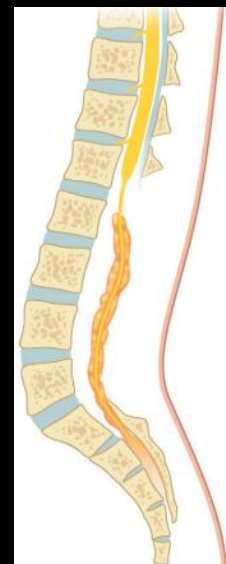
Filum terminal court et hypertrophique

- Le filum terminale court et hypertrophique est lié à une **différenciation rétrogressive anormale pendant la neurulation secondaire**, aboutissant à un **échec de l'involution de la moelle terminale et/ou d'allongement des fibres qui forment le filum**
- Lorsque le filum est trop court, la tension est transmise à la moelle épinière. Cependant, en raison des ligaments dentelés qui fixent la moelle en T12, l'effet d'étirement est limité au cône médullaire
- Cliniquement, il se manifeste par un syndrome de fixation caudale avec des douleurs dans le bas du dos et dans les jambes, des troubles sensitivomoteurs des membres inférieurs, des troubles sphinctériens urinaires et des déformations des extrémités et du rachis. **Le début des symptômes survient pendant les phases de croissance rapide (4 à 8 ans, adolescence)**



Fibrolipome du filum terminal

- Le fibrolipome du filum terminal est retrouvé dans **3,7% de la population normale** lors des autopsies et il est découvert de façon fortuite lors d'une exploration scanographique ou IRM chez environ 1,5 % et 5 % des patients
- Lors de la neurulation secondaire, **l'apposition de cellules autour de la masse caudale en voie de régression pouvant se différencier en adipocytes** est à l'origine d'un épaissement fibrolipomateux du filum terminal
- C'est une anomalie le plus souvent **asymptomatique**



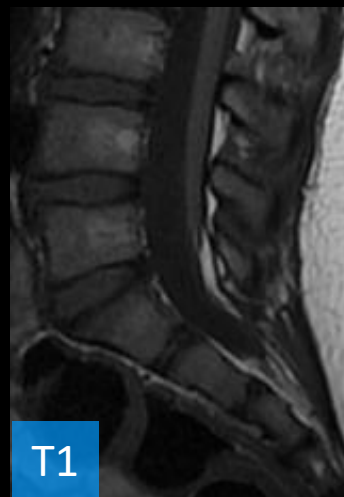


Anomalies du filum terminal

Imagerie

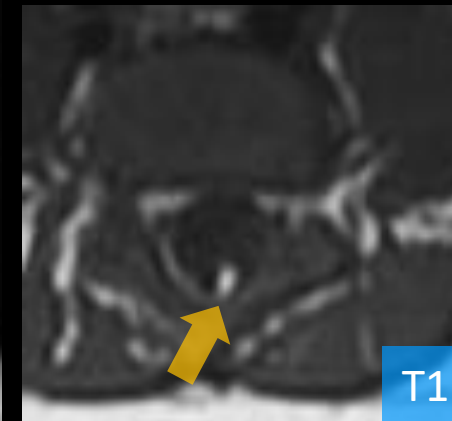
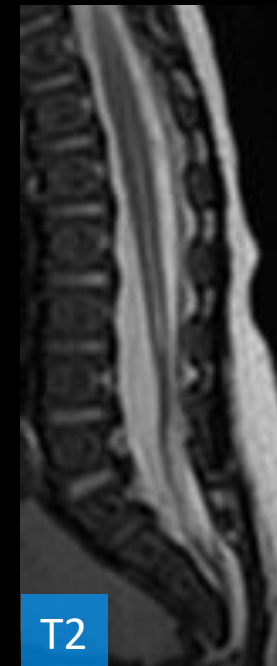
Filum terminal court et hypertrophique

- Le filum court et hypertrophique présente une **épaisseur supérieure à 2 mm** sur une coupe axiale passant par le disque L5-S1
- Parfois, la transition entre le cône médullaire et le filum peut être difficile à repérer mais celui-ci apparaît dans environ 86 % des cas en position inférieure à L2
- Il **peut être associé à un lipome**
- En général, le filum et le cône médullaire sont déplacés à la partie postérieure du canal vertébral et le cône médullaire apparaît en position basse

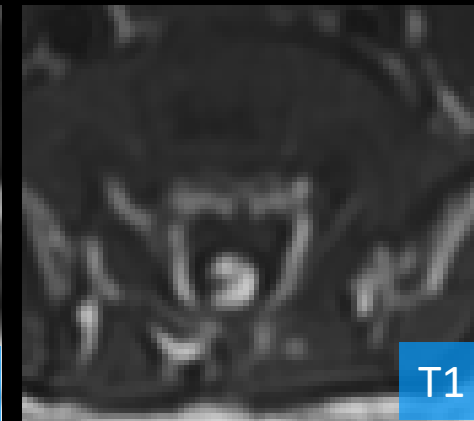


Fibrolipome du filum terminal

- Il peut être limité à la portion intra- ou extradurale du filum ou intéresser les deux portions
- Il se présente sous forme d'une **lésion graisseuse linéaire ou en bande en hypersignal T1** au sein du filum



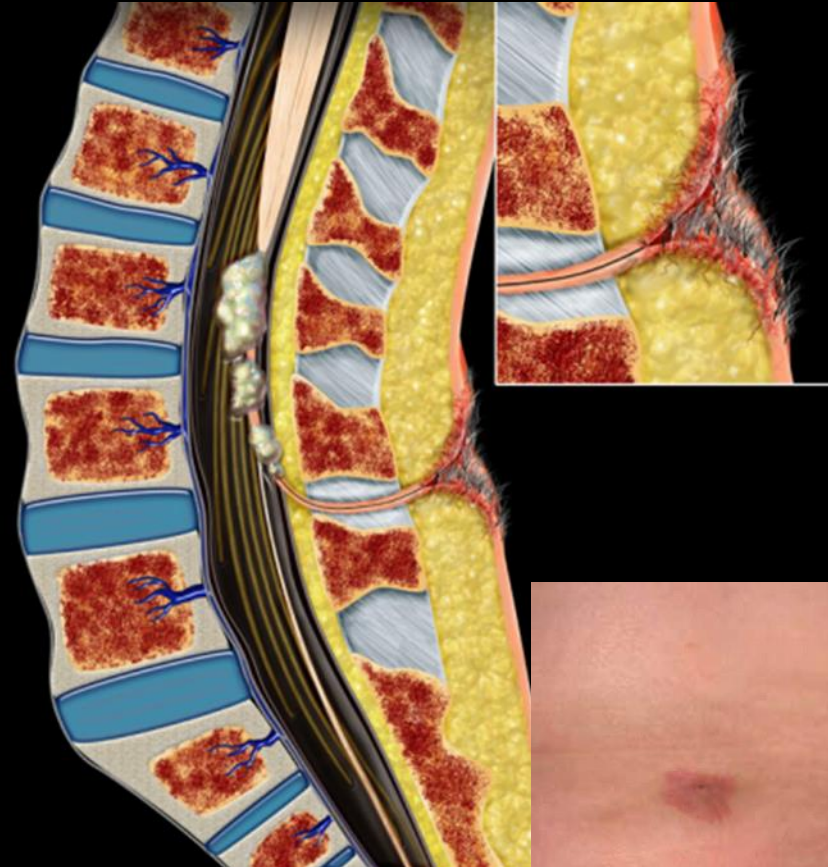
Lipome



Sinus dermique

Epidémiologie

- Le sinus dermique représente 24 % des dysraphismes fermés
- Il s'agit d'une fistule entre la peau et les méninges ou le tissu neuronal, secondaire à une disjonction focale incomplète du neuroectoderme et de l'ectoderme cutané
- Il se présente comme un tractus fibreux avec une paroi endoluminale épithéliale, La topographie est lombosacrée à proximité du cône terminal, bien qu'il existe des formes hautes et même au niveau crânien (occipital)
- La plupart des sinus se terminent dans l'espace intradural et dans 12% à 42,8% des cas, ils s'accompagnent d'un kyste dermoïde développé à partir d'inclusions de tissu superficiel ou consécutif à la desquamation des cellules du tractus. Des lipomes ou des fibrolipomes du filum terminale ou autres dysraphismes peuvent être associés
- Les anomalies cutanées sont typiques et représentent la manifestation clinique la plus fréquente
- Il s'agit en général d'une tache angiomateuse ou hyperpigmentée, un naevus avec une pilosité anormale, voire d'un pertuis
- Lorsque le sinus s'ouvre dans l'espace sous-arachnoïdien, des complications infectieuses peuvent survenir (méningite, voire des abcès) par contamination rétrograde de l'étui neuroméningé



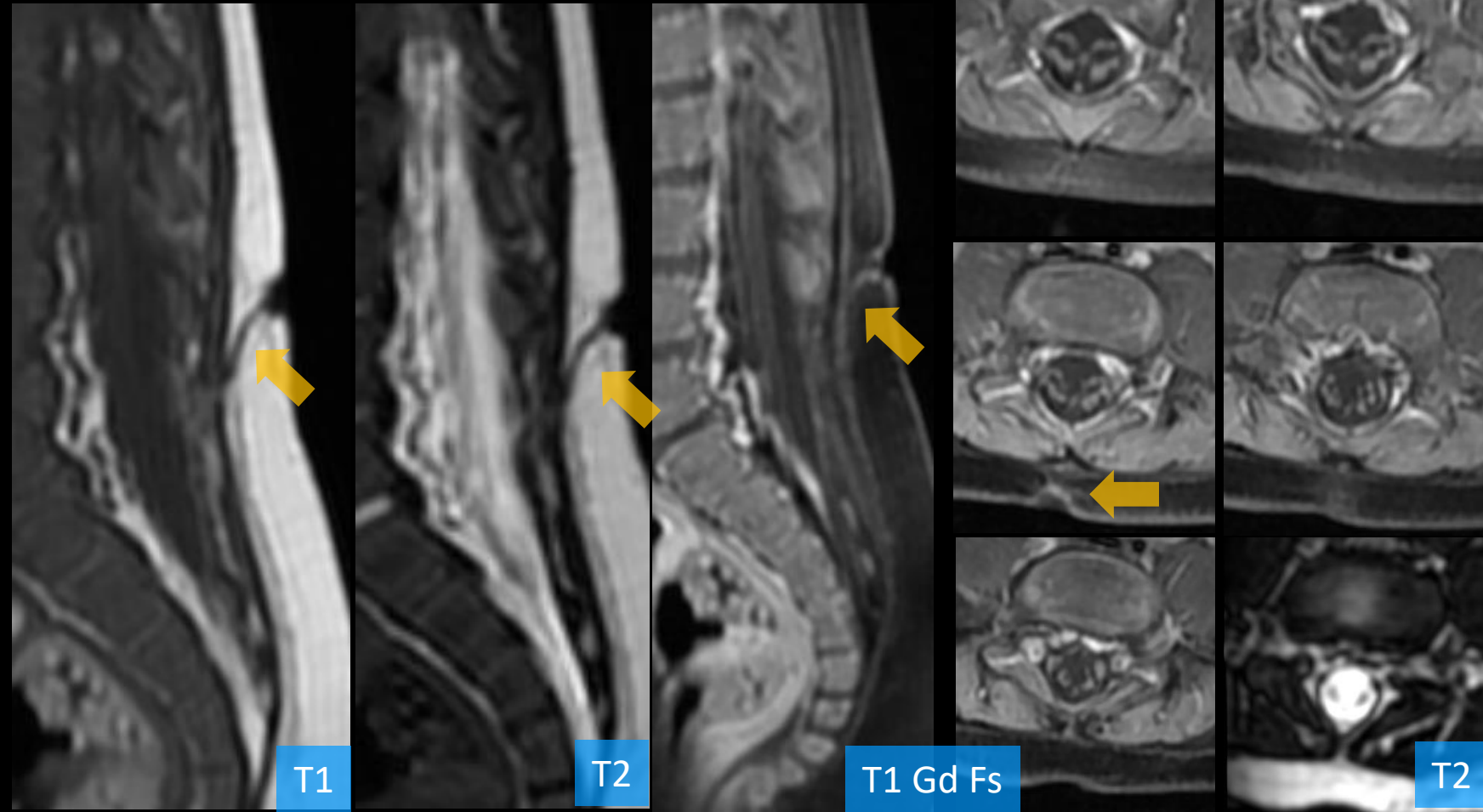


Sinus dermique

Imagerie

- En IRM, le trajet du sinus dermique est visualisé en hyposignal T1 au sein de la graisse sous-cutanée et profonde en hypersignal T1
- À la différence des kystes pilonidaux ou des fistules sacrococcygiennes, il se situe au-dessus du pli interfessier et présente une direction ascendante. Si sa terminaison est intracanaulaire, le point de passage à travers la dure-mère est plus difficile à détecter
- Le kyste dermoïde peut siéger dans la graisse sous-cutanée ou atteindre le compartiment leptoméningé avec une topographie intradurale extramédullaire. Il apparaît en IRM en hypo- ou hypersignal (graisse) T1 et hypersignal T2. Le signal peut être de type liquidien pouvant rendre difficile son diagnostic. S'il s'agit d'un kyste épidermoïde, il apparaît également en isosignal au LCS en T1 et en hypersignal T2

- *Enfant de 3 mois Né à terme*
- *Pertuis cutané lombaire bas sans écoulement*





Syndrome de régression caudale

Epidémiologie

- Incidence : 1/50,000 à 1/100,000
- Sporadique la plupart du temps
- Association possible au Syndrome VACTERL ou à la triade de Currarino
- SR = 1
- **Physiopathologie :**
 - Mal connue,
 - Rôle d'un facteur hyperglycémique (RR = 200 fois celui de la population générale lors d'un diabète maternel), infectieux, toxique ou ischémique survenant en début de grossesse (<4 SA)
 - Echec de formation de la partie la plus distale de la notochorde qui conduit d'une part au développement du tube neural et des vertèbres distales et d'autre part à celui des structures dérivant du cloaque
- **Symptomatologie clinique variable :**
 - Vessie neurologique et malformations ano-rectales
 - Parésie sensorimotrice (prédominance sur les déficits moteurs)
 - Agénésie sacrée : étroitesse des hanches, hypoplasie des muscles glutéaux, pli interfessier peu marqué
 - Déformations des pieds
 - Complications uro-génitales : agénésie rénale unilatérale ou bilatérale, ectopie rénale et uretères fusionnés, et entraînent généralement une obstruction urinaire, une vessie neurologique, une énurésie ou un reflux vésico-urétéral
 - Anomalies gastro-intestinales : incapacité à contrôler le transit intestinal (incontinence, encoprésie) et une imperforation anale
 - La malformation n'étant pas viable si l'agénésie sacrée s'étend au-dessus de la 10ème vertèbre thoracique. Elle s'accompagne d'une agénésie métamériquement correspondante de la moelle.

Triade de Currarino – ASP triad

- A : Anorectal malformation or congenital anorectal stenosis
- S : Sacrococcygeal osseous defect
- P : Presacral mass
 - e.g anterior sacral meningocele
 - and/or tumors like teratoma, hamartoma

Syndrome VACTERL

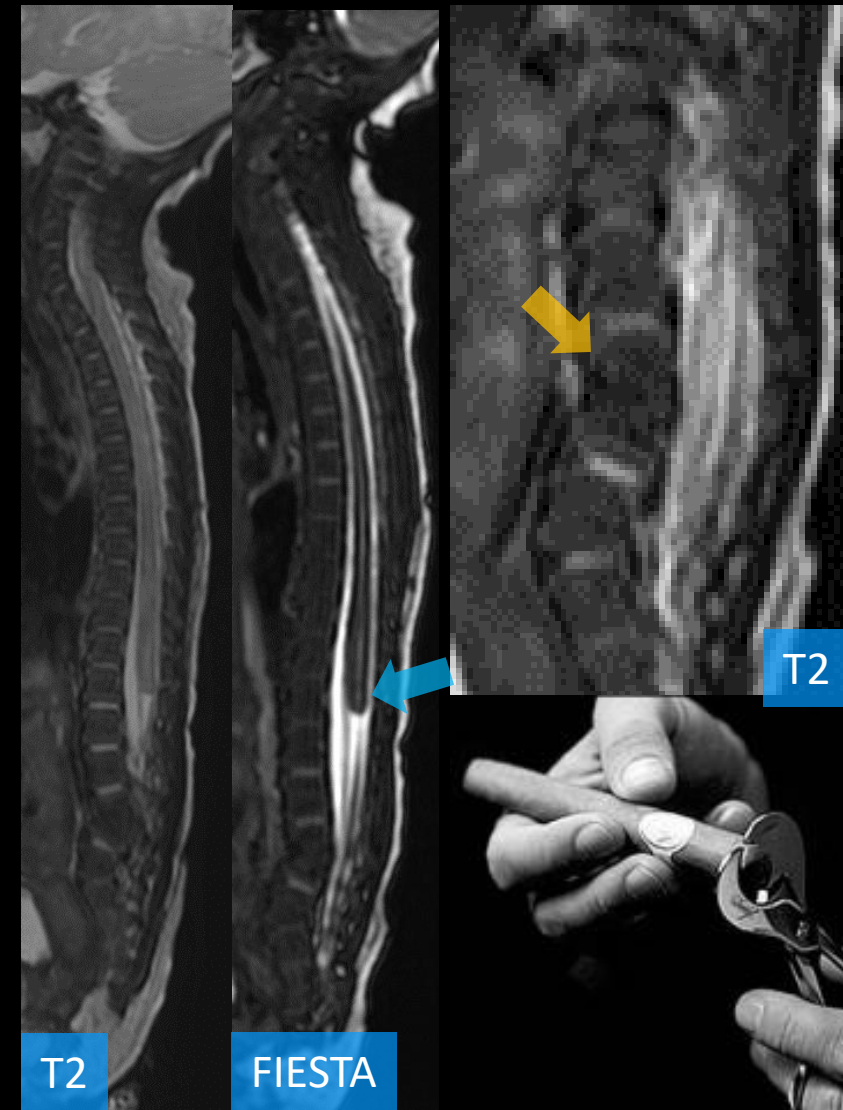
- V : vertebral anomalies:
 - Hemivertebrae
 - congenital scoliosis
 - caudal regression
 - spina bifida
- A: anorectal anomalies:
 - anal atresia
- C: cardiac anomalies; cleft lip
- TE: tracheo-oesophageal fistula +/- oesophageal atresia
- R: renal anomalies; radial ray anomalies
- L: limb anomalies
 - Polydactyly
 - oligodactyly



Syndrome de régression caudale

Imagerie

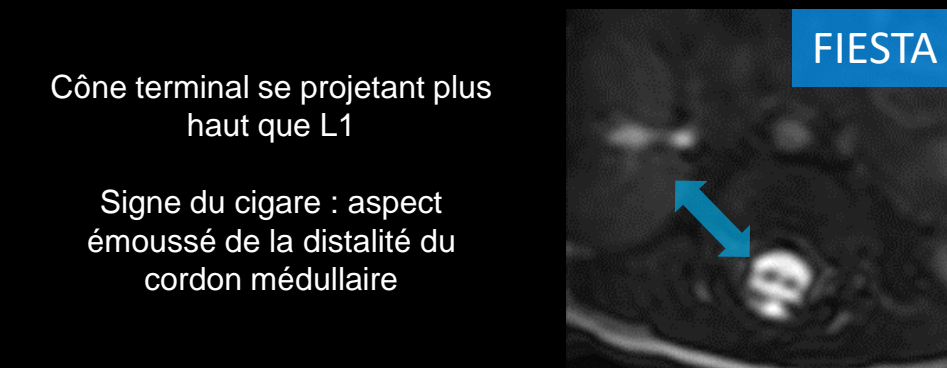
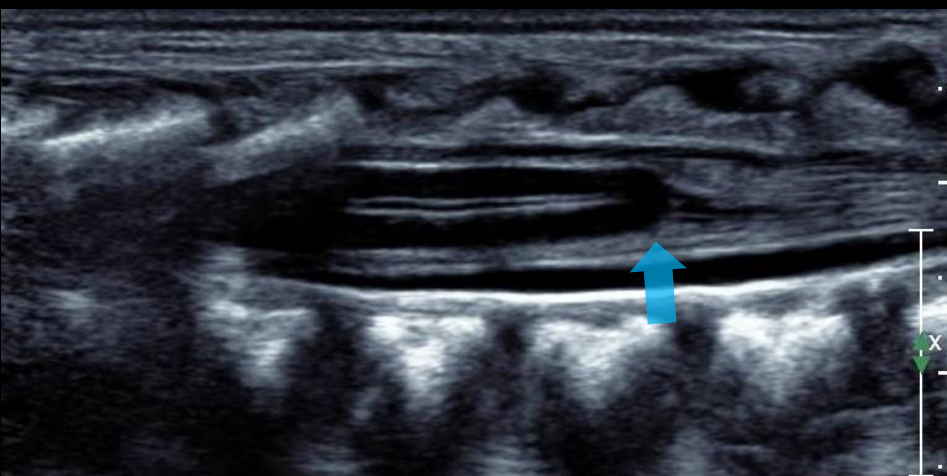
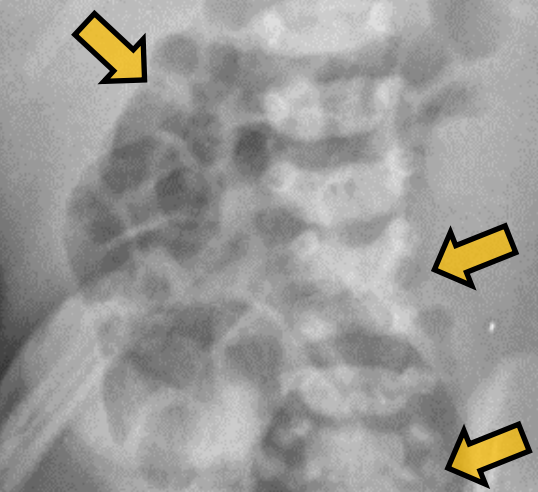
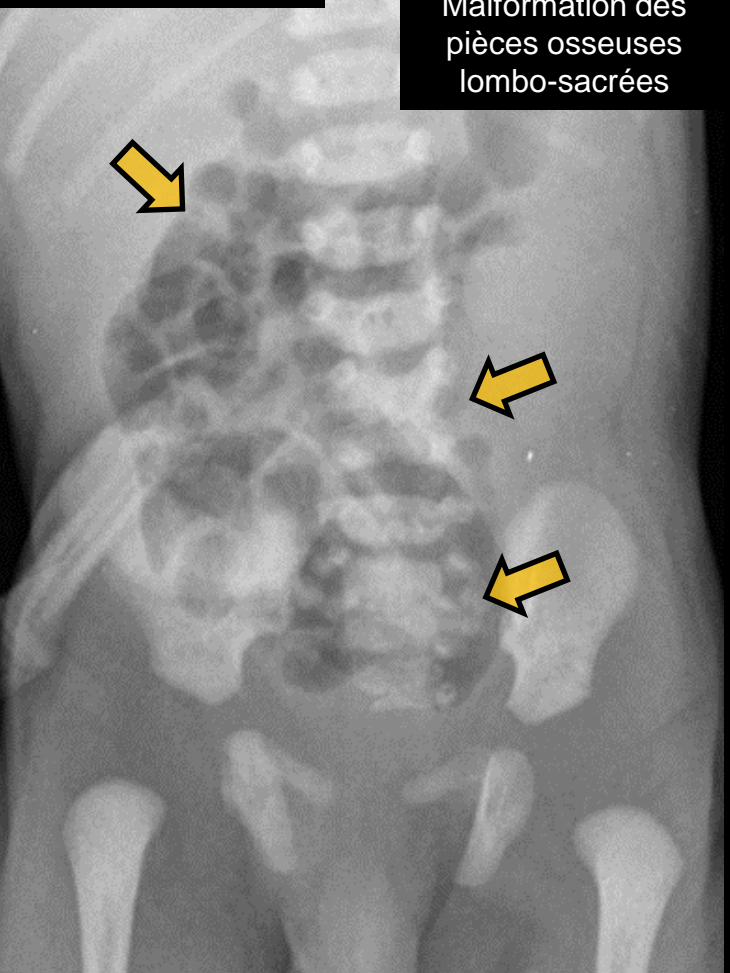
Nouveau-né de 7j présentant un syndrome polymalformatif associant atrésie œsophagienne, méésentère commun, imperforation anale, dysgénésie rénale gauche



Aération du grêle latéralisé à droite, traduisant le méésentère commun



Malformation des pièces osseuses lombo-sacrées



Cône terminal se projetant plus haut que L1

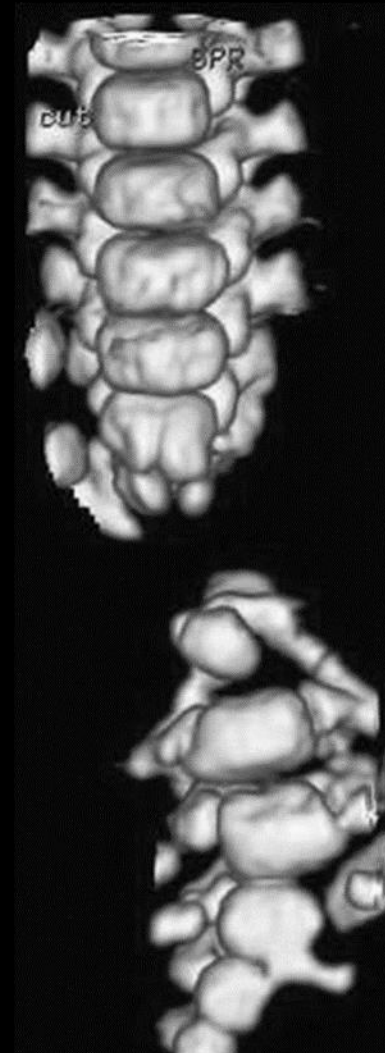
Signe du cigare : aspect émoussé de la distalité du cordon médullaire



Dysgénésie Spinale segmentaire

Epidémiologie

- Par rapport au syndrome d'agénésie caudale, ici le trouble de formation de la notochorde intéresse des segments moins terminaux ou intermédiaires, se manifestant cliniquement et radiologiquement par des **anomalies de la moelle dorsale**
- Ces anomalies peuvent cependant intéresser les régions lombaires et lombosacrées rendant les aspects radiologiques différents en fonction du niveau atteint selon l'axe antéropostérieur
- La définition clinique et radiologique du syndrome inclut :
 - **l'interruption segmentaire rachidienne et de la moelle lombaire ou thoraco-lombaire**
 - **des racines nerveuses en regard de la lésion médullaire**
 - **des déformations osseuses des extrémités**
 - **la présence d'une paraplégie dès la naissance**

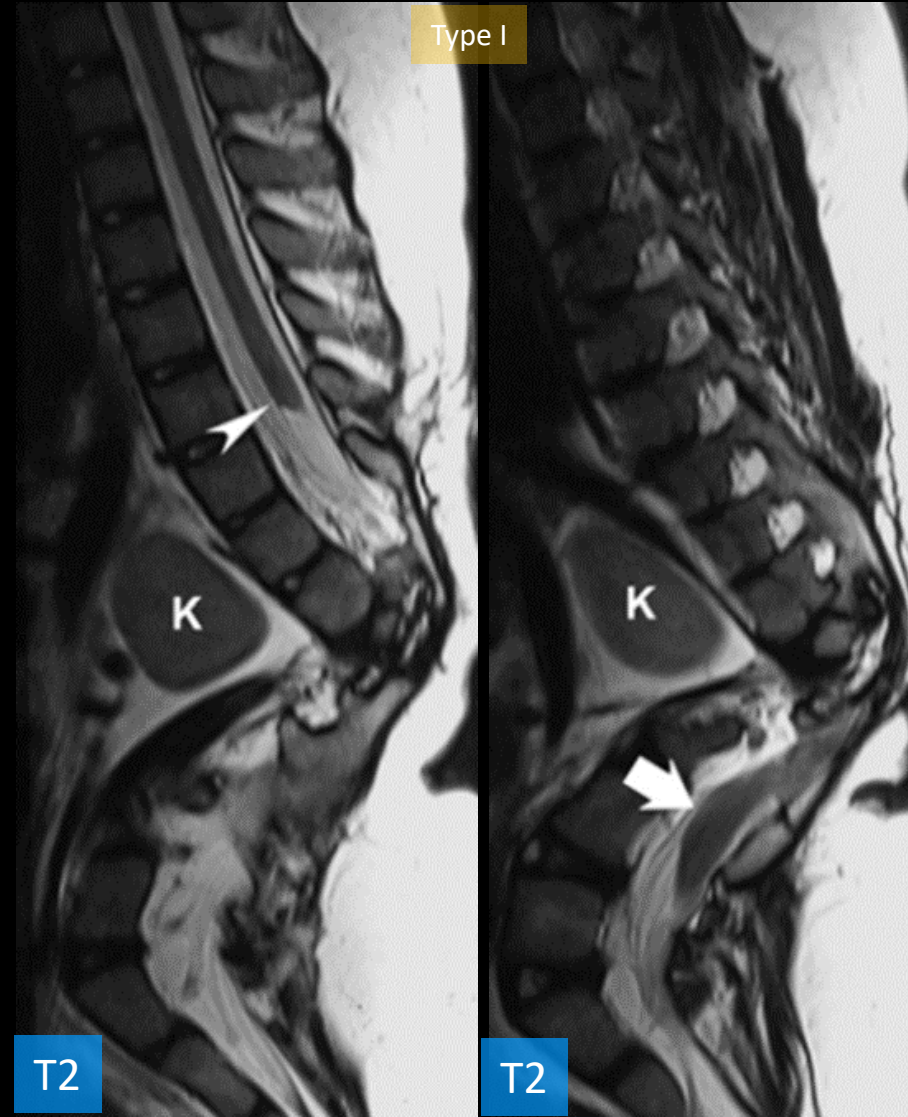




Dysgénésie Spinale segmentaire

Imagerie

- **Dysgénésie segmentaire de type I :**
 - Formes les plus sévères, la moelle est totalement interrompue au niveau dorsal et peut apparaître coupée en deux
 - Entre les deux segments médullaires, il peut exister une fine structure fibrogliale ou de tissu fibroconjonctif uniquement constatée lors des interventions chirurgicales
 - L'interruption médullaire est associée à des anomalies osseuses, une à plusieurs vertèbres pouvant être absentes
 - Ceci produit une incurvation du rachis de type cyphotique très importante. La plupart des enfants ont également une agénésie caudale
- **Dysgénésie segmentaire de type II :**
 - Formes moins sévères, la moelle n'est pas entièrement interrompue et il persiste un segment de la moelle très fin



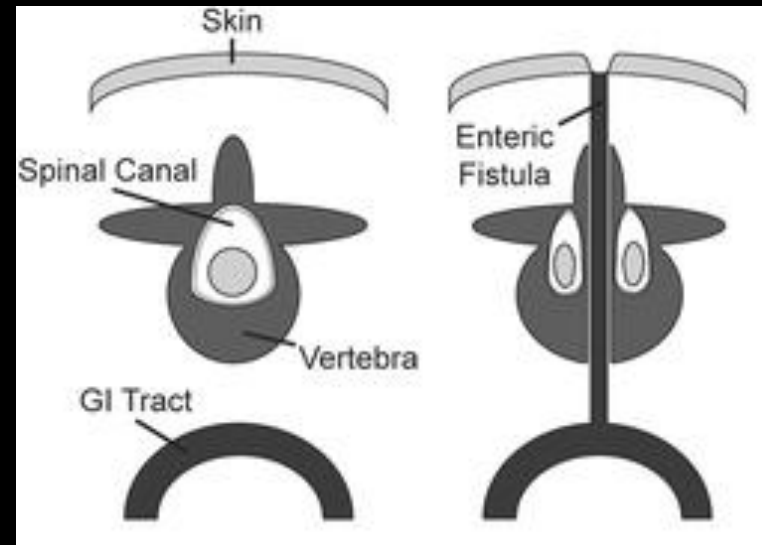
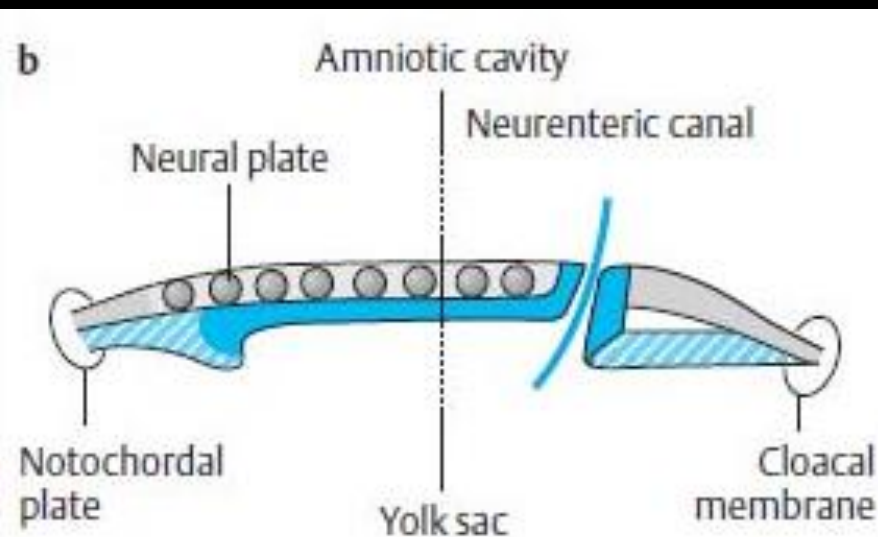
Fistule

entérique dorsale

Epidémiologie

- Extrêmement rare
- Due à la persistance de l'ouverture dans toute sa longueur du canal neuroentérique
- La communication entre la lumière digestive et la surface cutanée dorsale traverse les tissus prévertébraux, le corps vertébral, le canal rachidien puis son contenu méningé, la moelle, les arcs postérieurs ou encore le raphé médian jusqu'à la peau
- Survient au cours de la 3^{ème} semaine

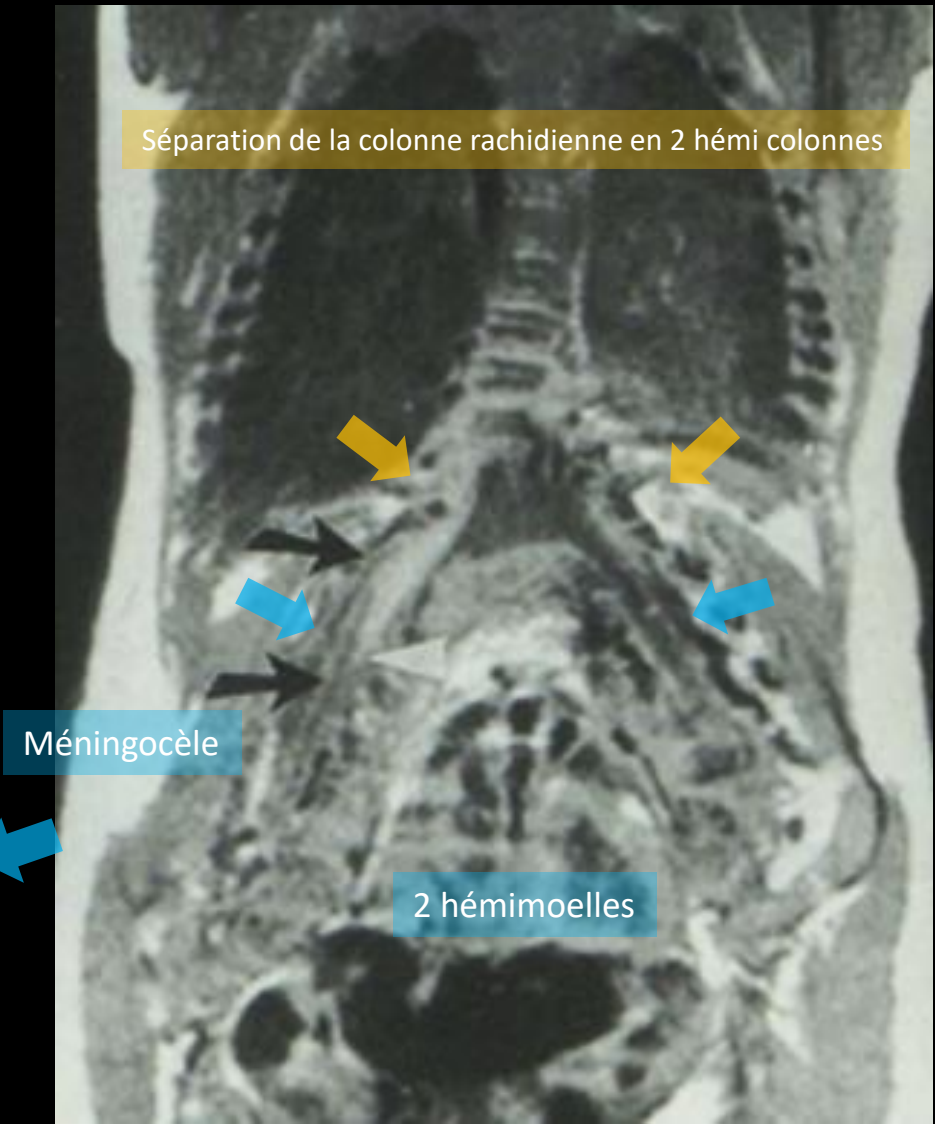
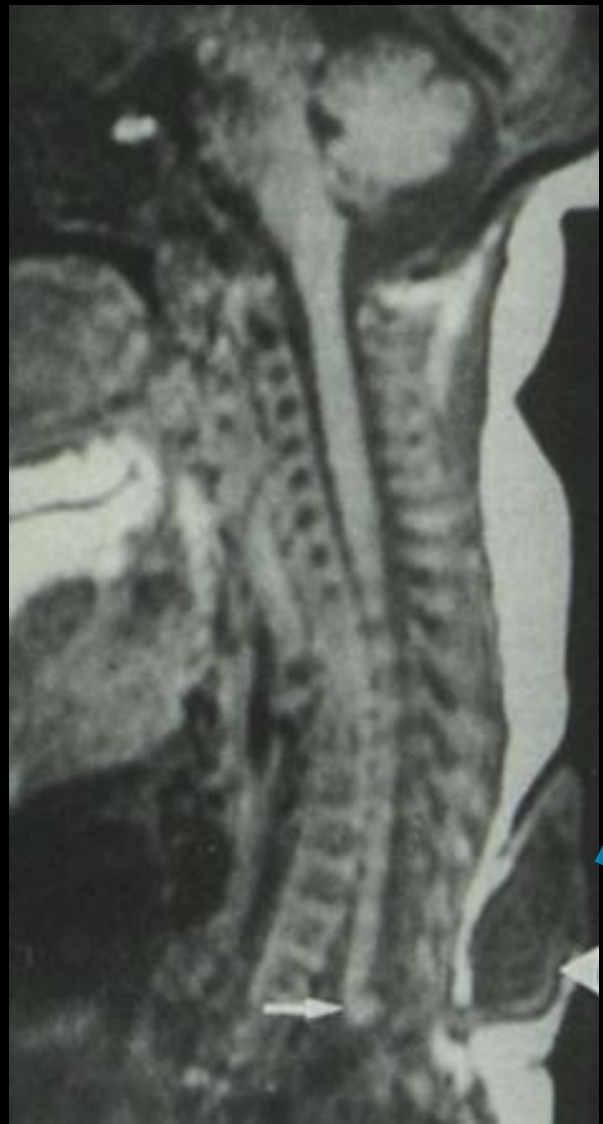
Split notochord syndrome associated with dorsal neuroenteric fistula: A rare entity.
Srivastava P et al. J Pediatr Neurosci. 2010 Jul-Dec; 5(2): 135-137.





Fistule entérique dorsale

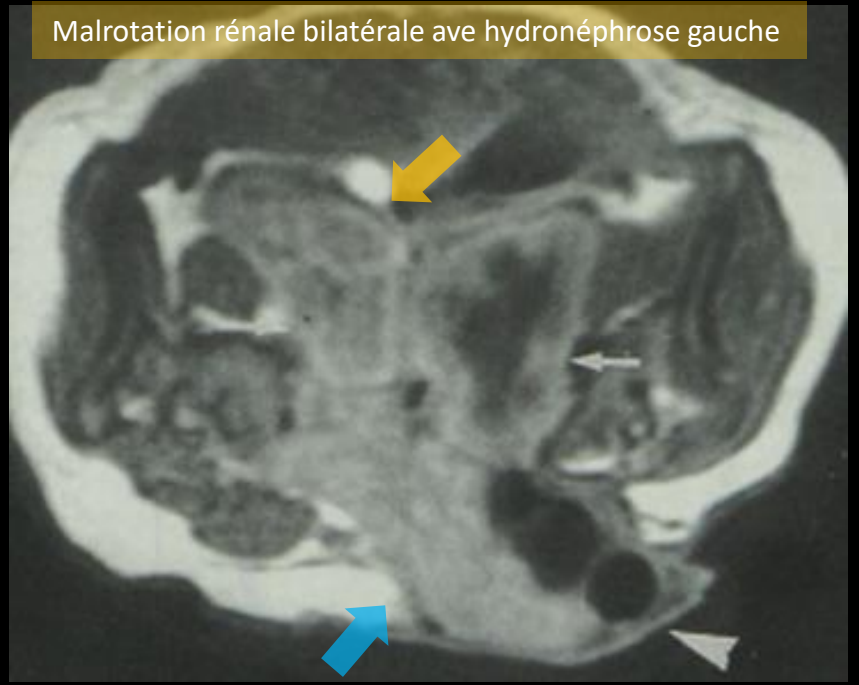
Imagerie



Séparation de la colonne rachidienne en 2 hémicolumnes

Méningocèle

2 hémimoelles



Malrotation rénale bilatérale avec hydronéphrose gauche

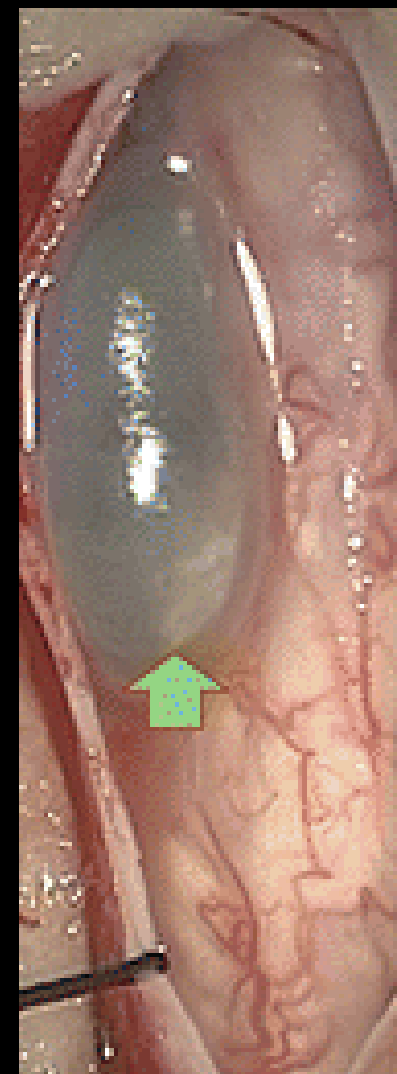
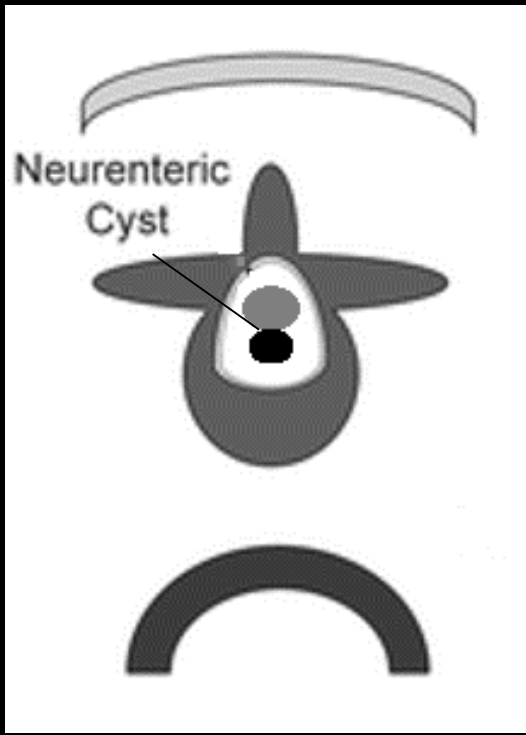
Fistule entérique dorsale



Kystes neuro-entériques

Epidémiologie

- Le KNE représente la **persistance de la portion intermédiaire de la fistule**
- Il est le plus souvent de **localisation spinale antérieure et de topographie intradurale et extramédullaire**
- Les KNE se situent généralement à l'étage cervical bas ou thoracique haut mais toutes les localisations sur l'axe neural peuvent être rencontrées
- Ils peuvent également être situés à la jonction crano-cervicale ou en position intracrânienne
- Le KNE est plus fréquent chez l'homme que chez la femme avec un sex-ratio de 2/1
- Il peut survenir de façon isolée
- **Les manifestations cliniques sont polymorphes et elles peuvent apparaître à n'importe quel moment de la vie**

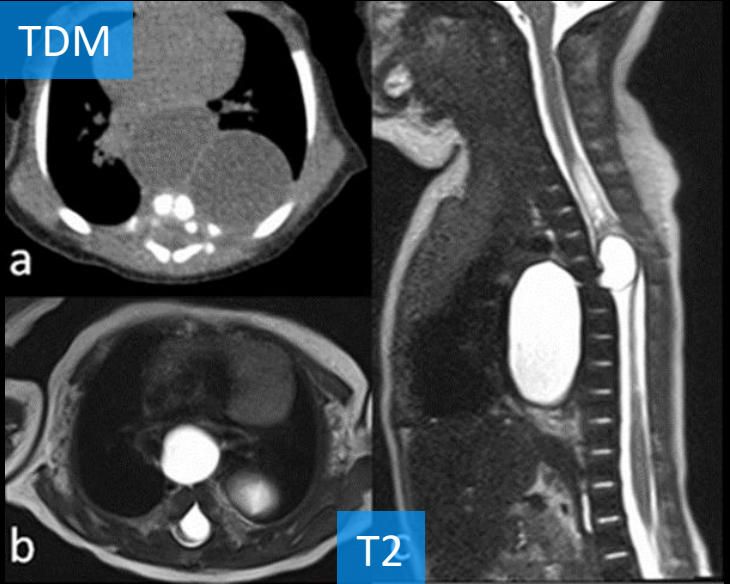




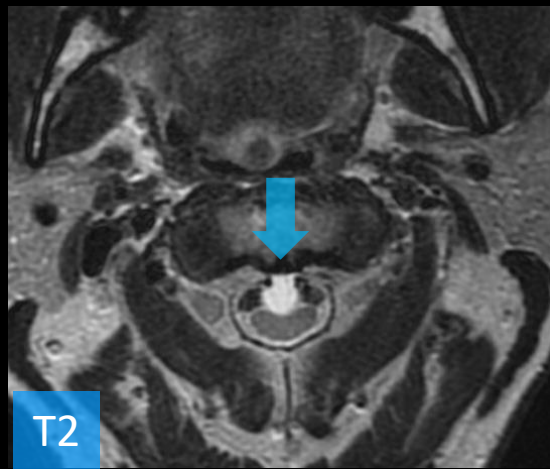
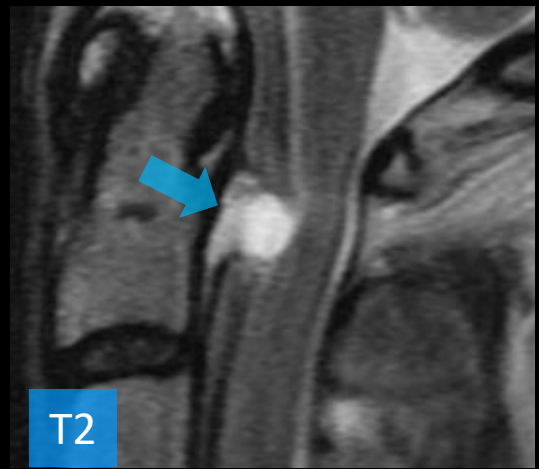
Kystes neuro-entériques

- l'IRM montre un **kyste intradural, extramédullaire**, qui comprime la face antérieure du cordon médullaire
- Localisation principale dans la **région thoracique (40%)**
- Son signal est de **type liquidien** et ses parois ne sont pas rehaussées après injection de gadolinium
- Le signal et la taille peuvent être variables traduisant des modifications de la composition protéique du kyste

Imagerie



Two-stage approach in the management of thoracic neuroenteric cyst with spinal extension: thoracoscopic excision following dorsal laminectomy. Dokumcu, Z., Uygun, O., Turhan, T. et al. Childs Nerv Syst (2015) 31: 185.

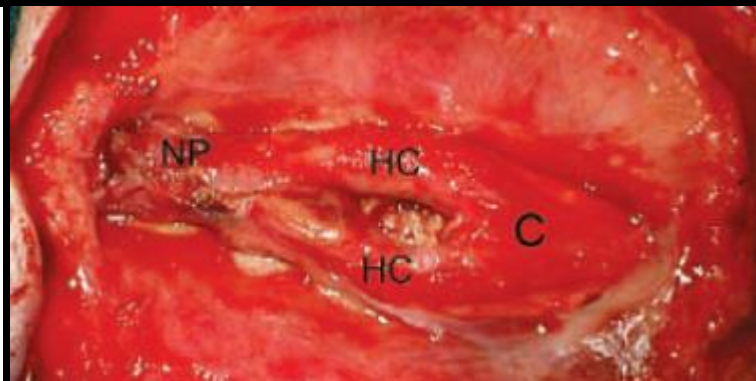
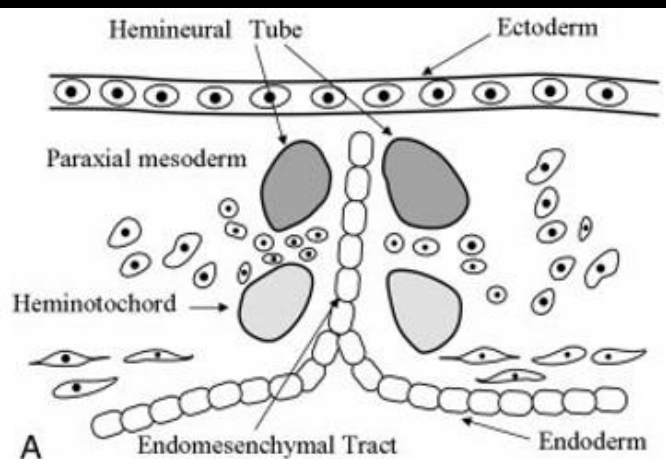


Diastématomyélie

- Malformation médullaire rare, caractérisée par une **séparation sagittale plus ou moins étendue du canal vertébral et de son contenu**, donnant un aspect de dédoublement médullaire plus ou moins complet
- ~ 5% des dysraphismes fermés
- **Localisation de la séparation :**
 - 25% de T7 à T12
 - 50% de L1 à L3
- Symptomatologie très variable, allant de l'absence de symptômes à la paraplégie
- **Etiopathogénie :** adhérence entre l'endoderme et l'ectoderme lors de la neurulation (3ème-4ème sem)

Epidémiologie

- **Type I :**
 - Duplication du sac dural
 - Séparation de la ligne médiane par un éperon fibro-cartilagineux ou osseux
 - 2 héli-moelles
 - Habituellement symptomatique
- **Type II :**
 - Sac dural unique
 - Séparation par une lame fibreuse
 - 2 héli-moelles
 - Généralement moins symptomatique



Split cord malformation type I distal to segmental myelomeningocele. Bassam M. Addas et al. Saudi Med J 2014; Vol. 35 Supplement 1: S72-S74

An Unusual Case of Split Cord Malformation. Moriya AJNR 27 Aug 2006



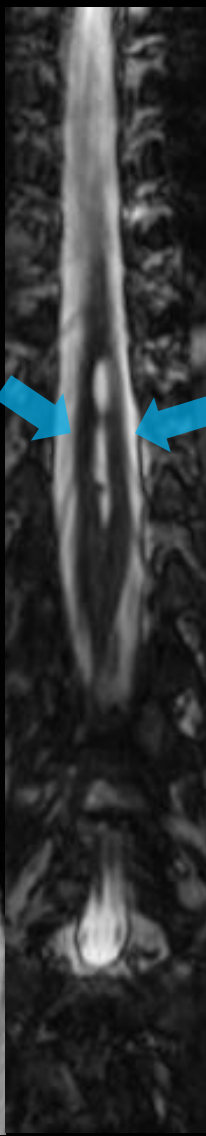
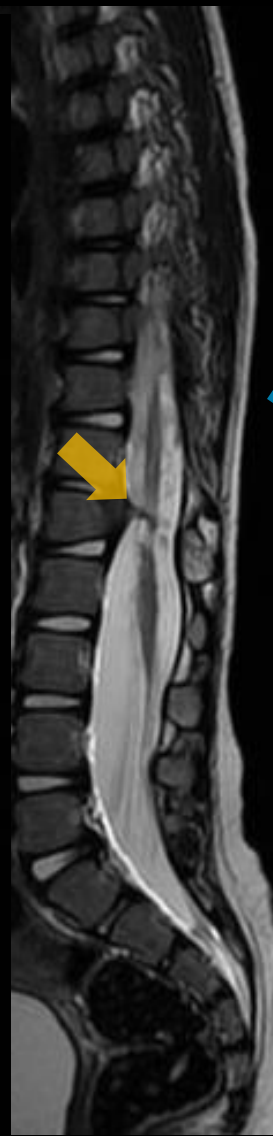
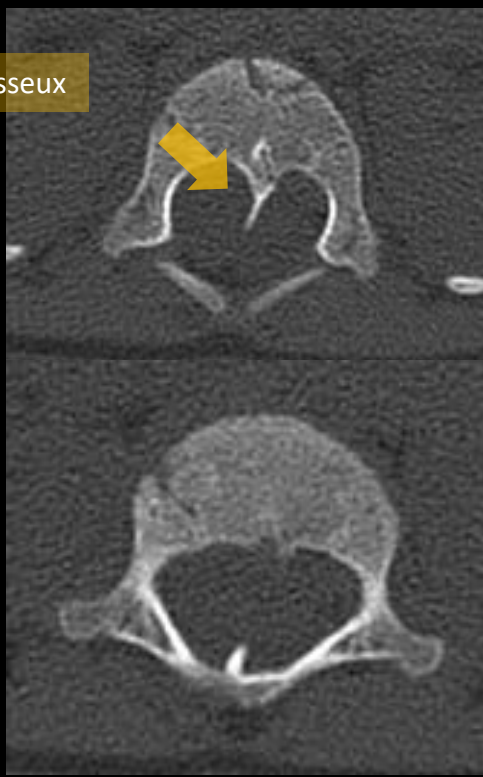
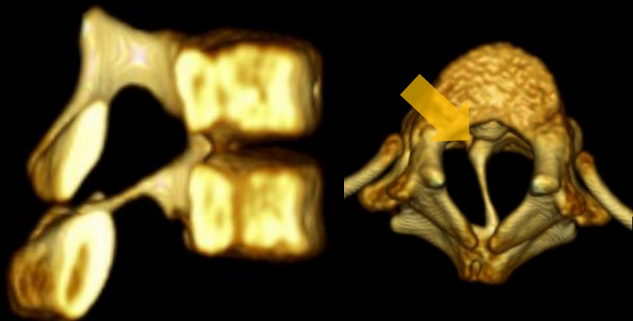


Diastématomyélie

Imagerie

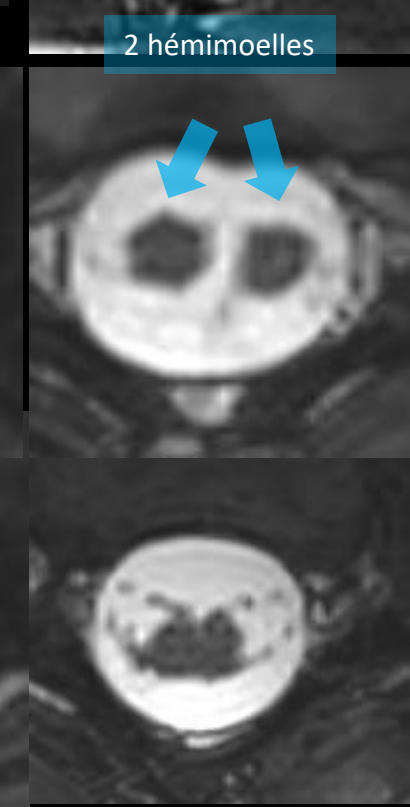
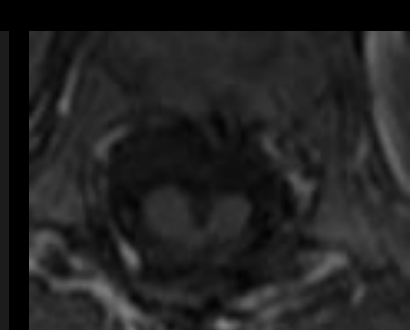
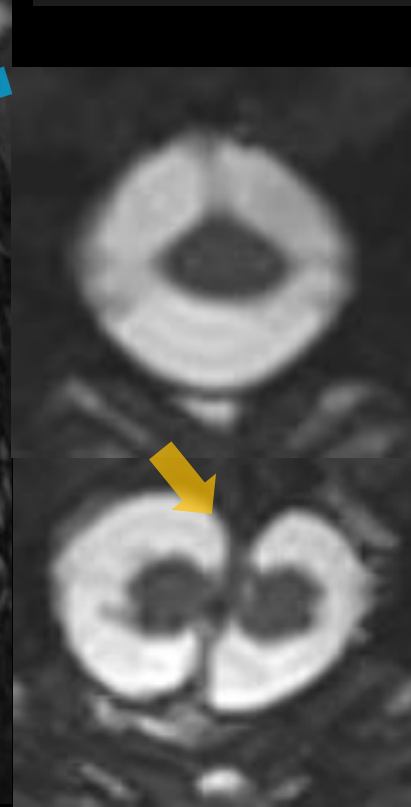


Eperon osseux



Fillette de 2ans,
asymptomatique

Diastématomyélie de type
I avec Eperon osseux
depuis l'interligne T12-L1
jusqu'à l'arc postérieur de
L1

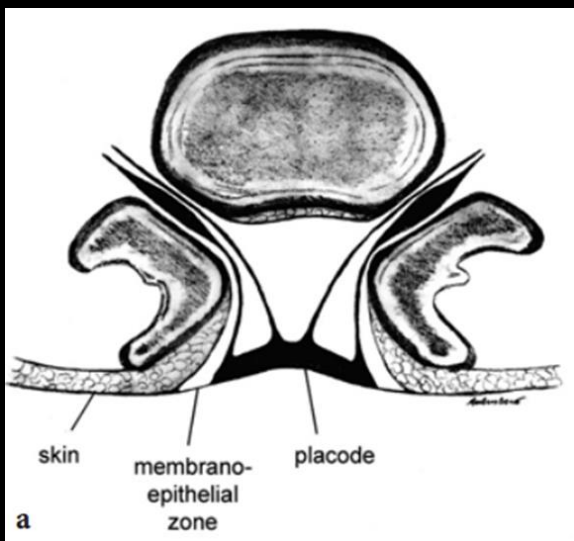


2 hémimoelles

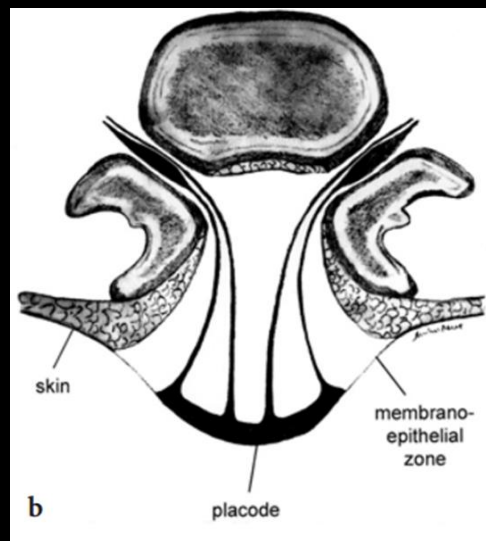


Conclusion

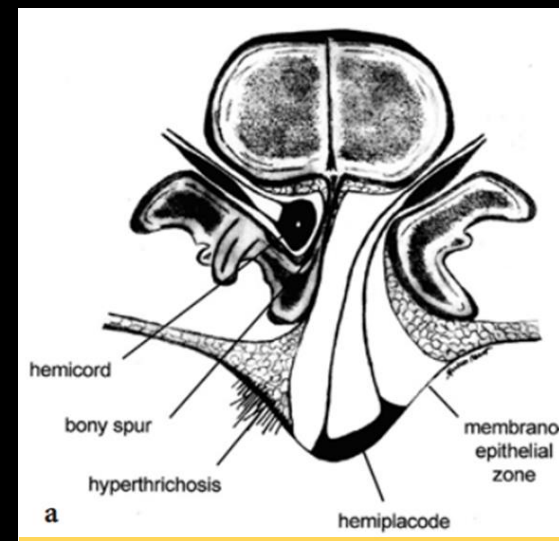
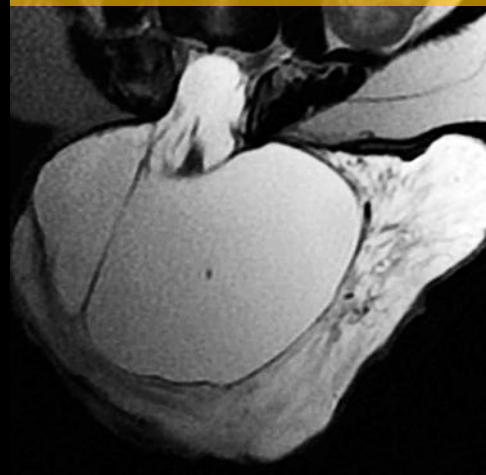
Dysraphismes spinaux ouverts



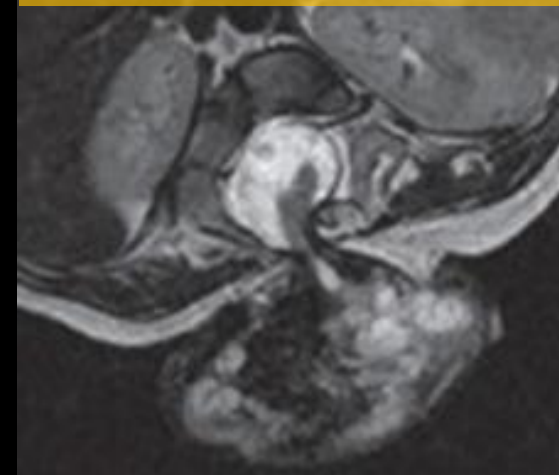
Myélocèle



Myéломéningocèle



Hémimyélo(méningo)cèle



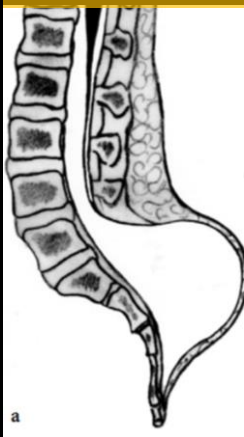
Conclusion

Dysraphismes spinaux fermés avec masse

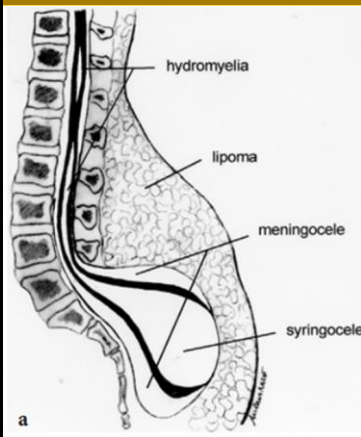
Liquidienne

Graisseuse

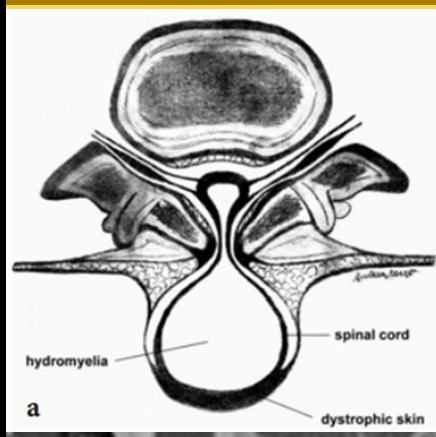
Méningocèle



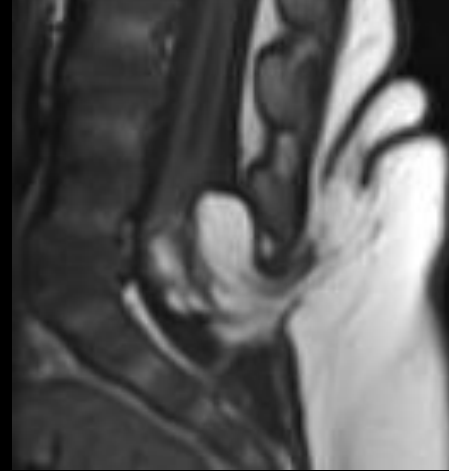
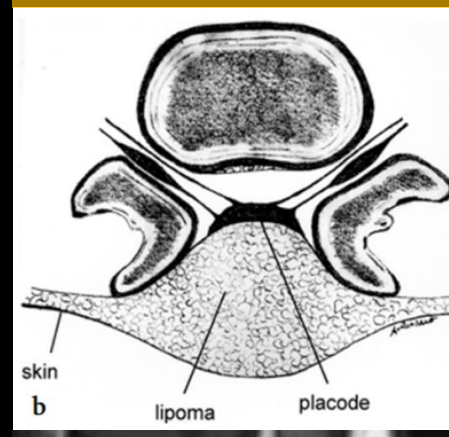
Myélocystocèle terminal



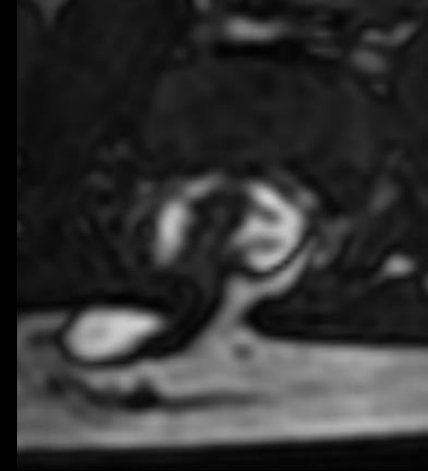
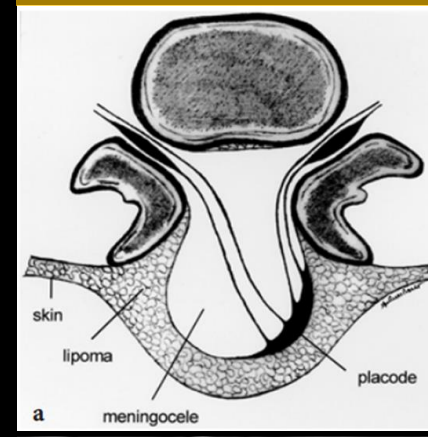
Myélocystocèle non terminal



Lipomyélocèle



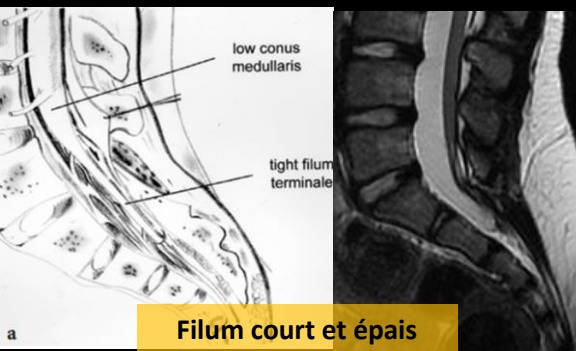
Lipomyéломéningocèle



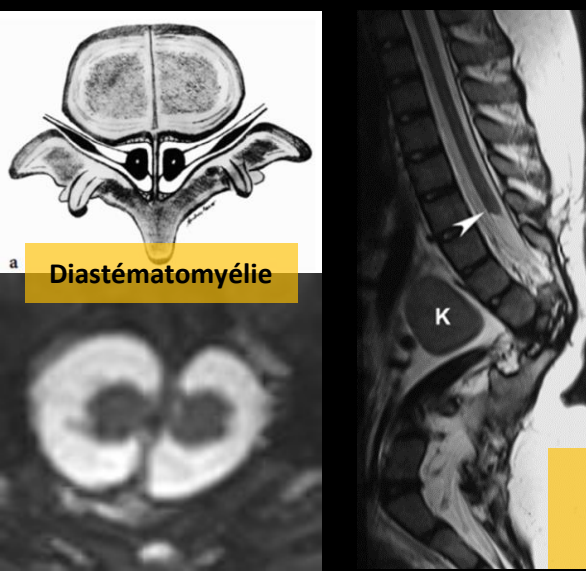
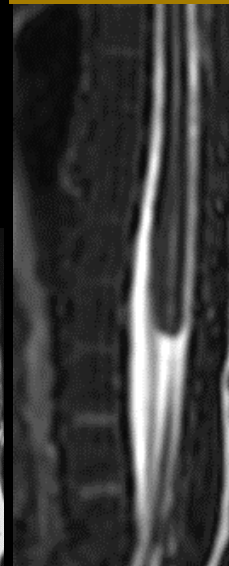
Conclusion

Dysraphismes spinaux fermés sans masse

Moelle de morphologie anormale



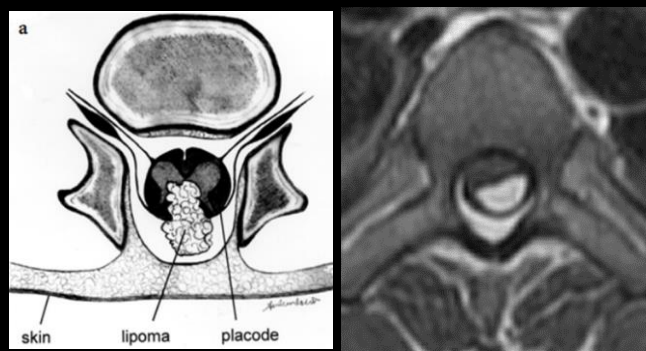
Sd de régression caudale



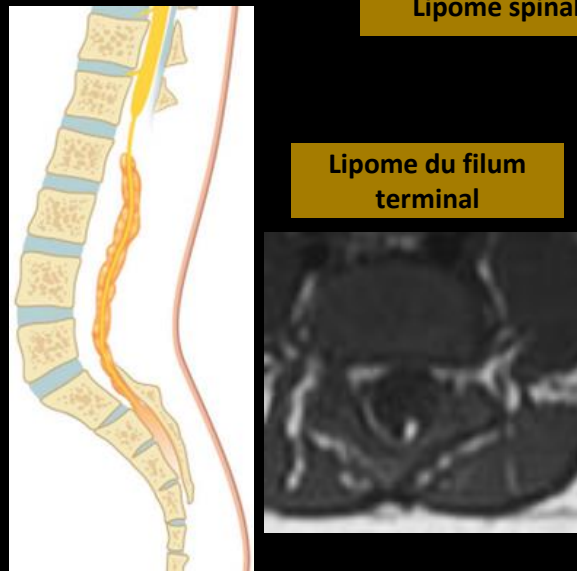
Dysgénésie spinale segmentaire



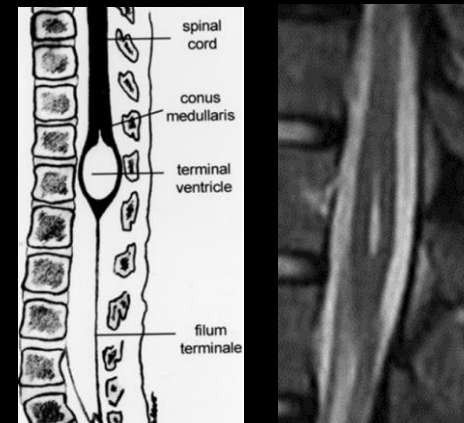
Graisse intra-spinale



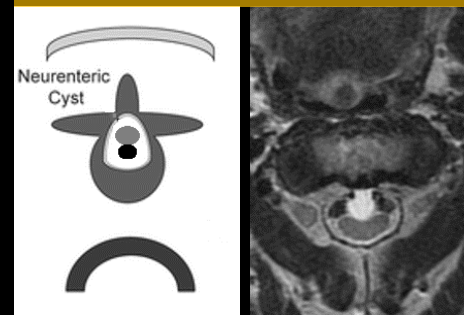
Lipome du filum terminal



Lésion kystique



Kyste neuro-entérique



Sinus dermique



1- Concernant les dysraphismes ouverts :

- a) Ils sont caractérisés par la mise à nue de la placode, sans couverture cutanée
- b) Il existe un spina bifida dans le myéломéningocèle
- c) Il existe une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens dans le myéломéningocèle
- d) Il existe une dilatation des espaces sous-arachnoïdiens dans le myélocèle
- e) Dans un hémimyéломéningocèle, une hémimoelle fait protrusion au sein d'un méningocèle

2- Concernant les dysraphismes fermés avec masse

- a) Par définition, le méningocèle ne contient pas de cordon médullaire
- b) La myélocystocèle terminale correspond à une dilatation kystique de l'extrémité distale du cordon médullaire associée à un méningocèle
- c) Une myélocystocèle non terminale peut ou non contenir une hydromyélie
- d) Le lipomyélocèle correspond à l'invagination d'un lipome au sein du canal rachidien à la faveur d'un spina bifida
- e) Dans le lipomyéломéningocèle, l'interface placode-lipome est située à l'extérieur du canal rachidien

3- Concernant les dysraphismes fermés sans masse

- a) Le ventricule terminal correspond à la persistance d'une structure embryonnaire physiologique
- b) Le lipome du filum terminal se présente sous forme d'une fine bande en hyposignal T1/hypersignal T2 reliant le cône terminal au cul-de-sac dural
- c) Le sinus dermique correspond à une communication entre la peau et les méninges et peut être à l'origine de complications infectieuses
- d) Dans le syndrome de régression caudale, l'extrémité distale du cordon médullaire prend un aspect de 'cigare coupé'
- e) La diastématomyélie correspond à la séparation du cordon médullaire en 2 hémimoelles

Réponses vraies :

1- a, b, c, e

2- a, b, c, d, e

3- a, c, d, e



Le péché. Rodin - 1886