



Cas clinique

La diastématomyélie ou duplication du canal rachidien : à propos d'un cas observé dans le département de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Burkina Faso

Diastematomyelia or duplication of the spinal canal: a case report from the Department of Pediatrics at the Yalgado Ouédraogo University Hospital, Burkina Faso

C Yonaba/Okengo*¹, J Ouedraogo/Kyelem¹, A Kalmogho¹, C Zoungrana¹, F Ouedraogo¹, S Zabsonré², C Bouda¹, I Ouedraogo¹, O Sawadogo¹, A Zongo¹, S Ouedraogo¹, C Boly¹, R Kabore¹, F Kouéta¹, O Diallo³

Résumé

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né, de sexe féminin, né d'une grossesse n'ayant pas bénéficiée d'une chimioprophylaxie antianémique (fer+acide folique), avec un antécédent familial (l'oncle paternel) de cyphose, admis à J10 de vie pour une infection néonatale associée à une tuméfaction dorso-lombaire. Le diagnostic de diastématomyélie associé à d'autres lésions osseuses et neuro-musculaires a été confirmé par le bodyscanner. Le caryotype constitutionnel est revenu normal.

Le traitement a été symptomatique. L'évolution a été marquée par le décès à l'âge de 06 mois suite à des complications respiratoires.

Mots-clés : Diastématomyélie, éperon osseux, imagerie, Ouagadougou.

Abstract

We report the case of a newborn, female, born of a pregnancy without antianemic chemoprophylaxis (iron+folic acid), with a family history of (paternal uncle) cyphosis, admitted at day 10 for neonatal

infection associated with dorso-lumbar swelling. The diagnosis of diastematomyelia with other bone and neuro-muscular disorders was confirmed by the bodyscanner. The constitutional caryotype was normal. The treatment was symptomatic. The patient died at the age of 06 months following respiratory complications.

Keywords: Diastematomyelia, bone spur, imaging, Ouagadougou.

Introduction

La diastématomyélie est une malformation congénitale rare. La prévalence des dysraphismes spinaux varie selon les régions du monde, entre 1 à 9 sur 1000 naissances. La diastématomyélie est une fente médullaire médiane avec un éperon fibreux ou fibrocartilagineux médian qui divise la moelle épinière en deux héli-moelles asymétriques.

Elle est due à une anomalie de fermeture du tube neural. Les dysraphismes sont considérés comme

des anomalies multifactorielles résultantes de l'interaction de divers facteurs, en particulier génétiques et environnementales (Certains groupes ethniques, anomalies chromosomiques, absence de supplémentation en acide folique, baisse du taux de zinc et Vitamine B12 et médicaments tératogène). [3]

Cliniquement, elle se manifeste par

Des marqueurs cutanés sous forme d'une hypertrichose, d'un angiome capillaire [8]

Un syndrome orthopédique caractérisé par une scoliose, une luxation de la hanche, une inégalité de la longueur des membres inférieurs, des pieds cavus ou varus ou des pieds valgus. [6,10]

Un syndrome neurologique caractérisé par des difficultés de la marche, une faiblesse asymétrique et une atrophie des membres inférieurs, des déficits sensoriels et un dysfonctionnement du sphincter. [10]

La confirmation est faite par l'imagerie. L'échographie médullaire permet le dépistage de malformation lombo-sacrée avant l'âge de 4 mois et chez le nouveau-né présentant des stigmates cutanés. L'IRM est l'examen de choix dans l'exploration de cette pathologie. [5, 7]

La discussion diagnostique se fait principalement avec la diplomyélie où les deux cordons médullaires sont complets avec deux cornes antérieures et deux cornes postérieures. [9]

Le diagnostic différentiel se pose également avec le myéloméningocèle. [6]

Le traitement est orthopédique ou neurochirurgical en fonction de la symptomatologie qui accompagne le tableau. [11]

La découverte d'un cas de diastématomyélie nous donne l'opportunité de faire une revue de la littérature sur la question du fait, d'une part, de sa rareté et d'autre part, de la limitation des moyens diagnostiques et de prise en charge rapide de la pathologie.

Cas clinique

Il s'est agi d'un nouveau-né de sexe féminin, né le 10 mars 2017 par voie basse d'une grossesse à terme. La mère n'avait pas pris de chimio prophylaxie

antianémique (fer+acide folique) pendant la grossesse. A la naissance : Apgar 8-9-10, poids= 2350 g, taille =45 cm, périmètre crânien = 30 cm, périmètre thoracique= 32 cm.

Il a été référé pour tuméfaction dorso- lombaire constatée en postnatal en salle d'accouchement.

Il était troisième d'une fratrie utérine de trois enfants dont les deux autres étaient en bonne santé.

• Cliniquement, nous avons objectivé:

- bonne impression générale
- craniosténose
- hypotélorisme.
- Cou très court avec une limitation des mouvements de la tête.
- spina-bifida ulcéré
- pied bot varus équin droit
- raccourcissement de 2cm du membre inférieur droit

La radiographie standard du crâne a objectivé des impressions pseudodigitiformes de la voûte pariéto-occipitale.

• Le body scanner a objectivé :

Diastématomyélie de type I cervico-dorsale de C3-T2 avec existence d'un éperon osseux malformé central divisant le canal en deux, (chaque partie ayant sa moelle et ses enveloppes propres)

• Lésions associées :

- Spina bifida étendu cervico-dorso-lombo-sacré ;
- Héli-vertèbres T1, T2, T3
- Signes indirects d'une hypertension intracrânienne
- Cyphoscoliose cervico-dorso-lombaire
- Un épaissement et une horizontalisation des côtes flottantes gauches
- Fusion des arcs postérieurs et latéraux du 4ème, 5ème, 6ème côtes gauches et une fusion des arcs latéraux des côtes flottantes

Le bilan infectieux (sérologie de la toxoplasmose, de la rubéole, de l'hépatite B, de la syphilis, de la gonococcie, du VIH) à la recherche d'une embryofœtopathie est revenu négative

Le caryotype constitutionnel était normal.

La patiente a bénéficié uniquement d'un traitement symptomatique fait d'une oxygénothérapie,

d'antibiotiques et d'antipyrétique, en absence d'un plateau technique pour la prise en charge chirurgicale. L'évolution a été marquée par le décès de la patiente à l'âge de 06 mois dans un tableau de détresse respiratoire.

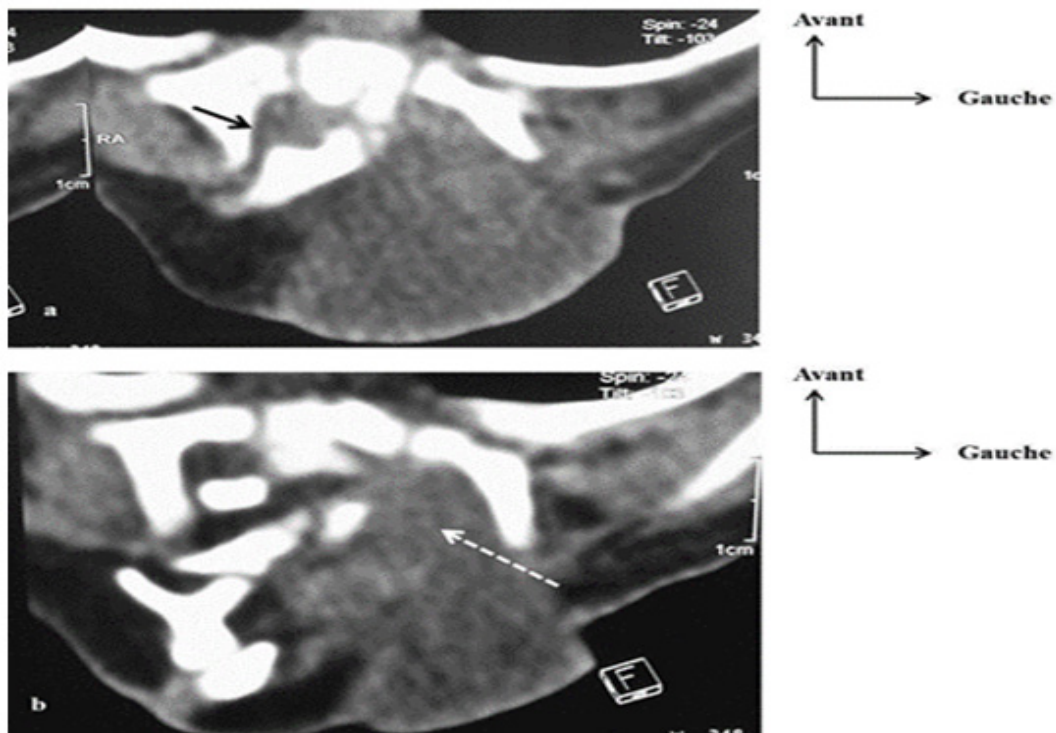


Figure 1 : TDM en coupes axiales en fenêtre parenchymateuse montrant un double canal rachidien ou diastématomyélie: en a, le canal rachidien droit (flèche pleine); en b le canal rachidien gauche (flèche discontinue)

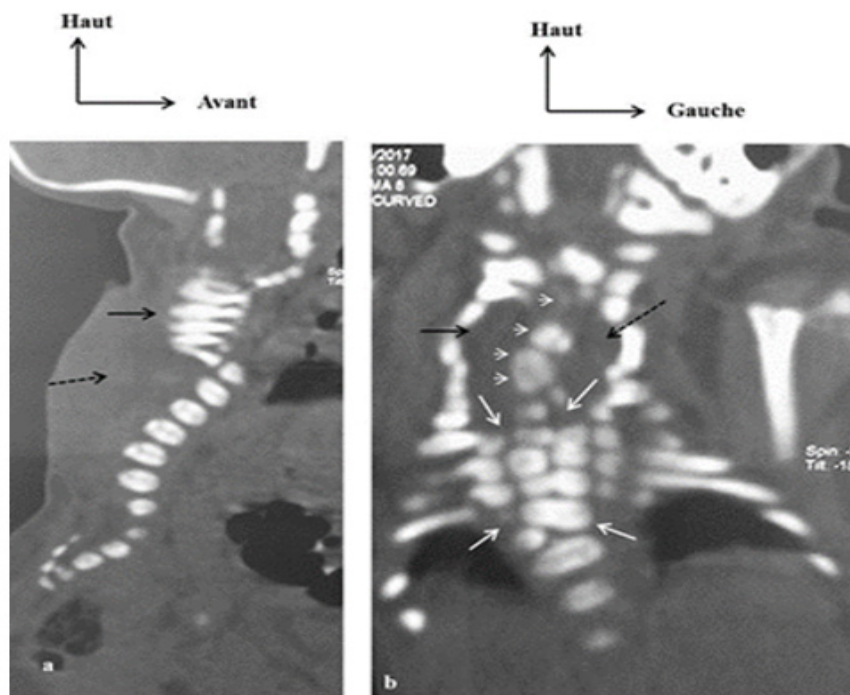


Figure 2 : Reformations TDM montrant les malformations vertébrales. En a, le plan sagittal montre une cyphose cervicale basse (flèche pleine) ainsi qu'un défaut de fermeture des arcs postérieurs des vertèbres dorsales et lombaires (flèche discontinue). En b le plan coronal montre les deux canaux rachidiens, chacun avec sa moelle et ses enveloppes propres (flèches noires), séparés par un éperon osseux (têtes de flèche), et des hémivertèbres (flèches blanches)

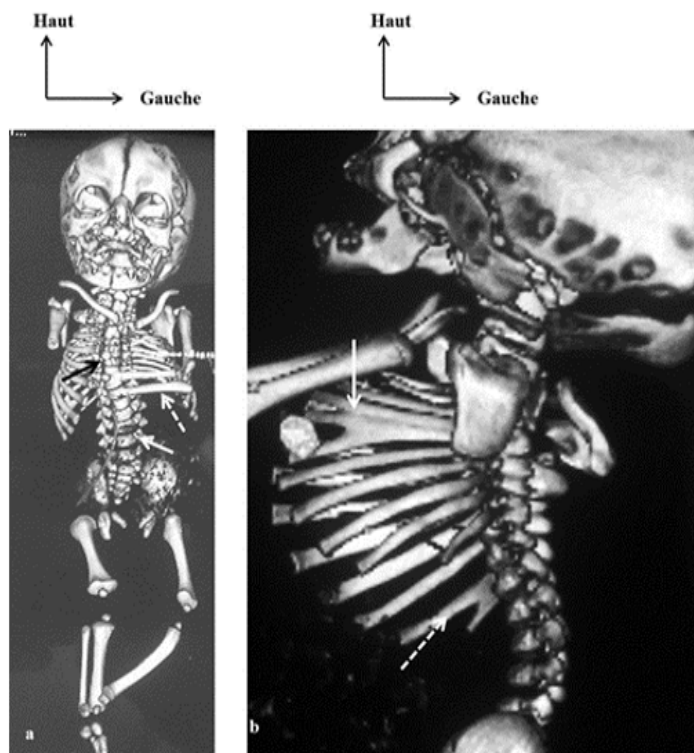


Figure 3 : Reformation 3D TDM montrant sur une vue d'ensemble en a, une scoliose à convexité droite au niveau dorsal et gauche au niveau lombaire (flèches pleines) ainsi qu'un épaississement et une horizontalisation des cotes flottantes gauches (flèche creuse)

Discussion

L'âge de découverte a été faite en postnatal alors que pour beaucoup d'auteurs, le diagnostic a été fait en anténatal. [1, 2, 5, 6]

Le nouveau-né présentait un spina bifida, une diastématomyélie cervico-dorsale (C 3-T2), des héli-vertèbres T1, T2, T3, un pied bot droit.

Ces mêmes anomalies sont retrouvées par différents auteurs avec des localisations, des fréquences et de gravité variables. [1, 4, 10] La localisation lombaire a été rapportée par la majorité des auteurs

L'échographie fœtale, mieux l'IRM fœtale permet de faire le diagnostic de la diastématomyélie.

Chez notre patiente, il s'agit d'une forme sévère de diastématomyélie qui est de mauvais pronostic à cause des lésions associées (à l'hypertension intracrânienne, déformations thoraciques avec symphyse de certaines côtes et un spina bifida.

La chirurgie est indiquée dans tous les cas pour libérer la moelle [4]. La rééducation est indispensable ; rarement décrite en littérature, elle permet d'améliorer l'état fonctionnel et la qualité de vie chez des patients le plus souvent jeunes [11].

Notre patiente a bénéficié uniquement d'un traitement symptomatique (une oxygénothérapie, une antibiothérapie, un antipyrétique, un pansement de son spina bifida) Le plateau technique n'était pas disponible pour une prise en charge chirurgicale,

L'évolution a été marquée par le décès à l'âge de 06 mois.

Conclusion

Les diastématomyélies représentent un groupe rare de dysraphismes vertébro- médullaires.

L'imagerie joue un rôle primordial dans le diagnostic. Ce diagnostic doit se faire le plus précocement possible, idéalement pendant la période prénatale.

La prise en charge de la diastématomyélie qui doit être pluridisciplinaire est difficile dans notre contexte. Le pronostic est fonction des anomalies associées.

*Correspondance

Caroline Yonaba/Okengo

caroyonaba@yonaba@yahoo.fr

Disponible en ligne : 28 Juillet 2022

1 : Département de pédiatrie, CHU Yalgado Ouédraogo ;

2 : Service de neurochirurgie, CHU Yalgado Ouédraogo

3 : Département d'imagerie médicale, CHU Yalgado Ouédraogo

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2022

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Aloui N, Allani H, Hammou A. Diagnostic anténatal. À propos de deux observations. Diastématomyelia : antenatal diagnosis. About two case reports. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2003 ; 16: 371–3
- [2] Blaas HGn Eik-Nes SHn isaksen CV. The detection of spina bifida before 10 gestational weeks using two-and therredimensional ultrasound. *Ultrasound obstet Gynecol* 2000 ; 16: 25-9
- [3] Bouchti El, Zyani M, Niamane R, Hda A. La diastématomyélie de l'adulte. *La Lettre du Rhumatologue* 2008 ; 343:36-7.
- [4] Bret P, Patet ID, Lapras C, Raimondi AJ et al. (eds.), CHAPTER 4 Diastematomyelia and Diplomyelia in the Pediatric Spine II pp 91-112.
- [5] Chat L, Sonigo P, Simon I, Schmit P, Brunelle F. Séméiologie anténatale des diastématomyélies. *Journal de radiologie Société Française de Radiologie, Paris* ; 2001 ; 82(6) : 661-3
- [6] Cherif A, Oueslati B, Marrakchi Z, Chaouachi S, Chaabouni M, Abassi M, Dammah M, Chaabouni H, Boukef-Largueche S. Diastématomyélie. A propos de deux observations anténatales et revue de la littérature. *J. Gynecol Obstet biol reprod.* 2003, 32 : 476-80.
- [7] Cosnard G, Lecouvert F. Imagerie du rachis, des méninges et de la moelle épinière. *Imagerie medicale diagnostic Ed. Masson ; Paris 2001; 5: 31-53.*
- [8] Maroteaux P, Le Merrer M. Rachis et pathologie neurologique. Dans *Maladies osseuses de l'enfant. Ed. Médecine-Sciences Flammarion. Paris ; 4ème édition, 2002; p508*
- [9] Rayaubaud NG. Chapitre 2 : développement de la moelle épinière. Dans : *Cosnard G, Lecouvert F. Imagerie du rachis, des méninges et de la moelle épinière ; Ed. Masson, Paris : 2001 ; 5 : 35-53*
- [10] Rilliet B. Diastematomyelia. In the spina bifida: Management and outcome 2008: P 489-515
- [11] Zaoui A, Kanoun S, Hmida MM, Lajili H, Bacha O, Frigui S, Maaraf K, Rejeb N. Rééducation d'une paraplégie secondaire à une diastématomyélie: à propos d'un cas Service de médecine physique, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2011 ; 54S : e110–e120

Pour citer cet article :

C Yonaba/Okengo, J Ouedraogo/Kyelem, A Kalmogho, C Zoungrana, F Ouedraogo, S Zabsonré et al. La diastématomyélie ou duplication du canal rachidien : à propos d'un cas observé dans le département de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo, Burkina Faso. *Jaccr Africa 2022; 6(3): 126-130*