

La prise en charge des compressions médullaires non traumatiques chez l'enfant

E. ELBOUKILI, M. LMEJJATI, S. AIT BENALI*

*Service de neurochirurgie. Hôpital Ibn Tofail. CHU Mohammed VI. Marrakech

ملخص

يشكل الضغط النخاعي الغير الناتج عن رضوخ عند الطفل كما عند البالغ حالة مستعجلة تتطلب تشخيصا و رفعا للضغط النخاعي بشكل سريع تفاديا لتكون اضطرابات عصبية غير رجعية. من سنة 2002 إلى 2010 تم التكفل ب 25 حالة من الضغوطات النخاعية الغير الناتجة عن رضوخ عند الطفل بمصلحة جراحة الدماغ و الأعصاب بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش. وقد أصاب هذا المرض الذكور أكثر بنسبة 60% وخصوصا الأطفال بعد العشر سنوات (76%)، تأخر الفحص والتشخيص يتجاوز مدة الشهر الواحد في 84% من الحالات. الأعراض الأولية للمرض تتمثل أساسا في الخلل الحركي بنسبة 80% متبوعة باللام السيسانية بنسبة 44%. الفحص السريري يتميز بتواجد مشترك لمتلازمة سيماناي بنسبة 44% و متلازمة الآفة بنسبة 8% و متلازمة تحت الآفة بنسبة 84%. يشكل الرنين المغناطيسي فحصا أساسيا في هذه الحالات. أنجز عند 84% من الأطفال واستطاع أن يحدد موقع الإصابة في كل الحالات و النوع النسيجي في 42,8% من الحالات. ويمثل الطابق الظهري من العمود الفقري الجزء الأكثر إصابة بنسبة 64%. يرتكز العلاج أساسا على الجراحة وتشكل عملية استئصال صفائح الفقار الخلفية التقنية الأكثر استعمالا بنسبة 64% فيما تقنية فتح صفائح الفقار تمت في حالتين. أبرزت الدراسة التشريحية كثرة الأسباب الخارجة الجافية بنسبة 52% متبوعة بالأسباب داخل النخاعية ب 32% و داخل الجافية و خارج النخاعية ب 16%. تشكل الأورام أكثر أسباب المرض ب 72% تأتي بعدها الأمراض التنغنية ب 24% ثم الأمراض الجنينية ب 8%. ثم تسجيل تحسن حالة 28% وتميزت حالة 16% بالإستقرار فيما سجلت ثلاث حالات إنتكاس و ثلاث وفيات. الضغط النخاعي الغير الناتج عن رضوخ حالة مستعجلة تتطلب علاجا ملانما و سريعا كما يتطلب مراقبة بعيدة

Résumé Les compressions médullaires non traumatiques (CMNT) de l'enfant comme chez l'adulte, constituent une urgence neurochirurgicale, nécessitant un diagnostic et une levée de l'obstacle précoces afin d'éviter l'installation des troubles neurologiques irréversibles. De 2002 à 2010, 25 cas de CMNT de l'enfant ont été pris en charge dans le service de neurochirurgie du CHU Mohamed VI à Marrakech. L'atteinte est prédominante chez les garçons (60%), elle survient avec prédilection chez le grand enfant de plus de 10 ans (76%). Le retard de consultation dépasse le délai d'un mois dans 84% des cas. Les signes de début sont représentés essentiellement par les troubles moteurs 80%, suivis de douleurs rachidiennes 44%. L'examen clinique est caractérisé par l'association d'un syndrome rachidien (44%), d'un syndrome lésionnel (8%), et d'un syndrome sous-lésionnel (84%). L'IRM constitue l'examen clef, réalisée chez 84 % des patients, elle a confirmé la topographie lésionnelle dans tout les cas et fait évoquer le diagnostic histologique dans 42,8%. L'atteinte de l'étage dorsale est la plus fréquente (64%). Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie. La laminectomie décompressive est la technique la plus utilisée (64%), alors que la laminotomie a été utilisée chez 2 cas. L'étude anatomopathologique a révélé la prédominance des causes extradurales (52%), suivies des causes intramédullaires (32%) et intradurales extramédullaires (16%). La pathologie tumorale est prédominante (72%), viennent ensuite la pathologie infectieuse (24%), et la pathologie embryonnaire (8%). L'évolution favorable a été notée chez 28% des malades, stationnaire chez 16%, 3 cas de récurrence et 3 décès. Les CMNT sont des urgences neurochirurgicales par excellence, elle nécessite d'entreprendre un traitement adéquat, ainsi qu'une suivie correcte.

Mots-clés compression médullaire-imagerie par résonance magnétique-laminectomie décompressive-rééducation.

Abstract The non-traumatic spinal cord compression in the children as the adult is a neurosurgical emergency requiring a precocious diagnosis and decompression to avoid the installation of irreversible neurological disorders. 2002 to 2010, 25 cases of non-traumatic spinal cord compression in child were treated in the neurosurgery department at CHU Mohamed VI in Marrakech. The affection is prevalent among boys (60%), it occurs with predilection in older children over 10 years (76%). The delay of consultation exceeds the one month deadline in 84% of de case. The symptoms of beginning are represented primarily by motor disorders (80%) and rachidian pains (44%). Clinical examination is characterized by the combination of a rachidian syndrome (44%), an organic syndrome (8%), and of an under-organic syndrome (84%). The radiological examination rests primarily on the MRI carried out at 84% of patients; it confirmed the lesion topography in all cases and discuss the histological diagnosis made in 42.8% The attack of dorsal stage is most frequent in our series (64%). The treatment is essentially surgical. The laminectomy is the most widely used technique (64%), whereas the laminotomy was performed in 2 cases. The histological study revealed the predominance of the extradurally causes (52%) come intramedullary causes (32%), then intradurally causes (16%). Pathology tumoral is prevalent (72%), come then infectious pathology (24%) and embryonic pathology (8%). the favorable evolution in 28% of patients, stationary state in 16%, 3 cases of recurrence and three deaths. Spinal cord compression is a neurosurgical emergency, the need for undertaking an adequate treatment as soon as possible, and a followed correct.

Key words spinal cord compression-magnetic resonance imaging-decompression laminectomy-rehabilitation.

Introduction

Malgré une sémiologie identique à l'adulte, le diagnostic de compression médullaire non traumatique chez l'enfant reste souvent difficile en pratique quotidienne, cela tient compte à plusieurs facteurs, l'examen neurologique est souvent plus difficile chez un très jeune enfant et à plus forte raison chez un nourrisson; souvent aussi les signes de début égare a tort vers une affection orthopédique [1]. Une moelle comprimée risque d'être lésée définitivement,

c'est dire l'intérêt qui s'attache à la reconnaissance précoce d'une compression, qui relève presque toujours d'une intervention d'urgence [1].

Matériel et méthodes

Notre étude est rétrospective portant sur 25 cas de compressions médullaires non traumatiques de l'enfant colligés dans le service de Neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, sur une période de 9 ans, s'étendant du 1er janvier 2002 au 31 décembre

2010. Pour cela, une fiche d'exploitation a été établie, visant à préciser les profils épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif des malades. Le but de ce travail est de montrer l'expérience du service en matière de prise en charge de cette pathologie et de comparer nos résultats à ceux de la littérature.

Résultats

Durant la période de notre étude, les compressions médullaires non traumatiques de l'enfant ont représenté 0,2% des diagnostics d'hospitalisation. L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic était de 11 ans et 10 mois, avec des extrêmes allant de 2 ans à 16 ans. Elles surviennent avec prédilection chez le grand enfant de plus de 10 dans 76% des cas. La prédominance masculine a été notée, le sex-ratio était de(1,5). Le délai moyen entre les premiers signes et la consultation était de 3,45 mois, alors que seulement 16% de nos patients avaient consulté avant le premier mois. Les troubles moteurs sont révélateurs dans 80% des cas, suivis de douleurs rachidiennes (44%), les troubles sphinctériens représentaient 28% des cas. L'examen clinique est caractérisé par l'association d'un syndrome rachidien dans 44%, d'un syndrome lésionnel dans 8%, et d'un syndrome sous-lésionnel 84% (tableau I).

Tableau I syndrome sous lésionnel

Troubles	Pourcentage
Troubles moteurs	84%
Troubles sensitifs	40%
Troubles des réflexes	56%
Troubles sphinctériens	28%

L'examen radiologique reposait essentiellement sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM), qui a été réalisée chez 84% des patients, elle a apporté une description détaillée sur le niveau de la lésion et ses rapports avec les structures de voisinage dans tous les cas. Ainsi elle a pu confirmer le diagnostic histologique dans 43,2% des cas. La TDM a permis de réaliser un bilan lésionnel osseux précis, elle est pratiquée seule chez un cas et en association avec l'IRM chez 3 cas. L'atteinte intéresse l'étage dorsal dans 16 cas, l'étage lombaire dans 3 cas, et l'étage cervicale dans 2 cas, alors que les formes étagées présentaient 16% des cas. L'étendue de la lésion correspond à la hauteur d'une vertèbre dans 5 cas (20%), de 2 vertèbres dans 7 cas (28%), et plus de 3 vertèbres dans 13 cas. Le traitement repose sur la chirurgie, l'abord postérieur avec laminectomie est la technique la plus utilisée (64%), alors que la laminotomie n'est pratiquée que chez 8% des cas. La laminectomie avait intéressé 1 étage dans 2 cas, 2 étages dans 5 des cas et 3 étages et plus dans 6 cas. Cette chirurgie a permis une exérèse tumorale complète chez 15 patients, et incomplète chez 4 patients. L'abord

antérieur a été pratiqué chez 2 malades par voie transthoracophrénique, Le geste chirurgical a consisté en une corporectomie avec résection total de la tumeur, décompression, greffon et fixation. L'évacuation de l'abcès a été pratiquée chez 4 malades. Les 3 patients présentaient un mal de pott ont bénéficié en plus de la chirurgie d'un traitement antibacillaire, et une antibiothérapie chez un cas présentait un abcès intramédullaire. 12% des patients ont bénéficié d'un complément thérapeutique à base de radiothérapie seul chez un seul cas, et en association avec la chimiothérapie chez 2 cas. Alors que la rééducation était indiquée chez tous les malades. L'étude anatomopathologique a révélé la prédominance des causes extradurales dans 52 % des cas, suivies des causes intramédullaires chez 32% des cas et intradurales extramédullaires chez 16% des cas. La pathologie tumorale constitue la cause la plus fréquente dans notre série, retrouvées chez 72% des patients, faite essentiellement de sarcome d'Ewing (16%), ependymome 12%, chondrosarcome 8%, et le kyste arachnoïdien intramédullaire 8%. La pathologie infectieuse est retrouvé chez 24% des cas, avec 3 cas de mal de pott, 2 cas de kyste hydatique vertébral et un cas d'abcès intramédullaire (tableau II).

Tableau II répartition étiologique

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

On a noté 3 décès, dont 1 avant tout traitement, l'évolution était favorable chez 28 % des cas. Stationnaire chez 16% des cas, 3 cas ont présenté des récidivés, les autres cas ont été perdus de vue. La déformation rachidienne post laminectomie n'est enregistrée que chez un seul malade.

Discussion

La quasi-totalité des séries concernant les compressions médullaires non traumatiques sont établies sans discrimination de l'âge, c'est méconnaître certains points particuliers tenant compte de l'âge et du terrain qui peuvent

influencer l'approche du diagnostic et les méthodes thérapeutiques. La fréquence des CMNT de l'enfant reste rare, représente 0,35% des hospitalisations dans la série d'Obilat [1], alors qu'elle présentait 0,2 % dans la notre. Elles sont surtout l'apanage du grand enfant de sexe masculin [1,2]. Le retard diagnostic est la règle dans plusieurs études [1,2,3], les douleurs rachidiennes sont fréquentes, mais souvent mal interprétées surtout chez un jeune enfant incapable de verbaliser. Les troubles moteurs sont souvent révélateurs de la maladie, intéressent surtout les membres inférieurs [1,3], ils peuvent aller d'un simple trouble de la marche jusqu'à la paralysie complète. A la période initiale de la compression, l'examen clinique peut rester entièrement négatif, ou n'apporter que des renseignements discrets, il faut cependant, rechercher avec beaucoup de soin des signes objectifs d'atteinte radiculaire et d'atteinte médullaire. Le syndrome rachidien est surtout marqué dans les affections extradurales. Le syndrome lésionnel traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion en cause, il a une très grande valeur localisatrice, il est en principe le premier en date [1,2,4]. Le syndrome sous lésionnel traduit la souffrance des voies ascendantes et descendantes, il associe à des degrés variables: Troubles moteurs qui sont retrouvés dans 91,1% des cas dans la série d'Obilat [1], et 98,7% dans celle de Bernardi [5]. Les troubles sensitifs sont difficiles à rechercher chez un très jeune enfant, ils sont retrouvés chez un tiers de nos malades, beaucoup moins dans la série de Bernardi [5] avec 14,4%. Les troubles sphinctériens passent souvent inaperçus chez le nourrisson et le petit enfant avant d'acquiescer la propreté. Le tableau clinique d'une compression médullaire est variable selon le siège de la compression par rapport à la moelle ; de ce fait, il existe des formes topographiques en hauteur et des formes topographiques en largeur ; dans notre série, les formes dorsales étaient les plus fréquentes, ce qui rejoint les données de la littérature. Anodine et performante, l'IRM est l'examen de première intention lorsqu'une souffrance médullaire est cliniquement suspectée [6,7], Elle doit être réalisée avec plusieurs séquences pondérées en T1 et T2, complétées selon les cas par une injection de Gadolinium [6,7,8]. Elle permet l'étude du cordon médullaire dans les trois plans, de déterminer la topographie lésionnelle rachidienne, ainsi elle permet de faire une cartographie du processus compressif en déterminant sa hauteur, sa dimension, ses rapports avec les structures avoisinantes, et son rehaussement par injection de Gadolinium [6,7,8]. L'IRM permet de plus d'apprécier le risque potentiel de souffrance médullaire suraiguë redoutée dans les compressions lentes [9]. Dans notre série, l'IRM a montré avec

précision le siège de la lésion dans tous les cas, et fait évoquer le diagnostic histologique dans 43,2%, 68,4% dans la série de Mahfoud, et 11,1% dans celle d'Obilat [1]. Quant à la Tomodensitométrie, elle garde tout son intérêt en ce qui concerne l'os et l'espace épidual. Le traitement doit être adapté à chaque étiologie il est également conditionné par la précocité du diagnostic. Son premier objectif est de lever la compression médullaire le plus rapidement possible, afin de réduire la souffrance des structures nerveuses et de favoriser une éventuelle récupération. La chirurgie rachidienne a bénéficié dernièrement de nombreux progrès en matière d'instrumentation chirurgicale sophistiquée notamment le microscope, le bistouri à ultrason et le laser. La voie postérieure donne accès après laminectomie à toute la partie postérieure de la moelle et à ses deux segments latéraux [10], elle est donc utilisée dans le cas des causes situées en postérieure, postéro-latérale, de même que les causes intramédullaire [10]. Cette voie est la plus utilisée [1,10, 11], ce qui était le cas dans notre série où elle était réalisée chez 72% des patients. La laminotomie permet d'éviter les complications cypho-scoliotiques d'un rachis en pleine croissance [1], elle est pratiquée chez 8% de nos malades et 17,7% dans la série d'Obilat[1]. La voie antérieure inclut des interventions très lourdes, elle est réservée essentiellement aux compressions médullaires d'origine osseuse [10]. Dans notre série, l'abord antérieur transthoracophrénique était réalisé chez 2 malades avec mise en place d'un greffon et matériel d'ostéosynthèse. Le traitement médical a un rôle beaucoup plus important dans les compressions médullaires d'origine infectieuse, qui nécessite une antibiothérapie choisie en fonction, si possible, de la sensibilité du germe isolé [12,13]. L'importance de la radio-chimiothérapie dépend du type histologique de la lésion ainsi que de sa sensibilité. La pathologie tumorale extradurale est prédominante dans la plus part des études [1,3,14], viennent ensuite la pathologie infectieuse ce qui concorde avec les données de notre série. La rééducation est un volet important dans le traitement des déficits neurologiques. Elle permet d'améliorer les résultats du traitement chirurgical et d'augmenter les chances de récupération neurologique. Il est difficile de rendre compte du pronostic et du risque de séquelles dans ce chapitre tant les pathologies sont variées. Le pronostic fonctionnel est lié à différents facteurs: la nature de la cause, en particulier son degré de malignité, la présence d'un déficit préopératoire, la durée d'évolution, et la localisation anatomique sur l'axe rachidien [15].

Conclusion

La compression médullaire non traumatique chez l'enfant constitue une vraie urgence diagnostic et thérapeutique. Son diagnostic est clinique. Le recours aux nouvelles techniques d'imagerie de plus en plus performantes, en l'occurrence l'IRM, doit être élargi pour faciliter le diagnostic et optimiser la thérapeutique. Le traitement est avant tout chirurgical visant en premier lieu la décompression des structures nerveuses. Enfin, il faut insister sur la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire des patients faisant intervenir cliniciens, radiologues, chirurgiens, anatomopathologiste, oncologues et centres de rééducation.

Références

- 1-Obilat H. Les compressions médullaires non traumatiques de l'enfant. Thèse méd, Casablanca; 2003, n°150
- 2-Epstein FJ, Ragheb J. Intramedullary Tumors of the Spinal Cord. Pediatric Neurosurgery. 3rd Edition. W.B. Saunders, 1994;36:446-57.
- 3-Arthuis M, Turpin JC. Etude Clinique des compressions de la moelle et de la queue de cheval chez l'enfant. CMNT de l'enfant, MASSON et CIE, Edition 1973;3:1-18.
- 4-Spinazzé S, Caraceni A, Schrijvers D. Epidural spinal cord compression. Oncology Hematology 2005; 56:397-06.
- 5-Bernardi B, Pionca C, Pistamiglio P. Neuroblastome with symptomatic spinal cord compression. J. Clin Oncol 2001;19:183-90.
- 6-Keith Smith J, Lury K, Castillo M. Imaging of Spinal and Spinal Cord Tumors. Seminars in Roentgenology 2006;41:274-93.
- 7-Cherif idrissi El Ganouni N, Khalil MR, Hiroual MR, El Idrissi I, Haddi M, Ait Benali S et al. Apport de l'IRM dans les compressions médullaires lente d'origine tumorale et infectieuse. Feuillet de radiologie 2009;49:251-62.
- 8-Holl N, Kremer S, Wolfram GR, Dietemann JL. Espaces rachidiens intracanalaires : de l'anatomie radiologique au diagnostic étiologique. J Radiol 2010;91:950-68
- 9-El Azifi B. Etude par l'IRM du syndrome de compression médullaire. Thèse de médecine, Casablanca ; 2007
- 10-Melghich A. Les voies d'abord du rachis Thèse de médecine, Casa ; 2006, n°86
- 11-Naimi F. Le traitement chirurgical des compressions médullaires. Thèse de médecine, Casablanca ; 2003, n°278
- 12-Aniba K, Ghannane H, Naji R, Habiblah M, Jalal H, Lmejjati M et al. Paraplégie révélant un abcès intra médullaire. Archives de pédiatrie 2007;14:492-3
- 13-Zermouni R. PEC du mal de pott dorso lombaires Thèse de médecine, Marrakech ; 2008, n°55
- 14-Cottalorda J, Bourelle S, Vanel O, Berger C, Stéphan J.L. Tumeurs osseuses rachidiennes chez l'enfant et l'adolescent. Archives de pédiatrie 2005;12:1131-8.
- 15-Scavarda D, Pech Gourg G, Lena G, Chabrol B. Tumeurs intrarachidiennes de l'enfant et du nourrisson. Encycl Med Chir, Pédiatrie-Maladies infectieuses 2008;4-100-E-10.