

LA LIPOMYÉLOMENINGOCELE CAUDALE

BOUCHENAKI F., BOUSTIL K., BENACHOUR S., BAKHTI S.

Service de Neurochirurgie
Etablissement Hospitalier Spécialisé ALI AIT IDIR

RESUME La lipomyéloméninocèle (LMMC) est un type de dysraphisme spinal occulte congénital consistant en la présence de tissu lipomateux adhérent à la moelle épinière, qui fait saillie à travers un défaut de la colonne vertébrale avec les méninges et la moelle épinière pour former une masse postérieure sous la peau. LMMC est la cause la plus fréquente d'attache congénitale entrant dans le cadre du syndrome de la moelle attachée et provoque une détérioration neurologique due à la compression du cône médullaire et à l'ischémie radiculaire qui s'est surajoutée. Il s'agit donc d'une fillette de 6 ans née avec une tuméfaction située dans la région lombaire depuis la naissance de la taille d'une mandarine qui a augmenté de taille progressivement avec l'Age. Elle présentait à l'interrogatoire des signes d'incontinence urinaire et fécale confirmés déjà par nos confrères rééducateurs qui nous l'ont adressé pour prise en charge. L'examen local de la région lombo-sacrée a révélé une masse unique sans autres signes cutanés distinctifs, de forme sphérique, de 12 × 10 cm, de consistance molle et fixe. Une IRM médullaire a été effectuée, qui a révélé une masse de consistance lipomateuse au niveau lombo-sacrée associée à un spina osseux s'étendant de L5 à S2. Le traitement chirurgical fut indiqué car le patient avait des troubles urinaires. Il n'y a pas eu de complications postopératoires et après quelque mois post opératoire, les symptômes se sont améliorés.

Mots clés : *Lipomyelomeningocele, Moelle basse attachée, Dysraphisme spinal occulte, Incontinence sphinctérienne.*

INTRODUCTION

La lipomyéloméninocèle (LMMC) est un type de dysraphie spinale occulte congénitale consistant en la présence de tissu lipomateux attaché à la moelle épinière, qui fait saillie à travers un défaut de la colonne vertébrale et des méninges et de la moelle épinière pour former une tuméfaction postérieure sous la peau qui augmente de taille avec l'âge.

L'ectoderme neural se sépare de l'ectoderme cutané et le mésoderme périaxial entre intact avec l'ectoderme neural ventral non fusionné. Le mésoderme se différencie alors en tissu adipeux, empêchant ainsi la fusion du canal neural et de la face postérieure de la colonne vertébrale. [1]

Les LMMC sont des lipomes qui sont étroitement attachés à la surface dorsale d'une placode neurale dans le cas de la variété dorsale et s'étendent dorsalement à travers un spina bifida pour être continue avec la graisse sous-cutanée.

Le lipome se situe immédiatement à l'extérieur du tissu conjonctif dans l'espace extradural.

Le taux de LMMC a été estimé à 2,5 pour 10 000 naissances.

Il y a dans la revue de la littérature une légère prédominance féminine.

Les patients se présentent avant l'âge de six mois en général, mais parfois la maladie passe inaperçue pendant l'enfance.

Les LMMC se situent généralement en sous-cutané dans la région lombo-sacrée; ils peuvent avoir un comportement bénin ne causant aucun problème neurologique est resté asymptomatique et ne présente donc qu'un problème d'ordre esthétique mais peuvent parfois provoquer des symptômes de compression des structures de voisinage à travers un défaut osseux. [2,3,4]

PATIENS ET MÉTHODES

Une patiente de sexe masculin de 6 ans pesant 25 kg s'est présentée avec un lipome situé au niveau de la région lombosacrée qui a progressivement augmenté de taille depuis la naissance.

Celui-ci présente des signes d'incontinence urinaire par la persistance d'une énurésie nocturne qui est devenue diurne au fur et à mesure depuis l'âge de 3 ans et l'installation d'une incontinence fécale vers l'âge de 4 ans et demi selon les dires des parents qui furent confirmés par le pédiatre qui nous l'adressa pour une prise en charge chirurgicale.

Les développements de l'enfant étaient normaux pour l'âge et il ne présentait aucune déformation orthopédique aux membres inférieurs seul l'existence d'un spina osseux en région lombaire.

Il n'y avait aucune plainte de douleur au dos ou aux jambes.

Les antécédents vaccinaux étaient satisfaisants.

L'examen local de la région lombo-sacrée a révélé une masse unique sans rougeur sur le paramédian gauche, de forme sphérique, de 18 × 14 cm, de consistance molle et fixe.



Fig 1 : aspect de la lipomyelomeningocèle

L'examen moteur et sensoriel était normal.

Le toucher rectal a révélé une diminution du tonus du sphincter anal s'y associe une incontinence urinaire motif de sa consultation chez nous.

D'après les résultats du laboratoire, la formule de numération sanguine reste dans les limites normales et l'ECB des urines a mis en évidence une infection confirmée que nous avons traités au préalable.

Par ailleurs il présentait à l'échographie des voies urinaires une dilatation des voies pyélocalicielles témoignant déjà du retentissement de ces troubles sur le haut appareil.

Le patient a déjà apporté une IRM médullaire de la colonne vertébrale lombo-sacrée qui a révélé une masse de densité graisseuse au niveau lombo-sacrée adhérente à la face dorsale et impliquant le cône qui se connectait à travers un défaut osseux situé au niveau de la région sacrée de L5 à S2.

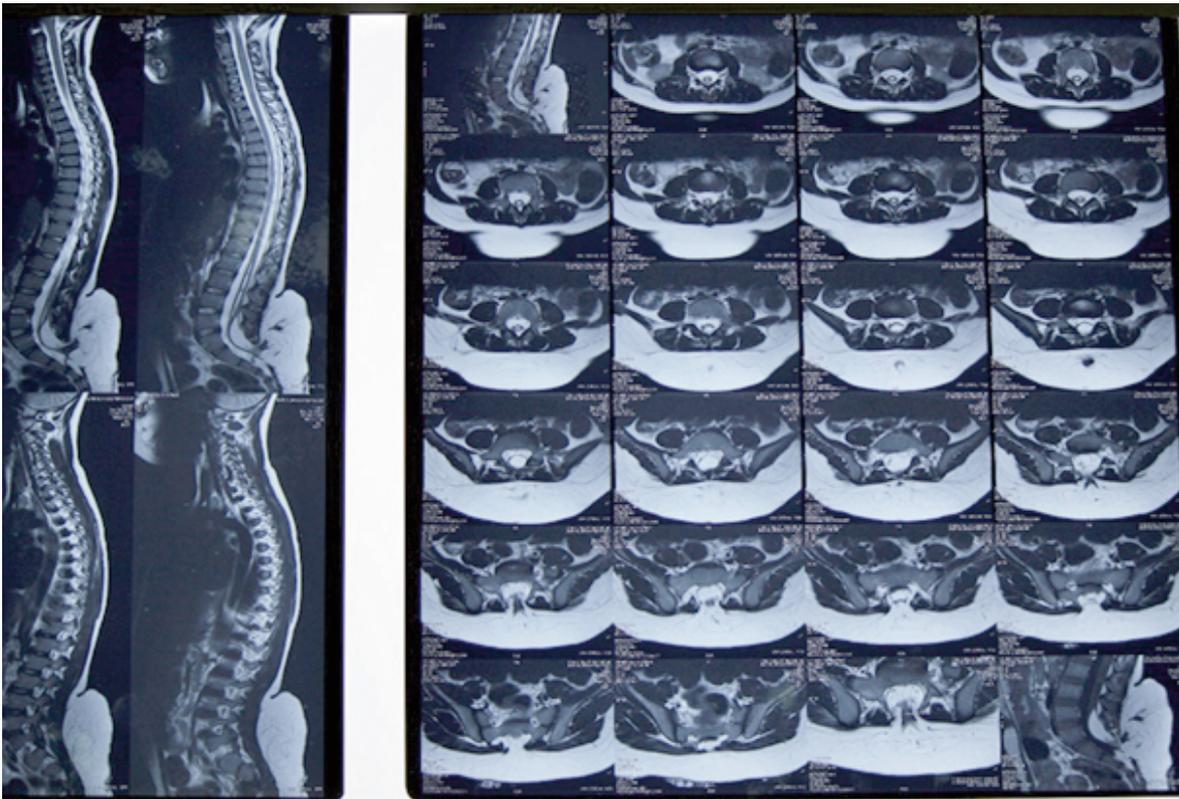


Figure 2: coupes sagittales et axiales mettant en évidence un lipomyelomeningocèle de la variété caudale avec cavité syringomyélique.

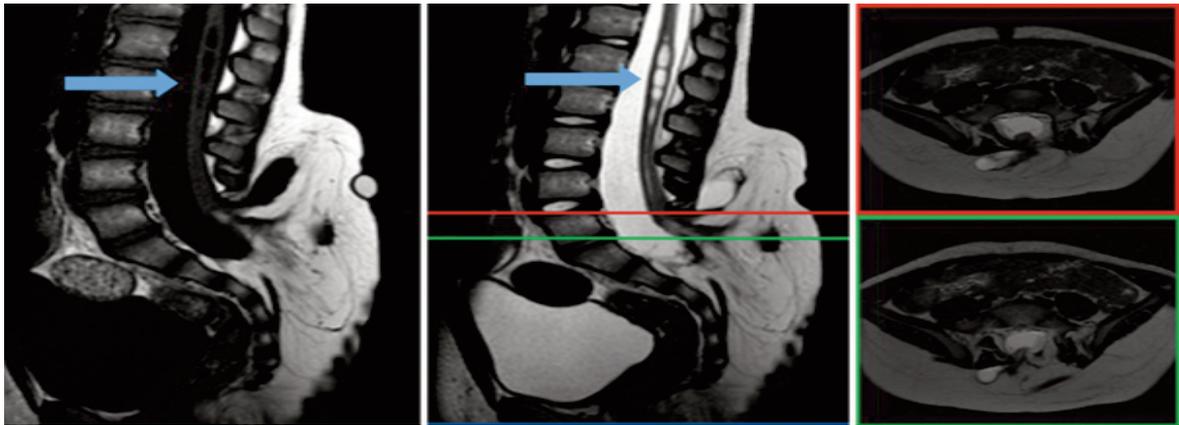


Fig 3 : Fleche bleue présence d'une fente syringomyélique accompagnant le lipome de la variété caudale

Le patient a été opéré sous anesthésie générale en position ventrale.

Nous avons pratiqué une incision verticale centrée sur la masse lipomateuse de L4-S2.

L'exérèse de celle-ci fut réalisée en s'aidant de l'aspirateur ultra sonore jusqu'à mettre en évidence la dure-mère ainsi que la moelle épinière qui se situait hors de la dure-mère, que nous avons libérée de toute attache lipomateuse et des adhérences fibreuses en s'aidant de l'aspirateur ultra sonore et sous contrôle d'un stimulateur de nerf ; la section du filum fut la dernière étape de notre intervention. La fermeture durale s'est faite par une plastie d'agrandissement.

DISCUSSION

Le LMMC est la cause la plus fréquente d'attache congénitale (syndrome de la moelle attachée « SMA ») et provoque une détérioration neurologique due à la compression du cône médullaire et à l'ischémie radiculaire. [1,5]

La pathogenèse du syndrome clinique du SMA est censée provenir de la traction sur l'extrémité inférieure de la moelle épinière par un filum terminal épais.

La traction sur le cône médullaire entraîne alors une diminution du flux sanguin et une diminution du métabolisme oxydatif, ce qui peut éventuellement provoquer les symptômes et signes cliniques du SMA.

Ses caractéristiques cliniques comprennent des anomalies neurologiques, orthopédiques et urologiques qui peuvent être améliorées après l'exérèse du lipome et le détachement du filum terminale.

Il existe plusieurs corollaires à l'hypothèse ischémique dans le SMA.

La première est que les propriétés mécaniques de la queue de cheval sont importantes, de sorte qu'un filum terminal plus épais ou avec une infiltration graisseuse provoque une tension plus élevée.

Deuxièmement, ces propriétés mécaniques empêchent la migration normale de la moelle épinière, ce qui exacerbe cette traction. [5]

Le symptôme de présentation le plus courant est une masse graisseuse positionnée sur la ligne médiane ou paramédiane dans la région lombo-sacrée.

De plus, dans la majorité des cas ceux-ci présentent des lésions cutanées associées au lipome, notamment des hémangiomes cutanés, des fossettes cutanées et un naevus poilu entre autres.

Les autres symptômes principalement liés à la traction sur la moelle épinière comprennent les déficits moteurs, des troubles du tonus tel que la spasticité, les troubles sensitifs intéressant un trajet radiculaire ou plusieurs, des dysfonctionnements urodynamiques et/ou urorectaux et des déformations orthopédiques secondaires.

Les symptômes sont progressifs s'ils ne sont pas traités. [4,5,6]

Une série de 80 patients rapportée par Kanev et al. [7] ont démontré que la fonction intestinale et vésicale se détériore avant la fonction motrice à l'examen physique.

La progression de la maladie peut entraîner des infections fréquentes des voies urinaires, une incontinence ou voire même des épisodes de rétention peuvent se voir de même que des troubles intestinaux peuvent apparaître tels qu'une constipation

neurogène jusqu'à aboutir au stade ultime de l'incontinence.

Les troubles urinaires chez ces enfants sont secondaires à une altération de l'innervation du système urinaire, soit par malformation au cours de l'embryogenèse, soit par une moelle attachée par la LMMC.

Le dysfonctionnement urinaire peut être dû à une parésie du détrusor, un dysfonctionnement du sphincter externe ou, le plus souvent, une dyssynergie du sphincter du détrusor.

Un dysfonctionnement urinaire peut provoquer des symptômes tels qu'une incontinence urinaire, des infections fréquentes des voies urinaires, une miction impérieuse et, dans les cas graves de dysfonctionnement urologique une hydronéphrose ou une pyélonéphrite peut provoquer des lésions des voies urinaires supérieures.

Le symptôme initial d'une vessie neurogène est fréquemment un changement du schéma de miction. Les tests urodynamiques visant à évaluer le dysfonctionnement urologique peuvent aider à évaluer la gravité du dysfonctionnement. De plus, une anomalie de la fonction vésicale peut être la seule preuve d'une atteinte neurologique chez ces enfants. [6]

Des malformations orthopédiques peuvent accompagner le tableau tels qu'un raccourcissement des membres, des déformations du pied, des anomalies de la démarche, une scoliose, une spasticité et des douleurs au dos et aux jambes.

Trois catégories de LMMC existent, basées sur l'anatomie relative du lipome et des composants neuraux : dorsal, transitionnel et caudal.

Les lipomes de type dorsal ont une zone d'attache à la moelle épinière dorsale au niveau du myéloschisis dans les niveaux lombaires inférieurs ou lombo-sacrés de la moelle épinière et sont en continuité avec le tissu sous-cutané.

Le lipome traverse un défaut fascial et peut s'étendre et intéresser le canal central.

Un défaut dural est présent et l'interface placode-lipome peut se situer dans l'espace extradural.

Les lipomes de type caudal proviennent principalement de l'extrémité caudale du cône médullaire.

Ces lipomes peuvent s'étendre à travers un défaut dural ou peuvent être enfermés dans la dure-mère. [5,6]

Les lipomes de transition ont une attache qui s'étend au-delà de la zone du myéloschisis jusqu'au cône, avec une interface lipome-moelle moins distincte.

Le lipome s'étend à nouveau à travers un défaut dural.

De plus, Pang et al. [8] Décrit un type chaotique, qui a une frontière irrégulière entre la placode et lipome La graisse s'étend autour de la moelle épinière et sur son face ventrale.

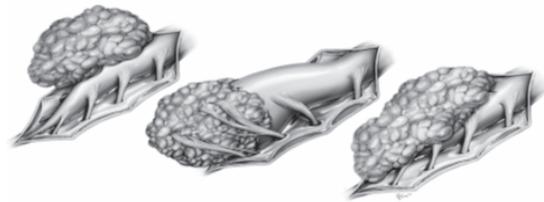


Figure 4: Classification des lipomes du cône médullaire selon Chapman. 3 variétés : Dorsale, caudale, transitionnelle de gauche à droite.

Parce que la progression naturelle des LMMC provoque des déficits neurologiques et/ou des troubles urologiques, la chirurgie prophylactique est recommandée pour ces lésions par certains auteurs. [2]

Les objectifs de la chirurgie sont au nombre de quatre :

- Exérèse de la masse fibro-adipeuse,
- De soulager l'effet d'attache sur la moelle épinière,
- De préserver les tissus nerveux
- Et d'empêcher l'attache de la moelle épinière.

Les procédures chirurgicales de base sont les mêmes pour chaque type de lipome, mais le degré de difficulté de la chirurgie est différent pour chaque type. [3].

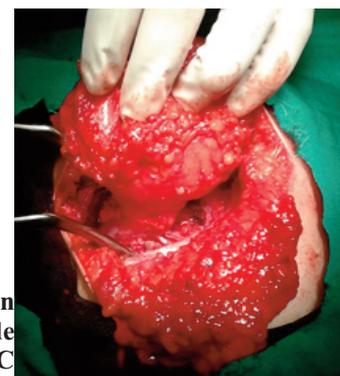


Fig5 : libération du pourtour de la LMMC

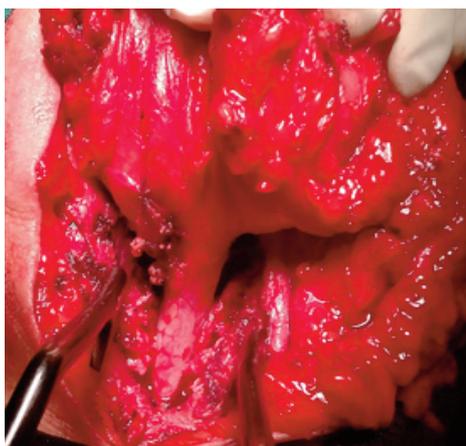


Fig. 6 : visualisation de la tige lipomateuse ou lipomatous stalk



Fig. 7 : mise en évidence des racines sacrées et tige lipomateuse

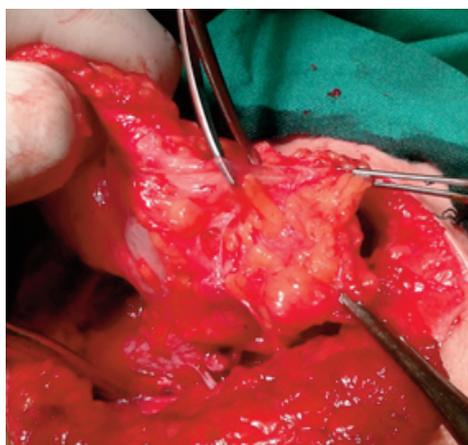


Fig. 8 : ouverture du contenu de la LMMC

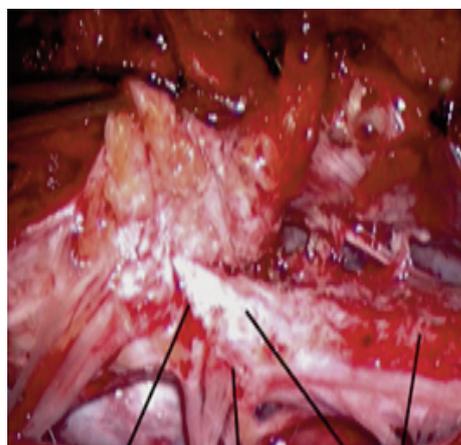


Fig. 9 : libération de la placode du lipome et mise à nu

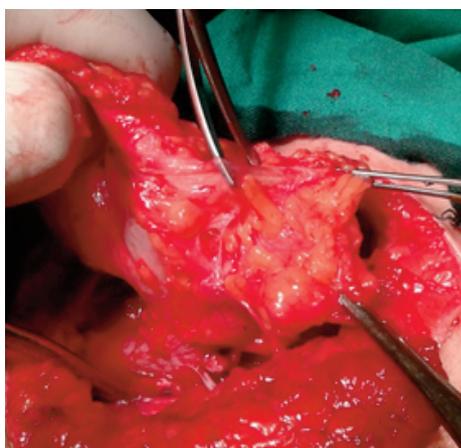


Fig. 10 : placode neurale libérée de tout infiltrat de l'interface lipomateux

CONCLUSION

La gestion de LMMC reste un défi pour le neurochirurgien faut-il opéré où attendre l'installation des symptômes ?

Les patients présentant des symptômes clairement évolutifs doivent être traités chirurgicalement dans le but est de stopper l'évolution dans le pire des cas.

Lorsque la prise en charge chirurgicale est choisie, les experts préconisent une résection agressive du lipome, ainsi qu'une reconstruction de la placode et une grande duraplastie expansible, l'évolution de notre patiente en post opératoire n'a pas présenté de complications et les symptômes se sont améliorés après quelques mois et une prise en charge en rééducation.

La chirurgie prophylactique peut, théoriquement, prévenir l'apparition d'une détérioration neurologique ou stabiliser et inverser les symptômes d'apparition précoce au moment du diagnostic, en particulier chez les nourrissons présentant un lipome intradural volumineux et une syrinx associée mettant en jeu le pronostic fonctionnel.

Une chirurgie précoce peut prévenir l'installation des phénomènes ischémiques du tissu médullaire et les complications d'un dysfonctionnement urologique sévère ; Cependant selon certains auteurs celle-ci n'a pas démontré qu'elle offrait une immunité contre d'autres détérioration supplémentaires pouvant s'installés ultérieurement.

BIBLIOGRAPHIE

- 1). GUNKALAR D, GONAL M. Cervical Lipomyelomeningocele: case illustration. *Neurocirugía*. 2007; 18:505-507.
- 2). EROL SH, UCLER N, YAKAR H. Lateral lower thoracic lipomyelomeningocele: a case report. *Cases Journal* 2009, 2:8122.
- 3). OAKES W: Management of spinal cord lipomas and lipomyelomeningoceles, in Wilkins RH, Rengachary SS (eds): *Neurosurgery Update II*. New York: McGraw-Hill, 1991, Vol 3, pp3497–3504.
- 4). SHETTY DS, LAKHKAR BN. Lateral Sacral Lipomyelomeningocele : A Rare Anomaly. *Neurol India*, 2002; 50 : 204-206.
- 5). KANG K, ET AL. Tethered Cord Syndrome;Surgical Indication, Technique and Outcome. *J Korean Neurosurg Soc* 42:77-82.2007.
- 6). SARRIS SC, KRYSTAL SB, CARMEL PW, Lipomyelomeningocele: Pathology, Treatment, and Outcomes. *Neurosurg Focus*. 2012;33(4).
- 7). KANEV PM, BIERBRAUER KS: Reflections on the natural history of lipomyelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 22:137–140, 1995
- 8). PANG D (ED): Spinal cord lipomas, in: *Disorders of the Pediatric Spine*. New York: Raven Press, 1995, pp 175–201.