

LE TUBE NEURAL FŒTAL : DU NORMAL AU PATHOLOGIQUE

Messaoud A, El Mhabrech H, Zrig A, Yahyaoui S, Ben Salem A, Brahem R, Kraiem A, Hafsa Ch

Service d'Imagerie Médicale B, Centre de maternité et de Néonatalogie de Monastir, CHU Fattouma Bourguiba Monastir

INTRODUCTION:

Le terme de « troubles de fermeture du tube neural » (TFTN) correspond à un ensemble de malformations congénitales, résultant d'un défaut de fermeture du tube neural d'étendue variable, lors de la quatrième semaine de développement embryonnaire. Ils sont habituellement répartis en formes céphaliques (une inencéphalie, anencéphalie, exencéphalie, méningo-encéphalocèle) et rachidiennes (myéломéningocèle et spina bifida). Le but de ce travail est de souligner l'apport des différentes méthodes d'imagerie (échographie-IRM) dans le diagnostic anténatal des troubles de la fermeture du tube neural à travers une étude rétrospective 15 cas diagnostiqués et pris en charge dans le centre de maternité et de néonatalogie de Monastir - Tunisie.

RESULTATS:

Il s'agissait de grossesses de 15 à 38 SA. L'imagerie anténatale (échographie et IRM) avait permis de diagnostiquer une anencéphalie (n=6), une inencéphalie (n=1), une exencéphalie (n=1), une encéphalocèle (n=4), une spina bifida (n=7), une myéломéningocèle (n=6).

MATERIELS ET METHODE:

Étude rétrospective réalisée de 2010 à 2012, comprenant 25 cas de troubles de fermeture du tube neural, diagnostiqués par échographie anténatale complétée par une IRM fœtale (13 cas).

Objectifs :

- Rappeler l'anatomie radiologique du pôle céphalique et du rachis fœtaux.
- Souligner l'apport des différentes méthodes d'imagerie anténatale dans le diagnostic des troubles de la fermeture du tube neural à travers 25 cas diagnostiqué au service de Radiologie B- Monastir-Tunisie

DISCUSSION:

Le terme de « troubles de fermeture du tube neural » (TFTN) désigne un ensemble de malformations congénitales résultant d'un défaut de fermeture du tube neural lors de la 4ème semaine de développement embryonnaire. Cet accident peut survenir à tout niveau de la plaque neurale, de l'extrémité céphalique à l'extrémité caudale, et sur une étendue variable. Il en résulte des anomalies des méninges, des structures osseuses (vertèbres ou crâne), et des téguments en regard, avec un retentissement variable sur le tissu nerveux sous-jacent (cérébral ou médullaire). On distingue différentes formes:

*Pôle céphalique :

- Exencéphalie /Anencéphalie
- L' Inencéphalie:
- Méningo-encéphalocèle

*Pôle rachidien :

- Spina bifida : il désigne une absence de fusion des arcs vertébraux postérieurs. On distingue plusieurs formes anatomiques
- > **Dysraphismes ouverts** (avec rupture de revêtement cutané): *Le spina bifida cystica.*
- > **Dysraphismes fermés** (c'est-à-dire sans altération des téguments): *spina bifida occulta* « *caché* »



Fig. 1: 15SA : INIENCÉPHALIE
•Une absence de cou faisant que la tête paraît collée au tronc.
•Une absence de formation osseuse au niveau occipital se prolongeant jusqu'au niveau cervical laissant à nu la structure cérébrale
• l'impossibilité d'aligner la tête et le cou dans un même plan de coupe,

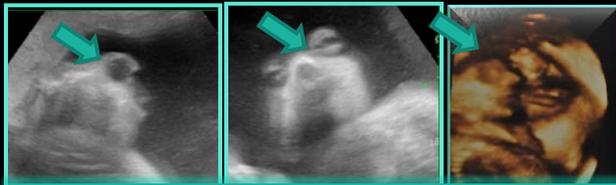


Fig.3:grossesse gémellaire de 19 SA, ANENCEPHALIE
•un fœtus avec absence totale ou de voûte crânienne et de cuir chevelu, avec l'absence des méninges
•dysmorphie faciale caractéristique, en «faciès de batracien» (Absence du cerveau et des méninges, les os frontaux sont absents au-dessus des orbites, des arcades sourcilières proéminentes, des yeux globuleux et bombants)

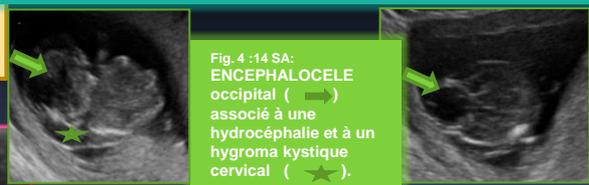


Fig. 4 :14 SA: ENCEPHALOCELE occipital (→) associé à une hydrocéphalie et à un hygroma kystique cervical (★).



Fig. 2: EXENCEPHALIE
•Le cerveau (sous développé, dysplasique et désorganisé)
•les méninges flottant dans le liquide amniotique

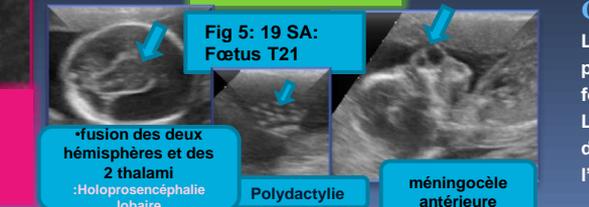


Fig 5: 19 SA: Fœtus T21

- fusion des deux hémisphères et des 2 thalami :Holoprosencéphalie lobaire
- Polydactylie
- méningocèle antérieure

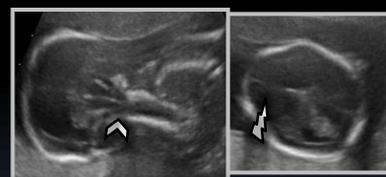
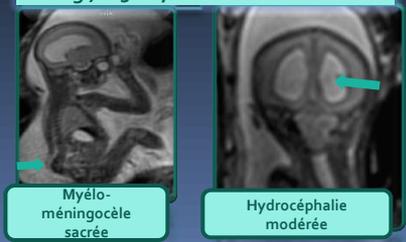


Fig.6: 30 SA: Spina bifida (⇔), hernie des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital (↘) et déformation du crâne réalisant l'aspect de « Lemon Sign » (→).



Fig 7 :25 SA; Anomalies de Chiari



- Myélo-méningocèle sacrée
- Hydrocéphalie modérée

CONCLUSION:

Les anomalies de fermeture du tube neural fœtal sont peu fréquentes par rapport à la totalité des anomalies fœtales dépistées in utero et en post natal. L'échographie reste pour l'instant la méthode d'imagerie de choix. L'IRM est le complément indispensable dans l'évaluation de ces malformations.