



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

THÈSE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale ou
Médecine Spécialisée

par

Eric DUGERT

le 26 Octobre 2009

LA HERNIE MEDULLAIRE TRANSDURALE

Examineurs de la thèse :

Professeur	Serge BRACARD	Président
Professeur	Marc BRAUN	}
Professeur	Jean-Claude MARCHAL	} Juges
Docteur	Thomas GEORGEL	}

THÈSE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale ou
Médecine Spécialisée

par

Eric DUGERT

le 26 Octobre 2009

LA HERNIE MEDULLAIRE TRANSDURALE

Examineurs de la thèse :

Professeur	Serge BRACARD	Président
Professeur	Marc BRAUN	}
Professeur	Jean-Claude MARCHAL	} Juges
Docteur	Thomas GEORGEL	}

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1
FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Vice Doyen Recherche : Professeur Jean-Louis GUEANT

Vice Doyen Pédagogie : Professeur Annick BARBAUD

Vice Doyen Campus : Professeur Marie-Christine BÉNÉ

Assesseurs :

du 1^{er} Cycle :

du 2^{ème} Cycle :

du 3^{ème} Cycle :

Filières professionnalisées :

Prospective :

FMC/EPP :

M. Christophe NEMOS

M. le Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

M. le Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT

M. le Professeur Christophe CHOSEROT

M. le Professeur Laurent BRESLER

M. le Professeur Jean-Dominique DE KORWIN

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Pierre ALEXANDRE – Jean-Marie ANDRE – Daniel ANTHOINE – Alain BERTRAND – Pierre BEY – Jean BEUREY
Jacques BORRELLY – Michel BOULANGE – Jean-Claude BURDIN – Claude BURLET – Daniel BURNEL – Claude CHARDOT
Jean-Pierre CRANCE – Gérard DEBRY – Jean-Pierre DELAGOUTTE – Emile de LAVERGNE – Jean-Pierre DESCHAMPS
Michel DUC – Jean DUHEILLE – Adrien DUPREZ – Jean-Bernard DUREUX – Gabriel FAIVRE – Gérard FIEVE – Jean FLOQUET
Robert FRISCH – Alain GAUCHER – Pierre GAUCHER – Hubert GERARD – Jean-Marie GILGENKRANTZ
Simone GILGENKRANTZ – Oliéro GUERCI – Pierre HARTEMANN – Claude HURIET – Christian JANOT – Jacques LACOSTE
Henri LAMBERT – Pierre LANDES – Alain LARCAN – Marie-Claire LAXENAIRE – Michel LAXENAIRE – Jacques LECLERE
Pierre LEDERLIN – Bernard LEGRAS – Michel MANCIAUX – Jean-Pierre MALLIÉ – Pierre MATHIEU
Denise MONERET-VAUTRIN – Pierre NABET – Jean-Pierre NICOLAS – Pierre PAYSANT – Francis PENIN – Gilbert PERCEBOIS
Claude PERRIN – Guy PETIET – Luc PICARD – Michel PIERSON – Jean-Marie POLU – Jacques POUREL – Jean PREVOT
Antoine RASPILLER – Michel RENARD – Jacques ROLAND – René-Jean ROYER – Paul SADOUL – Daniel SCHMITT
Jean SOMMELET – Danièle SOMMELET – Michel STRICKER – Gilbert THIBAUT – Augusta TREHEUX – Hubert UFFHOLTZ
Gérard VAILLANT – Paul VERT – Colette VIDAILHET – Michel VIDAILHET – Michel WAYOFF – Michel WEBER

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS
PRATICIENS HOSPITALIERS**

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Professeur Ali DALLOUL

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)

Professeur Alain LE FAOU – Professeur Alain LOZNIÉWSKI

3^{ème} sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU-NAVIER

2^{ème} sous-section : (Médecine et santé au travail)

Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Jean-François STOLTZ – Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (Immunologie)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie et réanimation chirurgicale ; médecine d'urgence)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Paul-Michel MERTES – Professeur Gérard AUDIBERT

2^{ème} sous-section : (Réanimation médicale ; médecine d'urgence)

Professeur Alain GERARD – Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT

Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP et RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeur Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD

Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie ; addictologie)

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT - Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACÉ

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

2^{ème} sous-section : (Chirurgie digestive)

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER
Professeur François FEILLET - Professeur Cyril SCHWEITZER

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Docteur Edouard BARRAT – Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Docteur Béatrice MARIE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE – Docteur Amar NAOUN

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Docteur Damien MANDRY

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN – Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND

Docteur Shyue-Fang BATTAGLIA

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteur Nicole LEMAU de TALANCE

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire)

Docteur Véronique DECOT-MAILLERET

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Docteur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Francine MORY – Docteur Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU – Madame Marie MACHOUART

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur Alexis HAUTEMANIERE – Docteur Frédérique CLAUDOT

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Docteur Laurent MARTRILLE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Docteur Pierre GILLOIS – Docteur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Docteur François SCHOONEMAN

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique)*)

Docteur Lina BOLOTINE

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteur Céline BONNET

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT – Docteur Nicolas GAMBIER

4^{ème} sous-section : (*Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie*)

Docteur Patrick ROSSIGNOL

50^{ème} Section : RHUMATOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Rhumatologie*)

Docteur Anne-Christine RAT

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

5^{ème} sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale*)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

61^{ème} section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE
Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY
Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS
Madame Natalia DE ISLA – Monsieur Pierre TANKOSIC

66^{ème} section : PHYSIOLOGIE
Monsieur Nguyen TRAN

67^{ème} section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE
Madame Nadine MUSSE

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Professeur associé Alain AUBREGE
Docteur Francis RAPHAEL
Docteur Jean-Marc BOIVIN
Docteur Jean-Louis ADAM
Docteur Elisabeth STEYER

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Pierre BEY - Professeur Michel BOULANGE
Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean FLOQUET - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ
Professeur Simone GILGENKRANTZ – Professeur Henri LAMBERT - Professeur Alain LARCAN
Professeur Denise MONERET-VAUTRIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS – - Professeur Guy PETIET
Professeur Luc PICARD - Professeur Michel PIERSON - Professeur Jacques POUREL
Professeur Jacques ROLAND - - Professeur Michel STRICKER - Professeur Gilbert THIBAUT
Professeur Paul VERT - Professeur Michel VIDAILHET

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHIENSEN (1979)
Université Catholique, Louvain (Belgique)
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume Uni)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
*Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des
Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*

Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

Tous mes remerciements à

Mon jury de thèse:

A Monsieur le Professeur Serge BRACARD Professeur de radiologie

Je suis fier d'avoir pu travailler auprès de vous. Vous avez accepté avec bienveillance de juger cette thèse. Votre aide m'a été précieuse dans la réalisation de ce travail dont vous m'avez inspiré le sujet. Le stage passé dans votre service m'a fait découvrir et aimer la neuroradiologie.

Pour vos conseil, pour votre patience, la rigueur de votre enseignement, pour vos qualités humaines et pour le grand honneur que vous me faites en acceptant de présider cette thèse, merci pour tout.

Soyez assuré de ma profonde et respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Marc BRAUN

Professeur d'Anatomie (option clinique, radiologie et imagerie médicale)

Pour votre enseignement, pour l'excellence de vos leçons d'anatomie qui me passionnaient, pour l'honneur que vous me faites d'appartenir à ce jury, veuillez trouver ici le témoignage de ma considération et de mon profond respect.

A Monsieur le Professeur Jean Claude MARCHAL

Professeur de Neurochirurgie

Pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger cette thèse, veuillez trouver ici le témoignage de toute ma reconnaissance et l'assurance de ma respectueuse considération.

A Monsieur le Docteur Thomas GEORGEL

Avec ma reconnaissance pour l'intérêt que vous avez bien voulu porter à ce travail, je vous remercie sincèrement de votre constant soutien et d'avoir accepté de juger cette thèse. Vos conseils et votre enthousiasme m'ont bien aidé. Recevez toute mon amitié.

Mes maîtres d'internat:

Monsieur le Professeur Alain Blum

Monsieur le Professeur René Anxionnat

Monsieur le Professeur Jean-Jacques Railhac

Monsieur le Professeur Nicolas Sans

Monsieur le Professeur Alain Bonafé

Je vous remercie de vos conseils et du temps que vous m'avez consacré.

Mes chefs

*Mes coininternes: **Racine, CélineBa, CélineBr, Delphine**, et tous les autres.*

Merci à tous ceux que j'ai pu rencontrer pendant mon cursus qui m'ont transmis leurs connaissances.

Ma famille

A ma mère, merci pour ton soutien sans faille

A mon père et Olivier, en témoignage de mon affection

A Mère-Grand, puisse tu m'accompagner encore longtemps.

A toute ma famille.

Mes amis:

A Thomas et Géraldine, malgré votre éloignement géographique, votre amitié est pour moi un constant moteur dans mon existence

A Masrour et Sandy, votre trajet inspire mes rêves

A Thomas D, Jérôme, Boris, mes amis de longue date

A Loïc, Ouriel, Renaud, mes potes

A Ahmed que Montpellier m'aura fait découvrir

A Emilie pour tout ton soutien

A Anne-Claire pour ce que tu es

A Caroline Schmidt-Peynet sans qui ce travail n'aurait peut être pas vu le jour

A Yordanka tout simplement

A Jacqueline, Sabine, Pierre, je pense à vous souvent

A toutes les filles du laboratoire de Metz

A tout le service de radiologie d'Epinal

SERMENT

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

*Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ;
que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque ».*

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	14
1 RAPPELS ANATOMIQUES	16
1.1 LA MOELLE	16
1.1.1 Configuration externe: les sillons.....	16
1.1.2 Configuration interne: les funniculi	16
1.2 LES MENINGES	17
1.2.1 La dure-mère	18
1.2.2 La leptoméninge médullaire.....	18
1.2.3 Les moyens de fixité	19
2 HERNIE MEDULLAIRE TRANS-DURALE: A PROPOS DE 2 CAS.....	21
2.1 PRESENTATION DES CAS.....	21
2.1.1 Cas 1	21
2.1.2 Cas 2	26
2.2 DISCUSSION	30
2.2.1 Epidémiologie	30
2.2.2 Physiopathologie	35
2.2.3 Présentation clinique	42
2.2.4 Diagnostic Radiologique	43
2.2.5 Diagnostics différentiels.....	46
2.2.6 Prise en charge chirurgicale	51
2.2.7 Pronostic – Evolution	53
CONCLUSION.....	58
BIBLIOGRAPHIE	60

Introduction

La hernie médullaire trans-durale est une cause rare de myélopathie progressivement évolutive. Depuis l'essor de l'IRM, le diagnostic ainsi que les rapports de cas dans la presse médicale internationale n'ont pas cessé d'augmenter. Elle est caractérisée par la hernie du cordon médullaire, à l'étage thoracique, à travers un défaut de la paroi antérolatérale ou antérieure de la dure-mère. La plupart des patients présentent un syndrome de Brown-Séquard progressivement évolutif qui peut évoluer vers une para parésie sévère. La hernie médullaire est secondaire à un défaut, soit congénital, soit acquis, de la surface antérieure de la dure-mère. L'origine exacte de ce défaut est toujours inconnue mais laisse place à de nombreuses hypothèses. L'IRM est l'examen de choix pour diagnostiquer les hernies trans-durales même si le myéloscanner trouve encore sa place. Son aspect est caractéristique et spécifique. Cependant, la rareté de ce type de pathologie rend le diagnostic difficile à évoquer puisque souvent mal connu, mais aussi à traiter car souvent non reconnu avant le traitement chirurgical. Pendant le traitement chirurgical, la libération de la portion herniée et son repositionnement en position anatomique sont essentiels. Pour prévenir les récurrences, deux stratégies thérapeutiques s'opposent : l'élargissement du défaut dural ventral est défendue par certains auteurs, alors que les autres soutiennent la fermeture de la fente durale, soit par suture directe soit par une plastie durale à l'aide d'un patch de nature variable. Le traitement chirurgical présente des issues différentes. Généralement suivi d'une amélioration, il peut aussi ne permettre qu'une simple stabilisation de la symptomatologie ou être responsable d'une aggravation transitoire ou définitive.

Le but de ce travail est de montrer à propos de plusieurs cas l'intérêt de la symptomatologie clinique et de l'imagerie par résonance magnétique nucléaire pour le diagnostic précoce permettant la mise en route d'un traitement chirurgical rapide et adapté afin de préserver ou de retrouver les fonctions médullaires.

1 Rappels anatomiques

1.1 La moelle

1.1.1 Configuration externe: les sillons

Six sillons longitudinaux subdivisent la moelle en 6 funiculi (cordons).

- **Fissure médiane ventrale** (Sillon médian ventral) : large dépression sur la ligne médiane ventrale parcourue par l'artère spinale ventrale.
- **Sillon médian dorsal** : peu marqué, il est prolongé à l'intérieur par une cloison du tissu conjonctif : le *septum dorsal*, cloison névroglie qui se poursuit en avant vers le canal central.
- **Sillons dorsal latéral et ventral latéral** (collatéraux ventraux et dorsaux) en dehors, ils correspondent à la ligne d'émergence des radicelles dont la réunion forme les racines ventrales et dorsales.

La face dorsale de la moelle cervicale est marquée par deux **sillons intermédiaires dorsaux** situés entre le sillon médian dorsal en dedans et les sillons latérodorsaux en dehors.

Ils séparent les faisceaux grâciles (Goll) en dedans des faisceaux cunéiformes (Burdach) en dehors (voies de la sensibilité proprioceptive)

1.1.2 Configuration interne: les funiculi

Ce sont des colonnes de substance blanche formées par les axones myélinisés des voies ascendantes, descendantes et d'association, réparties en faisceaux.

- **Funiculus (cordon) ventral** : entre la fissure médiane ventrale et le sillon ventral latéral, il véhicule les voies descendantes motrices (faisceau cortico-spinal médial) et

de la sensibilité thermo-algique (faisceau spino-thalamique médial). Les deux funiculi (cordons) ventraux sont réunis par la commissure blanche ventrale en avant du canal central (épendymaire).

- **Funiculus (cordon) latéral** : entre les sillons ventrolatéral et dorsolatéral contient des voies de la motricité (faisceau cortico-spinal latéral) et de la sensibilité thermo-algique (faisceau spino-thalamique latéral).
- **Funiculus (cordons) dorsal** : entre le sillon médian dorsal et les sillons latéraux dorsaux, ils véhiculent les voies ascendantes de la sensibilité épicrotique (ou lemniscale). Au-dessus du segment médullaire D2, ils se divisent en 2 faisceaux séparés par les sillons paramédians dorsaux: les faisceaux gracile (Goll) en dedans et cunéiforme (Burdach) en dehors.
- **Toutes ces voies croisent la ligne médiane.** Il est important de connaître le niveau de la décussation : le faisceau spino-thalamique croise à chaque segment médullaire, les faisceaux cortico-spinaux antérieur et latéral croisent au niveau de la moelle allongée basse, de même que les faisceaux gracile et cunéiforme. Cela est responsable de l'aspect asymétrique de la symptomatologie la plus fréquente des hernies trans-durales : le syndrome de Brown-Séquard.

1.2 Les méninges

Le terme meninx, membrane, a été utilisé par Erasistratus (250 avant J.-C.) pour décrire l'enveloppe non osseuse du système nerveux central. Plus tard, Galien identifie deux membranes dont une épaisse, pachia et une moins résistante, lepté dont la traduction en latin par Stephen d'Antioche donnera la dure-mère et la pie-mère. L'arachnoïde n'a été individualisée qu'à partir du dix-septième siècle. La moelle spinale est enveloppée tout

comme le cerveau par les méninges: pachyméninge et leptoméninge. Elles sont en continuité avec les méninges intra crâniennes.

1.2.1 La dure-mère

La dure-mère est solidement fixée au niveau du foramen magnum (trou occipital). C'est le seul endroit où la dure-mère adhère à l'os en dehors de la fixation du ligament coccygien en bas. La dure-mère forme un véritable sac isolé de l'os par un espace épidural rempli de graisse formant un coussinet de glissement pour la moelle et ses enveloppes et contenant les plexus veineux intra rachidiens qui drainent la moelle spinale.

Latéralement la dure-mère accompagne les racines jusqu'au trou de conjugaison puis les méninges se continuent selon une transition avec les enveloppes conjonctives des racines et des nerfs. Le sac dural se termine au niveau de la deuxième vertèbre sacrée et se prolonge par un ligament coccygien qui s'insère à la face dorsale de la première vertèbre coccygienne.

Elle est normalement constituée de 2 couches, une externe endostée en rapport étroit avec les os du crâne et une interne bordant l'arachnoïde, adhérentes l'une à l'autre physiologiquement, mais pouvant se décoller manuellement. La couche externe n'est présente qu'au niveau du crâne mais il arrive parfois que ces 2 couches persistent au niveau du rachis, réalisant alors une duplication de la dure-mère, qui peut être incriminée selon certains auteurs dans l'étiopathogénie des hernies trans-durales.

1.2.2 La leptoméninge médullaire

L'arachnoïde tapisse la face interne de la dure-mère et envoi comme au niveau intra crânien des travées jusqu'à la surface de la moelle spinale. La moelle est recouverte par la pie-mère adhérente. Les espaces arachnoïdiens contiennent le liquide céphalorachidien.

1.2.3 Les moyens de fixité

Les moyens de fixité de la moelle spinale sont réalisés par l'insertion de la dure-mère sur le trou occipital en haut, la continuité bulbo médullaire, en bas par l'insertion du ligament coccygien sur le coccyx. Latéralement, la moelle spinale est fixée par les ligaments dentelés qui représentent une cloison conjonctive fine située dans un plan frontal de part et d'autre de la moelle spinale. Cette cloison s'insère tout le long de la moelle spinale de haut en bas et en dehors s'insère sur la face interne de la dure-mère seulement entre les orifices de sortie des racines.

La pie mère adhère à la moelle et au filum terminal. Elle forme les ligaments dentelés, cloisons frontales situées entre les racines ventrales et dorsales. Leur bord interne s'insère longitudinalement le long de la moelle. Le bord externe est libre et dentelé. Ce bord s'insère entre chaque point de pénétration duremérienne des racines par 21 paires de dentelures sur la dure mère.

L'arachnoïde engaine la moelle, les nerfs de la queue de cheval et le filum terminal. Il envoie des tractus jusqu'à la pie mère, cloisonnant l'espace sous arachnoïdien.

Latéralement, l'émergence des racines participe au moyen de fixation.

Au total, le système nerveux présente deux types d'enveloppes : une enveloppe résistante osseuse, puis une enveloppe conjonctive plus interne. Ce dispositif assure une protection et à un système nerveux central fragile. Ces enveloppes représentent un véritable gardien dans leur structure même, allant du plus solide en dehors (l'os) au plus fin en dedans (la pie-mère). Cette action de protection est complétée par un véritable matelas liquidien (liquide céphalo-rachidien) qui enveloppe totalement le cerveau et la moelle spinale. Enfin, ce système réalise le support du drainage veineux de l'encéphale par le biais des sinus veineux. Les méninges et leurs espaces peuvent être impliqués dans de nombreux processus pathologiques qu'ils soient

infectieux (méningites) vasculaire (hématome sous dural, extra dural, hémorragie méningée et thrombophlébite des sinus veineux), inflammatoire (sarcoïdose), tumoral (méningiome), et traumatique (hernie médullaire trans-durale).

2 Hernie médullaire trans-durale: à propos de 2 cas

2.1 Présentation des cas

2.1.1 Cas 1

L'enfant FP, 16 ans, s'est présenté en consultation pour une boiterie du pied gauche accompagnée de troubles de la sensibilité de la jambe droite et de l'hémi thorax, ayant débutés depuis 5 mois. L'examen clinique retrouvait une mono parésie du membre inférieur gauche associée à un syndrome pyramidal gauche, ainsi que des troubles sensitifs notamment thermo algiques de la main droite et du membre inférieur droit, cet aspect réalisant un tableau typique de syndrome de Brown-Séquard. Il était noté également chez ce patient un trouble de la statique rachidienne dorsale en hyper cyphose.

Le patient a bénéficié d'une IRM médullaire réalisée en coupes sagittales T1, T2, T1 Fat Sat après gadolinium et axiales T2. Les coupes sagittales montraient une déformation du cordon médullaire en C, avec une augmentation de l'espace rétro médullaire, et un aspect d'adhérence de la moelle au corps vertébral, à hauteur de T6 (Fig.1). Les coupes axiales confirmaient l'adhérence du cordon médullaire qui apparaissait comme aspiré vers l'avant et le dehors à gauche la moelle prenant ainsi un aspect en livre ouvert ou en éventail. Il n'y avait pas d'anomalie de signal médullaire pathologique. Enfin, un aspect de double cordon médullaire, secondaire aux artefacts de flux du LCS circulant à la partie postérieure de la moelle, était également visible (Fig.2). Il n'existait pas d'argument en faveur d'un kyste arachnoïdien.

Cet aspect clinique et radiologique était en faveur d'une hernie médullaire trans-durale antérolatérale gauche.

Une abstention thérapeutique avec surveillance rapprochée à 6 mois était décidée dans un premier temps. Mais devant l'aggravation clinique manifeste du syndrome pyramidal avec apparition d'une trépidation épileptoïde du pied gauche 2 mois après la première visite, la décision d'opérer le patient fut prise. Le délai de prise en charge entre le début d'apparition des symptômes et la chirurgie s'élevait à 9 mois.

Après une laminectomie T6 prolongée latéralement, la dure-mère était ouverte sur la ligne médiane et mise en suspension. En saisissant le ligament dentelé et juste en avant de ce dernier, on constatait l'existence d'une fissure durale de 5 mm au travers de laquelle s'enclavait comme un myéломéningocèle une hernie médullaire thoracique intéressant le cordon médullaire antérolatéral gauche ainsi que les premières racines motrices thoraciques. De façon extrêmement progressive, la hernie était désenclavée de la solution de continuité durale où elle était engagée. Le cordon médullaire était ainsi réduit en position physiologique. Puis une plastie durale, à l'aide d'un greffon graisseux et aponévrotique introduit dans la fissure afin de la rendre le plus étanche possible, était réalisée. Après une biopsie de la partie herniée du cordon, qui apparaissait fibreuse, une fermeture étanche de la dure mère, et plan par plan des tissus péri rachidiens était réalisée. L'anatomopathologie du fragment biopsié retrouve un tissu glial dystrophique.

L'évolution post opératoire immédiate fut favorable avec une récupération partielle de la paralysie gauche, mais avec persistance du syndrome pyramidal spastique, de reflexes vifs, d'un clonus. A droite la régression des troubles sensitifs ne fut également que partielle. Le suivi clinique à un an ne mit pas en évidence d'amélioration significative mais plutôt une stabilisation des la symptomatologie clinique : mono parésie gauche spastique, déficit des

releveurs du pied gauche, troubles sensitifs thermo algiques de la main et du membre inférieur droit. Le patient a conservé malgré la rééducation l'hypercyphose décrite initialement.

Le suivi radiologique par IRM réalisées à J15 et à un an, a montré également une évolution favorable de l'iconographie (Fig.3-4). En effet la déformation en C associée à l'élargissement de l'espace retro médullaire ont disparu. Le cordon médullaire n'apparaissait plus aspiré contre le corps vertébral retrouvant une position quasi physiologique et il y avait une réapparition d'un espace de LCS en avant du cordon médullaire. Le greffon graisseux ayant servi à la plastie durale était toujours visible. (Fig.3)



Figure 1 : IRM pré opératoire en coupes sagittales T2 et T1fat sat après gadolinium montrant la déformation médullaire en C (flèche) avec élargissement de l'espace rétro médullaire (étoile), déplacement antérieur du cordon médullaire adhérent au corps vertébral à hauteur de T6 (flèche).

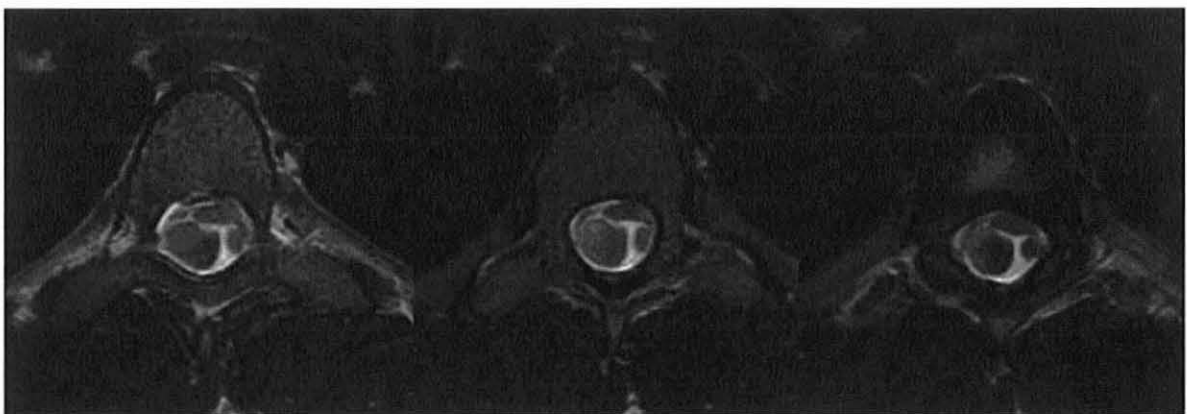


Figure 2 : IRM pré opératoire en coupes sagittales T2 montrant le cordon médullaire aspiré vers l'avant et le dehors à gauche, et déformé en livre ouvert ou en éventail. Pas de LCS visible entre le corps vertébral et le cordon médullaire. A noter, l'aspect en double cordon médullaire lié aux artéfacts de flux de LCS éliminant a priori un kyste arachnoïdien.



Figure 3 : IRM post opératoire en coupe sagittales T2 et T1, montrant un retour en position quasi physiologique du cordon médullaire, une réapparition de LCS en avant de la moelle qui n'apparaît plus attachée au corps vertébral. A noter, l'hyper signal T1 correspondant au greffon graisseux ayant servi à la plastie durale (flèche).

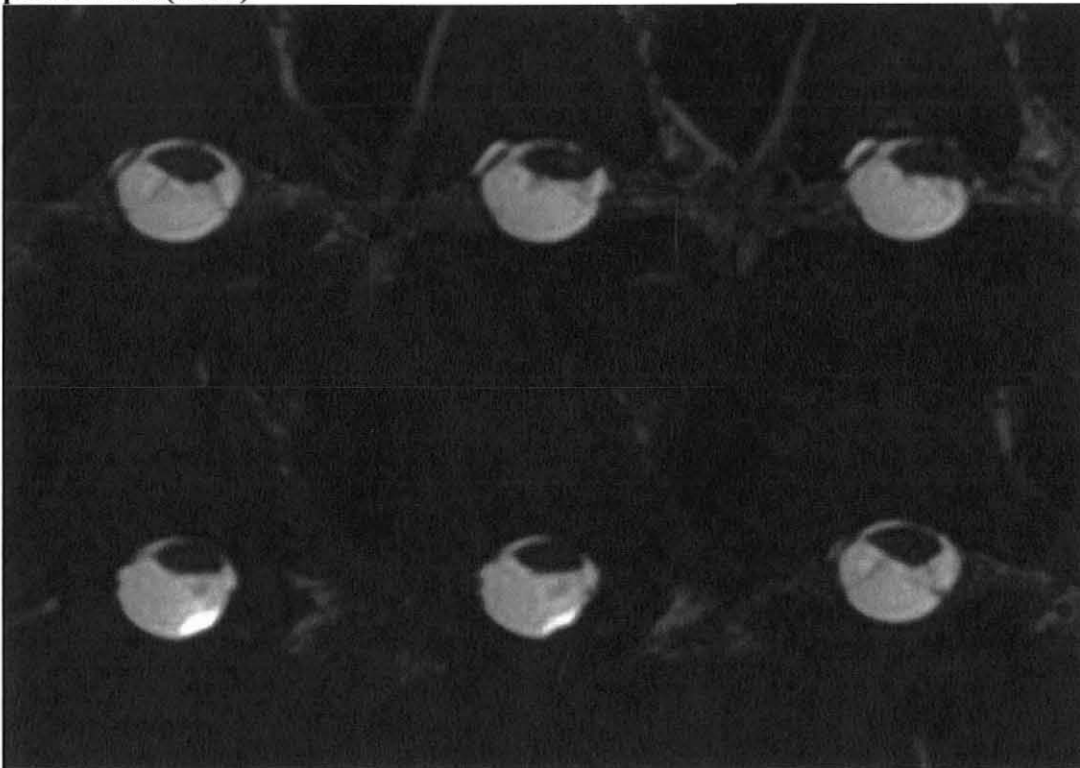


Figure 4 : IRM post opératoire en coupes axiales FIESTA, montrant une réduction satisfaisante du cordon médullaire, avec présence d'un liseré de LCS en avant de la moelle. A noter la persistance d'un léger déplacement antérolatéral gauche.

2.1.2 Cas 2

Madame AE, 70 ans, s'est présentée en consultation pour des douleurs atypiques du membre inférieur droit associées à une sensation d'endormissement évoluant depuis 18 mois. L'examen clinique alors était normal en dehors d'une diminution symétrique des réflexes achilléens.

La patiente a bénéficiée d'une IRM réalisée en coupes sagittales T2, T1 et axiales T2. Elle montrait une déformation du cordon médullaire en C, avec élargissement de l'espace rétro médullaire, amincissement et accolement de la moelle contre le disque intervertébral D8-D9 (Fig.5). Il n'apparaissait pas d'hyper signal médullaire pathologique, ni d'argument en faveur d'un kyste arachnoïdien. Devant cet aspect, il était porté le diagnostic de hernie médullaire trans-durale et a été décidé une surveillance clinique ainsi que la réalisation d'un myéloscanner de complément. Ce dernier montrait un élargissement de l'espace rétro médullaire avec une moelle accolée au disque intervertébral D8-D9 et une absence de défaut de remplissage postérieur au cordon médullaire éliminant ainsi un kyste arachnoïdien, confirmant le diagnostic initial. (Fig.6-7)

Après une période de stabilité clinique et radiologique de 4 ans, la patiente a présenté une dégradation progressive et continue avec apparition d'un syndrome de Brown-Séquard. Cette aggravation était responsable de troubles de la marche ayant entraîné une chute, moment où la patiente a noté une exacerbation plus marquée de ses symptômes.

L'examen neurologique retrouvait alors une diminution de la force motrice au niveau des deux membres inférieurs, plus marquée au niveau du membre inférieur gauche. Il s'y associait une hypo palesthésie droite et des troubles de la sensibilité proprioceptive de l'hémicorps droit remontant jusqu'au métamère D10. On retrouvait également des douleurs au niveau de la face postérieure des mollets à type d'écrasement, prédominant à gauche et un signe de

Babinski droit. Devant l'aggravation récente de la symptomatologie clinique, une intervention chirurgicale d'exérèse de cette hernie trans-durale était décidée.

Une laminectomie D7, D8, D9 a été réalisée afin d'exposer de manière suffisante le sac dural. On retrouvait alors une tuméfaction médullaire au niveau de l'espace D8-D9 où la dure-mère apparaissait plus jaune et légèrement sur élevée. Après incision durale sur toute la hauteur de la laminectomie, la moelle est apparue complètement aspirée vers l'avant. Il était alors pratiqué une dissection de l'arachnoïde qui était ensuite ôtée, libérant ainsi la moelle. Puis il était réalisé une fermeture de la dure-mère par suture directe associée à de la colle biologique pour assurer l'étanchéité durale, avant de refermer plan par plan.

Les suites post opératoires furent sans particularité. Le contrôle à 4 mois s'est avéré satisfaisant avec une amélioration évidente. La patiente décrivait une marche plus aisée ainsi qu'une diminution de ses troubles de l'équilibre. L'examen neurologique complet retrouvait une force musculaire globale segmentaire normale au niveau des membres supérieurs et inférieurs. Les réflexes ostéotendineux restaient plus vifs aux membres inférieurs témoignant d'une irritation pyramidale. Il persistait des troubles de la sensibilité proprioceptive, épicritique, mais également thermo algique, discrets remontant jusqu'au niveau du métamère D10 comme c'était le cas initialement. L'IRM apparaissait satisfaisante même si le déplacement antérieur persistait. A 1 an, la patiente présentait un examen clinique ainsi qu'une imagerie IRM inchangée.



Figure 5 : IRM en coupe sagittale T2 montrant le déplacement antérieur de la moelle déformée en C, avec élargissement de l'espace rétro médullaire

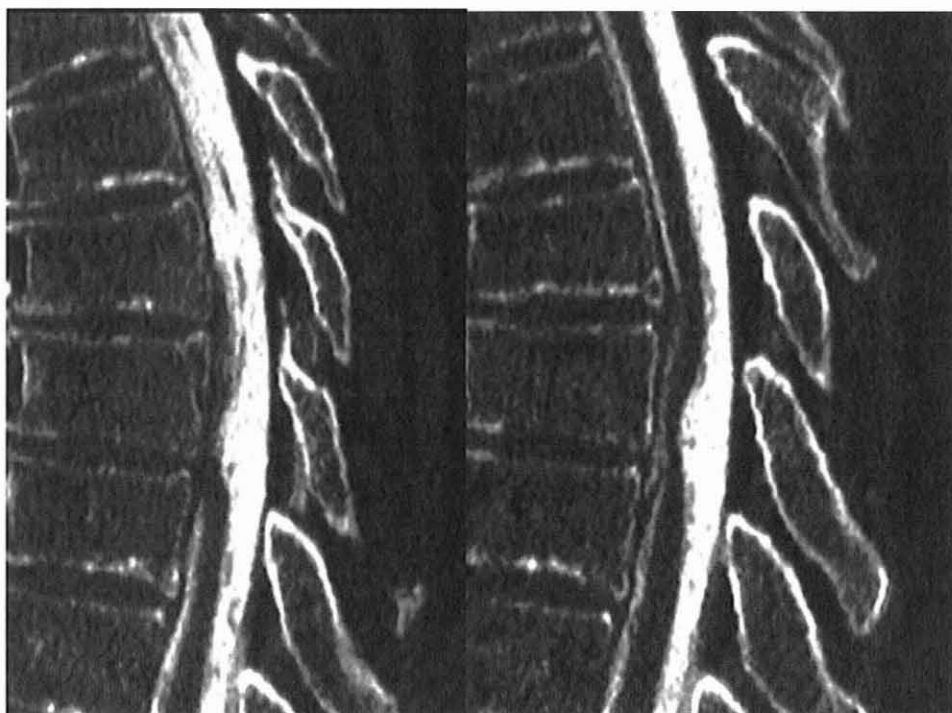


Figure 6 : reconstructions sagittales du myéloscanner confirmant la hernie médullaire avec la déformation médullaire en C, ainsi que le déplacement antérieur. Pas de passage de LCS entre la moelle et le corps vertébral. Pas de défaut de remplissage postérieur éliminant un kyste arachnoïdien.

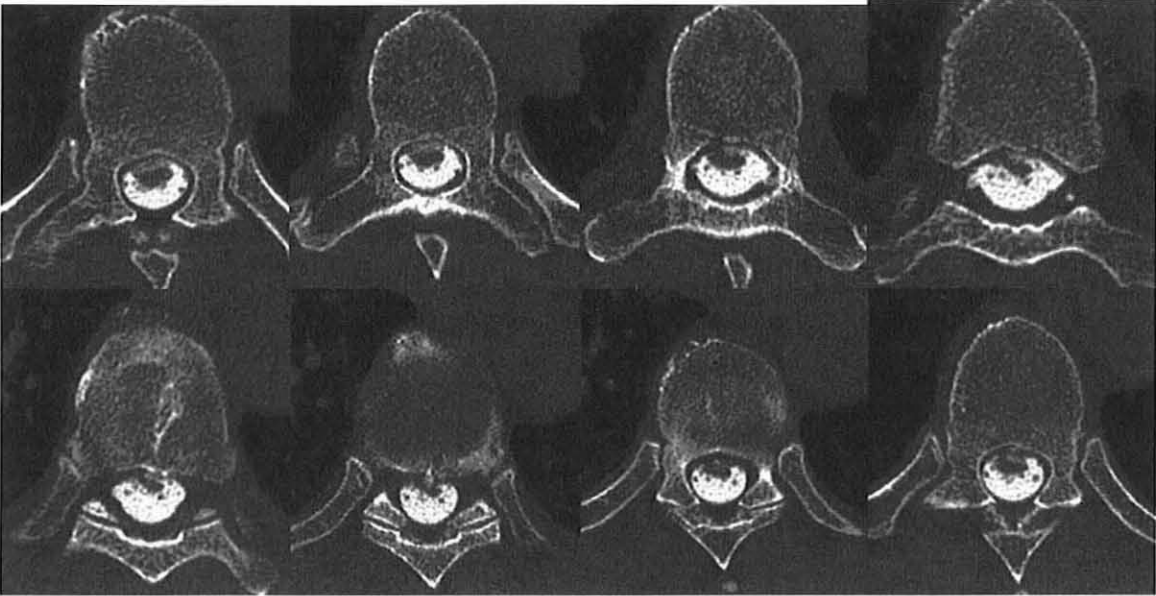


Figure 7 : coupes axiales du myéloscanner confirmant la hernie médullaire trans-durale antérolatérale droite. Le cordon médullaire est déformé, aspiré vers l'avant, légèrement latéralisé à droite. Elargissement de l'espace rétro médullaire et absence de défaut de remplissage postérieur éliminant un kyste arachnoïdien.

2.2 Discussion

2.2.1 Epidémiologie

La hernie médullaire trans-durale est une entité rare : en incluant nos 2 cas, il y a seulement 158 cas rapportés dans la littérature (1-83). On les retrouve typiquement à l'âge adulte même si dans notre cas personnel n°1, il s'agissait d'un adolescent. La médiane des âges de l'ensemble des cas est de 50 ans pour des extrémités allant de 16 ans à 78 ans. Il existe une nette prépondérance féminine, avec 99 femmes pour 59 hommes et un sex-ratio de 1,68.

La présentation clinique la plus fréquente est le syndrome de Brown-Séquard dans 67,7% (107 cas). Une para parésie spastique est également fréquente retrouvée dans 31,6% (50 cas).

Le niveau incriminé de la hernie est localisé entre T2 et T11 dans l'ensemble des cas de la littérature, avec 60 % entre T4 et T7, en pleine convexité cyphotique.

La durée d'évolution de la symptomatologie avant une éventuelle prise en charge est souvent très longue, 5 ans en moyenne, pour des extrêmes allant de 6 mois à 36 ans.

Le tableau suivant récapitule l'ensemble des cas recensés avec la symptomatologie, leur topographie, le traitement choisi et l'évolution post thérapeutique (tableau 1).

Tableau 1 : liste de l'ensemble des cas recensés dans la presse médicale série personnelle

Cas	Auteurs	Age/ Sexe	Symptômes	Niveau	Durée (ans)	Chirurgie	Evolution
1	Wortzman 1974 (1)	63 / M	BS- Para parésie	T7	2	Suture directe	Amélioration
2	Masuzawa 1981 (2)	36 / M	Brown-Séquard	T4-T5	3	Plastie durale	Amélioration
3	Oe 1990 (3)	61 / M	BS- Para parésie	T4-T5	?	Elargissement	Inchangé
4	Isu 1991 (4)	43 / F	Brown-Séquard	T5-T6	1	Résection kyste arachnoïdien	Am. Sens. Mot inchang
5	Isu 1991	45 / F	Para parésie	T2-T3	2	Résection kyste arachnoïdien	Am. Sens. Mot inchang
6	Tronnier 1991 (5)	45 / F	Brown-Séquard	T3-T4	4	Plastie durale	Aggravation
7	Nakazawa 1993 (6)	43 / F	Brown-Séquard	T2	5	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
8	Nakazawa 1993	39 / F	Brown-Séquard	T4-T5	4	Elargissement	Am. Mot.
9	White et Firth, 1994(7)	61 / F	Brown-Séquard	T4	1,5	Plastie durale	Inchangé
10	White et Firth, 1994	39 / M	Para parésie	T8	1,5	Plastie durale	Inchangé
11	Kumar 1995 (8)	38 / M	Brown-Séquard	T7-T8	2	Suture directe	Am. Mot. Et sens.
12	Borges 1995 (9)	68 / F	Brown-Séquard	T7	12	Suture directe	Am. Mot. Et sens.
13	Borges 1995	69 / M	Brown-Séquard	T2-T3	8	Suture directe	Am. Mot. Et sens.
14	Borges 1995	48 / F	Brown-Séquard	T7	9	Suture directe	Am. Mot.
15	Batzdorf 1995 (10)	23 / F	Brown-Séquard	T6	2	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
16	Sahl 1995 (11)	51 / M	Para parésie	T3-T4	16	Suture directe	Am. Mot. Et sens.
17	Hausmann et Moseley, 1996 (12)	56 / F	Brown-Séquard	T6	8	Plastie durale	Inchangé
18	Hausmann et Moseley, 1996	36 / M	Para parésie	T6-T7	10	Résection de portion herniée	Aggravation
19	Hausmann et Moseley, 1996	51 / F	Brown-Séquard	T6-T7	1	Hernie non confirmée	Inchangé
20	Hausmann et Moseley, 1996	49 / M	Para parésie	T4-T5	3	Hernie non confirmée	Inchangé
21	Matsumara 1996 (13)	63 / F	Brown-Séquard	T3- T4	?	Elargissement	Amélioration
22	Miura 1996 (14)	49 / M	Brown-Séquard	T5- T6	1	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
23	Urbach 1996 (15)	44 / M	Sensoriel T6	T5-T6	2	Plastie durale	Amélioration
24	Sioutos 1996 (16)	34 / F	Para parésie	T6-T7	3	Plastie durale	Aggravation
25	Slavotinek 1996 (17)	22 / F	Brown-Séquard	T5	4	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
26	Uchino 1997 (18)	71 / F	Brown-Séquard	T4-T5	2	Suture directe	Inchangé
27	Uchino 1997	61 / F	Brown-Séquard	T6	2	Suture directe	Amélioration
28	Baur 1997 (19)	66 / F	Brown-Séquard	T10	7	Suture directe	Amélioration
29	Takahashi 1997	57 / M	Brown-Séquard	T2-T3	?	Plastie durale	?
30	Takahashi 1997	56 / F	Para parésie	T3-T4	?	Plastie durale	?
31	Takahashi 1997	68 / M	Para parésie	T7-T8	?	Plastie durale	?
32	Dix 1998 (20)	44 / F	Brown-Séquard	T7-T8	?	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
33	Watters 1998 (21)	55 / F	Brown-Séquard	T3-T4	10	Suture directe	Am. Mot. Et sens.
34	Vallée 1999 (22)	28 / F	Brown-Séquard	T3-T4	2	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
35	Vallée 1999	58 / F	Brown-Séquard	T4-T5	7	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
36	Vallée 1999	40 / F	Brown-Séquard	T5-T6	2	Plastie durale	Inchangé
37	Vallée 1999	49 / F	Brown-Séquard	T4-T5	4	Plastie durale	Inchangé
38	Brugières 1999 (23)	54 / F	Brown-Séquard	T6	5	Suture directe +biopsie	Am. Mot. Et sens.

Cas	Auteurs	Age/ Sexe	Symptômes	Niveau	Durée (ans)	Chirurgie	Evolution
39	Brugières 1999	70 / M	Brown-Séquard	T5-T6	0,5	Suture directe	Am. Sens.
40	Marshman 1999 (24)	55 / F	Para parésie	T5-T8	14	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
41	Abe 1999 (25)	58 / M	Brown-Séquard	T8	4	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
42	Miyake 1999 (26)	45 / F	Brown-Séquard	T 3-T4	4	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
43	Miyake 1999	53 / M	Brown-Séquard	T2-T3	6	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
44	Verny 1999 (27)	28 / F	Brown-Séquard	T3-T4	1,5	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
45	Verny 1999	58 / F	Brown-Séquard	T4-T5	6	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
46	Tekkök 2000 (28)	49 / F	Brown-Séquard	T3-T4	3	Plastie durale	Am. Mot. Sens. Inchang
47	Ewald 2000 (29)	51 / F	Brown-Séquard	T6	2	Plastie durale	Aggravation
48	Wada 2000 (30)	53 / M	Brown-Séquard	T4-T5	4	Elargissement	Am. Mot. Sens. Inchang
49	Wada 2000	63 / F	Brown-Séquard	T3-T4	10	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
50	Wada 2000	48 / M	Brown-Séquard	T5-T6	2	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
51	Bartolomei 2000 (31)	61 / F	Brown-Séquard	T3-T4	10	Plastie durale	Am. Mot.
52	Pereira 2001 (32)	55 / M	Para parésie	T2-T3	4	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
53	Miyagushi 2001 (33)	54 / F	Brown-Séquard	T3-T4	2	Plastie durale	Amélioration
54	Berbel 2001 (34)	56 / M	Brown-Séquard	T5-T6	?	Hernie non confirmée	Inchangé
55	Morokoff 2001 (35)	33 / F	Brown-Séquard	T8	8	Elargissement	Amélioration
56	Egushi 2001 (36)	54 / F	Para parésie	T4-T5	?	?	Inchangé
57	Aizawa 2001 (37)	44 / M	Brown-Séquard	T8-T9	5	Elargissement	Am. Mot.
58	Aizawa 2001	60 / F	Brown-Séquard	T4-T5	3	Elargissement	Am. Mot.
59	Aizawa 2001	59 / F	Para parésie	T4-T5	20	Elargissement	Am. Mot.
60	Watanabe 2001 (38)	43 / F	Brown-Séquard	T4	5	Elargissement	Amélioration
61	Watanabe 2001	39 / F	Brown-Séquard	T3	3	Elargissement	Amélioration
62	Watanabe 2001	54 / F	Brown-Séquard	T4	4	Elargissement	Amélioration
63	Watanabe 2001	71 / F	Para parésie	T4	5	Elargissement	Aggravation
64	Watanabe 2001	49 / M	Brown-Séquard	T4	5	Elargissement	Amélioration
65	Watanabe 2001	47 / F	Brown-Séquard	T5	5	Elargissement	Amélioration
66	Watanabe 2001	78 / F	Para parésie	T4	4	Elargissement	Amélioration
67	Watanabe 2001	56 / M	Brown-Séquard	T6	2	Elargissement	Amélioration
68	Watanabe 2001	47 / M	Para parésie	T3	3	Elargissement	Amélioration
69	Cellerini 2002 (39)	53 / M	Brown-Séquard	T8-T9	1	Plastie durale	Am. Mot.
70	Cellerini 2002	37 / F	Brown-Séquard	T4-T5	0,5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
71	Massicote 2002 (40)	63 / M	Brown-Séquard	T5-T6	14	Surveillance	Inchangé
72	Massicote 2002	39 / F	Para parésie	T6-T7	?	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
73	Massicote 2002	50 / M	Brown-Séquard	T4	6	surveillance	Inchangé
74	Massicote 2002	44 / F	Para parésie	T5-T6	11	Plastie durale	Inchangé
75	Massicote 2002	33 / F	Brown-Séquard	T7-T8	2	Surveillance	Inchangé
76	Massicote 2002	57 / F	Para parésie	T6	8	Plastie durale	Inchangé
78	Massicote 2002	27 / M	Brown-Séquard	T9	1	Plastie durale	Am. Mot.
79	Massicote 2002	46 / F	Brown-Séquard	T4	2	Surveillance	Inchangé
80	Giuseppe 2002	28 / F	Brown-Séquard	T6	5	Plastie durale	Amélioration

Cas	Auteurs	Age/ Sexe	Symptômes	Niveau	Durée (ans)	Chirurgie	Evolution
81	Giuseppe 2002	64 / M	Brown-Séquard	T8	4	Plastie durale	Aggravation
82	Barbagallo 2002 (41)	28 / F	Para parésie	T6	5	Plastie durale	Inchangé
83	Barbagallo 2002	64 / M	Para parésie	T6	10	Plastie durale	Aggravation
84	Iyer 2002 (42)	59 / F	Brown-Séquard	T3-T4	3	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
85	Bode 2003 (43)	60 / F	Para parésie	T8	2	Plastie durale.	Aggravation
86	Bode 2003	33 / F	Para parésie	T5	4	Plastie durale	Inchangé
87	Inoue 2003 (44)	21 / M	Brown-Séquard	T3	2	Suture directe	Am. Mot. Et sens.
88	Sagiuchi 2003 (45)	48 / M	Brown-Séquard	T7-T8	20	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
89	Nakagawa 2003 (46)	77 / F	Para parésie	T6-T7	9	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
90	Sasaoka 2003 (47)	57 / M	Para parésie	T2-T3	15	Plastie durale	Inchangée
91	Najjar 2004 (48)	32 / M	Brown-Séquard	T8-T9	8	Plastie durale	Amélioration
92	Aquilina 2004 (49)	37 / F	Para parésie	T4-T5	1	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
93	Gwinn et Henderson 2004 (50)	47 / F	Brown-Séquard	T7-T8	6	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
94	Gwinn et Henderson 2004	51 / F	Brown-Séquard	T8	?	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
95	Gwinn et Henderson 2004	55 / M	Brown-Séquard	T6-T7	0,5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
96	Maruichi 2004 (51)	53 / F	sensitif	T4-T5	5	Plastie durale	?
97	Rivas 2004 (52)	49 / M	Brown-Séquard	T6-T7	3	Plastie durale	Am. Mot.
98	Saito 2004 (53)	68 / F	Para parésie	T6-T7	36	Elargissement	Inchangé
99	Spissu 2004 (54)	56 / F	Brown-Séquard	T7	1	Suture directe	Am. Mot.
100	Srinivasan 2004 (55)	68 / F	Brown-Séquard	T3-T4	?	?	?
101	Taghipour 2004 (56)	32 / M	Brown-Séquard	T10-T11	3	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
101	White et Ttsegaye 2004 (57)	61 / M	Brown-Séquard	T7	4	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
102	White et Ttsegaye 2004	62 / F	Brown-Séquard	T6-T7	1,5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
103	White et Ttsegaye 2004	66 / F	Para parésie	T7	8	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
104	Ammar 2005 (58)	50 / F	Brown-Séquard	T7-T8	1	Elargissement	Am. Mot.
105	Ferré 2005 (59)	70 / M	Para parésie	T10-T11	1,5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
106	Ferré 2005	75 / F	Brown-Séquard	T5-T6	1	Elargissement	Aggravation
107	Karadeniz-Bilgili 2005 (60)	36 / F	moteur	T2-T3	1,5	Plastie durale	Amélioration
108	Sugimoto 2005 (61)	48 / M	Para parésie	T4-T5	1	Elargissement	Am. Mot. Et sens.
109	Arts 2006 (62)	58 / F	Brown-Séquard	T7-T8	?	Plastie durale	Inchangé
110	Arts 2006	43 / M	Brown-Séquard	T4-T5	?	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
111	Banday 2006 (63)	63 / F	Para parésie	T2-T3	5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
112	Barrenechea 2006 (64)	65 / F	Brown-Séquard	T4-T5	3	Plastie durale	Inchangé
113	Barrenechea 2006	32 / M	Para parésie	T7-T8	1	Plastie durale	Aggravation
114	Barrenechea 2006	54 / F	Brown-Séquard	T2-T3	6,5	Plastie durale	Inchangé
115	Barrenechea 2006	60 / F	Brown-Séquard	T2-T3	2,5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens.
116	Barrenechea 2006	59 / F	Brown-Séquard	T5-T6	1,5	Plastie durale	Aggravation
117	Barrenechea 2006	34 / M	Para parésie	T7-T8	5	Plastie durale	Inchangé
118	Barrenechea 2006	72 / M	Brown-Séquard	T4-T5	5	Plastie durale	Inchangé

Cas	Auteurs	Age/ Sexe	Symptômes	Niveau	Durée (ans)	Chirurgie	Evolution
119	Darbar 2006 (65)	41 / M	Brown-Séquard	T5	3	Suture directe	Am. Mot. Et sens
120	Darbar 2006	63 / F	Brown-Séquard	T4-T6	?	Plastie durale	Am. Mot.
121	Darbar 2006	34 / F	Para parésie	T7-T8	5	Plastie durale	Am. Mot.
122	Dietemann 2006 (66)	68 / M	Para parésie	T5-T6	?	?	?
123	Ellger 2006 (67)	59 / F	Brown-Séquard	T2-T3	2,5	Suture directe	Am. Mot. Et sens
124	Francis 2006 (68)	28 / F	Brown-Séquard	T6	1,5	Elargissement	Am. Mot. Et sens
125	Van den Hauwe 2006 (69)	65 / F	Brown-Séquard	T5-T6	?	Plastie durale	?
126	Maira 2006 (70)	31 / M	Para parésie	T8-T9	7	Elargissement	Am. Mot. Et sens
127	Maira 2006	54 / F	Brown-Séquard	T5	8	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
128	Maira 2006	45 / F	Brown-Séquard	T4-T5	24	Plastie durale	Aggravation
129	Maira 2006	50 / F	Para parésie	T6-T7	2	Elargissement	Am. Mot. Et sens
130	Maira 2006	57 / M	Brown-Séquard	T4-T5	6	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
131	Morley 2006 (71)	28 / F	Brown-Séquard	T5-T6	2	Plastie durale	Am. Mot.
132	Novak 2006 (72)	64 / F	Para parésie	T6	6	Plastie durale	Inchangé
133	Novak 2006	45 / F	Para parésie	T4-T5	2	Plastie durale	Amélioration
134	Novak 2006	73 / M	Para parésie	T4-T5	6	Plastie durale	Inchangé
135	Roland 2006 (73)	50 / F	Brown-Séquard	T4	?	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
136	Saito 2006 (74)	57 / M	Para parésie	T2-T3	13	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
137	Ghostine 2007 (75)	47 / F	Para parésie	T6-T7	3	Plastie durale	Amélioration
138	Masaki 2008 (76)	53 / F	Para parésie	T3-T4	5	Elargissement	Am. Sens.
139	Hassler 2008 (77)	51 / F	Brown-Séquard	T5-T6	2	Plastie durale	Am. Sens.
140	Hassler 2008	49 / F	Brown-Séquard	T5-T6	3	Plastie durale	Aggravation
141	Hassler 2008	46 / M	Para parésie	T2	8	Plastie durale	Inchangé
142	Hassler 2008	50 / M	Brown-Séquard	T4-T5	4	Plastie durale	Inchangé
143	Hassler 2008	52 / F	Para parésie	T6-T7	5	Plastie durale	Amélioration
144	Hassler 2008	37 / F	BS- Para parésie	T4-T5	4	Plastie durale	Inchangé
145	Hassler 2008	54 / F	BS- Para parésie	T4-T5	6	Plastie durale	Amélioration
146	Hassler 2008	43 / F	para parésie	T6-T7	1	Plastie durale	Am. Mot.
147	Hassler 2008	54 / F	Brown-Séquard	T7-T8	0,5	Plastie durale	Am. Mot.
148	Hassler 2008	41 / M	Brown-Séquard	T3	4	Plastie durale	Am. Mot.
149	Gandhi 2008 (78)	66 / F	BS- Para parésie	T5-T6	?	Plastie durale	?
150	Senturk 2008 (79)	38 / F	Douleur thoracique	T4	0,5	Surveillance	Amélioration
151	Selviaridis 2008 (80)	51 / M	Brown-Séquard	T2-T3	2	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
152	Sasani 2009 (81)	48 / M	Brown-Séquard	T7-T8	?	Suture directe	Amélioration
153	Groen 2009 (82)	42 / M	Brown-Séquard	T5-T6	5	Plastie durale	Aggravation
154	Groen 2009	60 / M	Brown-Séquard	T6-T7	2	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
155	Groen 2009	69 / M	Para parésie	T7-T8	5	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
156	Narayanam 2009 (83)	36 / F	Para parésie	T4	?	Plastie durale	Amélioration
157	Cas personnel 1	16 / M	Brown-Séquard	T6	1	Plastie durale	Am. Mot. Et sens
158	Cas personnel 2	75 / F	Douleurs- BS	T8-T9	6	Suture directe	Am. Mot. Et sens

2.2.2 Physiopathologie

La hernie médullaire spontanée, antérieure ou antérolatérale, à travers un défaut dural est un phénomène exceptionnel. Aizawa a décrit trois types de défaut dural (38): un défaut dans la couche interne d'un dédoublement ventral de la dure-mère, la moelle herniée étant recouverte par la couche externe de la dure-mère; une hernie médullaire directement dans l'espace épidural à travers une fente durale; un kyste arachnoïdien épidural antérieur ou un pseudoméningocèle. Mais la cause de ce défaut, congénitale ou acquise, est peu ou n'est pas connue (tableau 2).

Tableau 2

FACTEURS FAVORISANTS DE LA HERNIE MEDULLAIRE

- 1- Kyste Arachnoïdien Postérieur / Epaissement Arachnoïdien Postérieur
- 2- Traumatisme récent ou ancien
- 3- Hernie Discale Thoracique
- 4- Duplication de la paroi ventrale de la dure-mère
- 5- Pseudo Méningocèle Ventral
- 6- Kyste Arachnoïdien Epidural Antérieur
- 7- Processus Inflammatoire Chronique
- 8- Canal Neurentérique Persistant

158 cas ont été décrits dans une large revue de la littérature, dont la plupart après 2000, et ont permis d'émettre des hypothèses sur la physiopathologie. Le premier cas a été rapporté par Wortzman et al (1). en 1974 après avoir mis en évidence la hernie et fermeture du défaut par une voie trans-thoracique. Isu et al, en 1991, ont émis l'idée que la fente ventrale était causée par une hyperpression transmise au cordon médullaire par **un kyste arachnoïdien postérieur** (4), et ont traité leurs patients par excision du kyste avec des résultats satisfaisants.

Cependant, ce concept de pression érosive sur le sac dural paraît peu vraisemblable. Plusieurs cas de kystes arachnoïdiens ont été publiés. Dans le cas rapporté par Sioutos et al. en 1996, le patient avait été opéré auparavant d'un kyste arachnoïdien sans amélioration notable (16). L'amélioration clinique est apparue secondairement à la prise en charge du défaut dural et la réduction du cordon médullaire. Un **épaississement arachnoïdien postérieur** a également été rapporté à plusieurs reprises (5,24,25,27), appuyant la théorie du kyste postérieur. Mais la résection du kyste et/ou la suppression de l'épaississement n'a pas permis un retour en position normale anatomique de la moelle, notamment dans les cas décrits par Wada et al, et la résection de la couche interne de la dure-mère avec élargissement du défaut dural permettant de traiter la hernie, a été nécessaire (31). De plus, même si une association entre hernie trans-durale et kyste arachnoïdien est possible, il n'existe pas de lien physiopathologique significatif entre les deux entités. Il reste toutefois le principal diagnostic différentiel de la hernie médullaire trans-durale.

Une histoire plus ou moins ancienne de **traumatisme** a aussi été rapportée dans quelques cas (1, 9,15, 23). Une histoire claire de traumatisme, avec une preuve radiologique de la lésion vertébrale au même niveau que la hernie médullaire est le point clé pour évoquer l'origine traumatique selon Francis et al (68). Ils décrivent deux types d'évolution post traumatique : une rapide avec une apparition de la symptomatologie clinique en 1 à 16 jours; une lente avec un intervalle libre de plusieurs mois à années. Lee et al. divisent les hernies médullaires en deux groupes, celles avec un grand défaut dural (secondaire à un traumatisme ou une chirurgie) et celles avec un petit défaut (1-2 cm). Le mécanisme supposé dans le premier groupe implique le cordon médullaire, via des adhérences au tissu cicatriciel, qui se retrouve dans la fente durale poussé par les pulsations du LCS. En ce qui concerne le second groupe, les auteurs pensent que la hernie trans-durale est associée à une ischémie médullaire secondaire aux tiraillements et étirements. Ils postulent que dans ce deuxième groupe, il

n'existe pas d'adhérences entre moelle et dure-mère, ce qui explique le très court intervalle libre entre le traumatisme et le début des symptômes (86). Mais, il est difficile d'attribuer la lésion durale à de tels événements et ce d'autant plus que le traumatisme en cause est responsable d'une lésion durale sans entraîner de lésion neurologique et que les traumatismes rachidiens sont extrêmement fréquents alors que les hernies médullaires très rares. Le diagnostic de hernie médullaire post traumatique est réservé aux cas pour lesquels la preuve radiologique de la lésion vertébrale, de même niveau que la hernie, est apportée.

Les **hernies discales thoraciques** ont été décrites comme responsables de la lésion durale. Miyagushi et al. en 2001 décrivent le cas d'une hernie médullaire associée à une hernie discale T3-T4 visualisée lors de l'opération (32). De plus, Watters et al. ainsi que Spissu et al. ont décrit le « Nuclear Trail Sign » (21, 54,84). Ce signe radiologique, issu du myéloscanner, se retrouve à proximité de la hernie médullaire, et correspondrait au trajet du disque thoracique hernié dans le corps vertébral. Mais, les hernies médullaires intéressent le rachis dorsal supérieur (principalement D4 à D6), alors que les hernies discales thoraciques intéressent plutôt le rachis dorsal inférieur (entre D10 et L1). Par ailleurs, il existe de nombreux cas publiés sans discopathie sous jacente et décrivant la hernie médullaire à hauteur du corps vertébral et non à hauteur du disque intervertébral. Le pronostic post opératoire est d'ailleurs moins bon quand la hernie est à hauteur du corps vertébral.(41)

Une autre explication, soutenue par plusieurs auteurs Japonais (3, 6, 13, 14, 36) implique une **duplication de la paroi ventrale de la dure-mère**, avec le cordon médullaire faisant hernie à travers la couche interne de la dure-mère dupliquée. Masaki et al. ont permis récemment de mettre en évidence radiologiquement cette duplication durale antérieure à l'aide des nouvelles séquences IRM en Haute Résolution de type CISS, FIESTA ou DRIVE selon les constructeurs (75). Cependant, dans plusieurs cas rapportés, aucune duplication durale antérieure ni d'éventuel kyste ventral n'a pu être mis en évidence.

Wortzman et al. et Masuzawa et al. pensent que les hernies médullaires trans-durales idiopathiques sont secondaires à une hernie du cordon médullaire au sein d'un **méningocèle ventral** préexistant.(1,2)

Pour Kumar et al l'existence d'un méningocèle ou d'un kyste extradural est un pré requis nécessaire à la formation de la hernie (8). Cet auteur classe les collections de LCS rachidiennes en 3 types : le type 1 est kyste méningé extradural sans présence de tissus nerveux, le type 2 est un kyste méningé extradural avec présence de tissus nerveux, et le type 3 un kyste méningé intradural péri médullaire. Il considère qu'un **kyste arachnoïdien extradural** congénital est un préalable.

Cependant l'apparition tardive de la symptomatologie est plutôt en faveur d'un caractère acquis.

Dans le cas rapporté par Ewald et al, l'IRM ou le myéloscanner étaient normaux au stade initial de présentation clinique de type syndrome de Brown-Séquard. et sur les contrôles iconographiques successifs, il a d'abord été vu une adhérence du cordon médullaire à la dure-mère ventrale, puis l'apparition de la hernie médullaire (28).

Dans le cas de Najjar et al, il a clairement été mis en évidence l'apparition d'un espace ventral d'allure kystique, rempli de LCS, dans lequel fait hernie la moelle traversant le défaut dural.(48) Il existe alors, avec l'aide des pulsations du LCS, un prolapsus de la membrane arachnoïdienne à travers la fente durale et la formation d'un kyste arachnoïdien extradural secondaire.

Devant cette évolution singulière de l'imagerie, Najjar et al. proposent un autre type de mécanisme expliquant la formation du défaut dural et l'apparition de la hernie médullaire. L'évolution depuis la normalité de l'examen initial, en passant par l'accolement du cordon médullaire à la dure-mère, la hernie médullaire proprement dite, et enfin l'apparition d'un « kyste » arachnoïdien épidual antérieur, sous-tend un processus chronique. Ils considèrent

qu'un **processus inflammatoire** impliquant le cordon médullaire et/ou les méninges peut être l'élément déclenchant responsable de l'adhérence de la moelle à la dure-mère (48). Cet évènement peut être symptomatique ou non. Mais la symptomatologie s'amplifie au fur et à mesure que la moelle est attirée vers l'avant et que le cordon s'invagine à travers le défaut dural probablement secondaire au processus inflammatoire, aux adhérences et aux pulsations de la moelle maintenant accolée. Le cordon va progressivement se hernier à travers la fente, et le LCS s'écoulant lentement autour de la formation herniée, constitue progressivement un kyste extradural antérieur. Les adhérences invariablement décrites par les auteurs autour du défaut, ainsi que l'épaississement arachnoïdien peuvent très bien être expliqués par le processus inflammatoire. La succession d'exams dans le cas de Najjar et al. appuie la thèse de l'évolution kystique tardive, mais une preuve histologique de la paroi antérieure de ce kyste fait défaut pour l'affirmer. On peut aussi difficilement expliquer qu'un processus inflammatoire général passé inaperçu puisse causer une fente durale focalisée, et que cette dernière se situe juste en regard de la courbure cyphotique. Par ailleurs, les adhérences antérieures peuvent être la simple conséquence des turbulences locales du LCS.

Une autre possible cause congénitale a été évoquée par Marshman et al. dans le cas où il existe une cavité dans le corps vertébral, dans laquelle va se loger le cordon médullaire, et qui favoriserait la hernie. D'après lui cela correspondrait à un **canal neurentérique persistant**.(24)

Il est important de noter qu'il n'existe pas de cas rapporté permettant d'évoquer un lien quelconque entre des malformations rachidiennes de type dysraphisme et les hernies médullaires trans-durales.

Malgré l'ensemble de ces hypothèses, aucune ne retient l'unanimité. Peut être qu'elles sont toutes intriquées ou qu'il n'existe pas une seule et unique origine à ce défaut dural. L'âge

tardif d'apparition habituelle de la symptomatologie est plutôt en faveur d'un phénomène acquis que congénital.

Si une fente durale antérieure est un pré requis nécessaire au développement d'une hernie médullaire trans-durale, le mécanisme dynamique qui entraîne l'éventuelle hernie est facile à expliquer. La hernie arachnoïdienne se fait à travers la fente durale antérieure dans l'espace extra-dural, pendant que le LCS fuit librement dans le même espace. A cause de la cyphose dorsale, la moelle thoracique se situe antérieurement, et s'étale contre la fente durale antérieure. Tant que le LCS fuit librement à travers le défaut, il n'existe pas de hernie. Avec le temps, la moelle développe des adhérences avec les bords du défaut qui perturbent le flux de LCS. Les mouvements respiratoires ainsi que les battements cardiaques, aidés par le gradient de pression existant entre compartiment intra dural et épidural, poussent alors la moelle dans la fente et entraînent la hernie médullaire. Les pulsations constantes du LCS entraînent alors une invagination la moelle à travers la fente durale, la bouchant. La moelle se trouve étranglée dans le collet étroit de l'orifice herniaire, entraînant une compression des structures nerveuses. Les séquences de Ciné IRM (23) montrent la persistance d'un flux de LCS normal à la partie postérieure de la moelle à hauteur de la hernie, mais une limitation de la mobilité de la moelle visible par une faible déflexion de l'onde de pulsation médullaire (Fig.8). Les déficits neurologiques peuvent être secondaires à la compression médullaire, l'ischémie, les adhérences de la moelle au niveau du site de hernie à causes des phénomènes de traction ou de distorsion, ou à une combinaison de tous ces facteurs. (8, 45, 48)

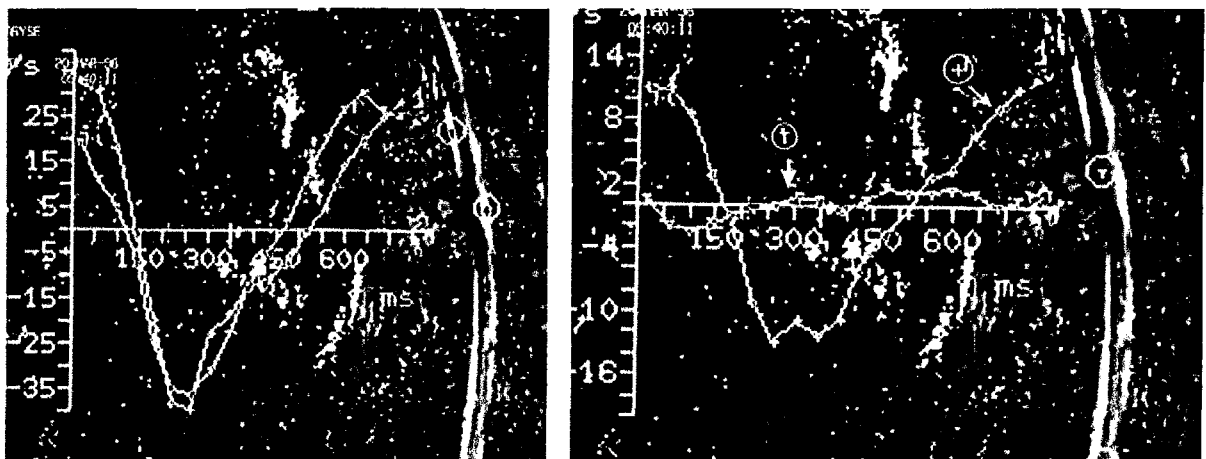


Figure 8 : Evolution du flux du LCS durant l'intervalle RR à l'ECG. Par convention, le flux caudal est représenté de façon négative. Les courbes de vélocité du LCS mesurées dans l'espace sous arachnoïdien antérieur au dessus du niveau de la hernie, et dans l'espace sous arachnoïdien postérieur au niveau de la hernie, montrent un aspect similaire (image de droite). Des curseurs ont été placés au niveau de la hernie (T) et en dessous (+). Les mouvements de la moelle sont limités à hauteur de la hernie, visible par une faible déflexion de l'onde de pulsation médullaire, T, par rapport à 0, alors que des mouvements normaux de la moelle sont identifiés en dessous.
Brugière et al. AJNR (23)

2.2.3 Présentation clinique

Après l'apparition de la hernie, l'association du mécanisme direct d'effet de succion et la probable chute du débit sanguin du fragment hernié du cordon médullaire, est responsable de manifestations neurologiques. Typiquement, les patients avec une hernie médullaire transdurale présentent un syndrome de Brown-Séquard d'évolution lentement progressive et ascendante (24, 28), qui est probablement le résultat d'une combinaison entre la position anatomique du faisceau spino-thalamique latéral dont les axones sont prédisposés à être lésés par les tiraillements secondaires à la hernie, et l'ischémie causée par la distorsion de la branche de l'artère spinale antérieure. Cette évolution lente est responsable d'un retard au diagnostic, et fréquemment d'un délai de prise en charge entre le début des premiers signes cliniques et l'éventuel traitement chirurgical très variable, pouvant s'étendre de 6 mois à 36 ans pour une médiane à 5ans.

Le syndrome de Brown-Séquard est le syndrome de l'hémi moelle lié habituellement à une compression latérale de la moelle. Il est pathognomonique d'une atteinte médullaire. Il se présente typiquement par un syndrome pyramidal et un syndrome cordonal postérieur homolatéral à la lésion, et un syndrome spino-thalamique controlatéral.

- Le syndrome pyramidal se manifeste fréquemment par une spasticité d'apparition progressive avec perte de force. Il peut être incomplet ou simplement ébauché, mais il est pathognomonique d'une lésion médullaire.

- Le syndrome cordonal postérieur présente une atteinte de la sensibilité profonde et de la sensibilité tactile épicritique, un signe de Romberg positif (ataxie augmentant à l'occlusion des yeux), perte de la sensibilité vibratoire, perte du sens de la position d'un segment de membre, et d'une astéréognosie.

- Le syndrome spino-thalamique présente une atteinte de la sensibilité thermoalgique qui est controlatérale à la lésion dans le cas du syndrome de Brown-Séquard,

en raison de la décussation initiale du faisceau spino-thalamique en avant du canal épendymaire.

Une plus petite proportion de patients ne présente qu'une mono ou para parésie spastique isolée. Cette présentation clinique est liée à une atteinte isolée du faisceau cortico-spinal antérieur. Il est important de différencier les patients présentant un syndrome de Brown-Séquard et ceux présentant une para parésie spastique puisque ces derniers ont un pronostic évolutif post opératoire moins bon que dans le cas du syndrome de Brown-Séquard.

Des manifestations cliniques plus rares existent : douleurs isolées (la topographie dépend du métamère incriminé et peut mimer des douleurs cardiaques (79)), troubles moteurs ou sensitifs isolés, des troubles sphinctériens (1, 8, 14, 15, 16) , ou même pouvant aller jusqu'à l'impotence fonctionnelle.

La symptomatologie dépend donc de la localisation antérieure ou antérolatérale de la hernie ainsi que de sa hauteur. Il est important de bien caractériser l'atteinte clinique pour orienter parfaitement l'examen d'imagerie.

2.2.4 Diagnostic Radiologique

Le diagnostic des hernies médullaires trans-durales est devenu plus facile récemment avec le développement des unités d'IRM à haut champ magnétique (1.5 Tesla). Elles permettent de réaliser des coupes plus fines et d'avoir des images de plus haute résolution. Devant une hernie médullaire trans-durale, plusieurs items classiques doivent être présents. Les coupes sagittales montrent un déplacement antérieur du cordon médullaire, avec une déformation médullaire en C ou de S à l'étage de la hernie, ainsi qu'un élargissement de l'espace sous arachnoïdien postérieur. Il n'y a pas de LCS visualisé en avant du cordon médullaire. La hernie de tissus nerveux peut imiter un aspect de tumeur médullaire antérieure, cependant il n'existe pas de rehaussement après injection de gadolinium (77). Les images sagittales

peuvent aussi montrer une atrophie du cordon médullaire associée à un hyper signal témoignant de la souffrance médullaire (myélomalacie), qui engage généralement le pronostic fonctionnel post opératoire. Les coupes axiales montrent la moelle plaquée contre le corps vertébral sans visualisation d'interposition de LCS. Le versant postérieur du cordon médullaire prend un aspect en livre ouvert ou en éventail secondaire au phénomène d'aspiration qui n'est pas présent en cas de kyste arachnoïdien, ce dernier étant responsable d'un effet de masse refoulant la moelle avec un versant postérieur plutôt concave (Fig.12).

Avec des coupes suffisamment fines et positionnées correctement, il est possible de visualiser les racines nerveuses traversant l'espace sous arachnoïdien postérieur sur leur trajet vers le foramen intervertébral. Cette caractéristique contraste avec l'aspect observé chez des patients présentant un kyste arachnoïdien postérieur, chez qui les racines contournent la périphérie du kyste pour atteindre le foramen intervertébral. Un aspect en "double cordon" médullaire, correspondant à des artefacts de flux de LCS, peut être un indice en faveur d'une hernie transdurale plutôt qu'un kyste arachnoïdien. L'imagerie ciné IRM par Contraste de Phase est la meilleure technique pour évaluer la présence ou l'absence de kyste arachnoïdien. Elle montre en premier lieu, l'absence de pulsation du LCS à la partie ventrale du cordon médullaire au niveau de la hernie, confirmant cette dernière. Et permet, en deuxième lieu, de délimiter le kyste en montrant une baisse des vitesses de flux du LCS en son sein. (23, 28, 40, 41, 64, 84)

Avant l'avènement de l'IRM le diagnostic reposait uniquement sur la myélographie couplée au scanner. Au temps myélographique, l'écoulement de produit de contraste ne se fait pas en bloc, mais est plus rapide en postérieur. De plus il existe une discontinuité de l'espace sous arachnoïdien antérieur. Au temps scannographique, on retrouve le même aspect de déformation en C ou S, avec déplacement antérieur du cordon médullaire et élargissement de l'espace sous arachnoïdien postérieur sur les reformations sagittales. La portion de moelle herniée est bien visualisée sur les reformations axiales, cela d'autant plus qu'il existe un aspect

de kyste épidual antérieur rempli de produit de contraste, en continuité avec l'espace sous arachnoïdien. Deux auteurs ont décrit le « Nuclear Trail Sign » (Fig.9) qui serait en faveur d'une origine dégénérative discale de la fente durale. Il correspond au trajet intrathécal et intracorporel, du fragment discal hernié, remplis par le produit de contraste (21, 54,84). Enfin, il n'est pas retrouvé de défaut de remplissage postérieur, par le produit de contraste, éliminant un kyste arachnoïdien postérieur.

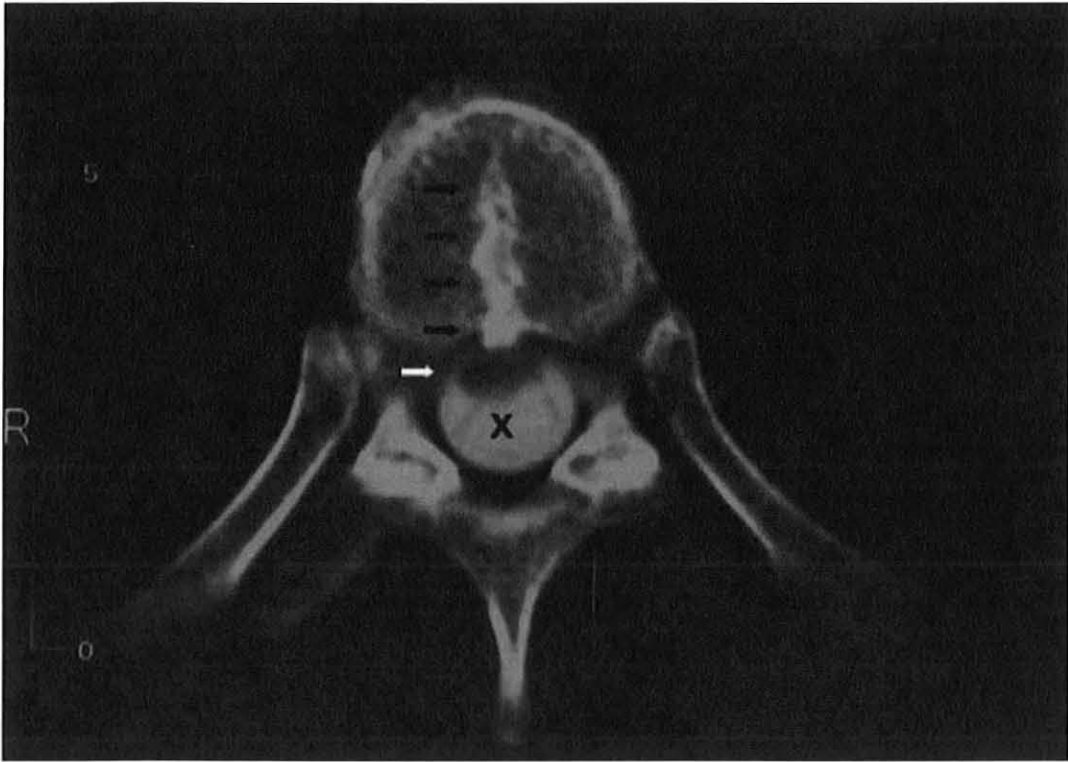


Figure 9 : Nuclear trail sign : coupe axiale de myéloscanner montre une hyperdensité longitudinale partant du plateau vertébral inférieure de T7 s'étendant jusqu'au mur postérieur, avec un éperon calcifié (flèches noires). On retrouve au même niveau un cordon médullaire déformé accolé à la dure-mère ventrale (flèche blanche), surlignée par le produit de contraste remplissant l'espace sous arachnoïdien postérieur élargi (X). Spissu et al. Neurosciences (54)

Il est important de préciser que l'examen peut être normal à un stade précoce, devancé nettement par la symptomatologie clinique, et qu'il faut avoir répéter les examens afin de prouver la hernie médullaire avant de proposer un traitement chirurgical.(48)

En pratique devant une suspicion de hernie médullaire trans-durale, quel examen choisir et quel protocole réaliser ? Avant 1990, seulement 2 cas ont été rapportés dans la presse médicale internationale. Cela prouve que la hernie médullaire trans-durale est typiquement un diagnostic de l'ère IRM. Le protocole IRM doit comporter des coupes sagittales pondérées T2, T1, et axiales T2. Une séquence pondérée T1 après injection de chélates de gadolinium peut être réaliser en cas de doutes avec une tumeur médullaire ou épidurale antérieure correspondant au fragment médullaire hernié. Une séquence de ciné IRM en Contraste de Phase doit être faite systématiquement à la recherche d'un kyste arachnoïdien postérieur (23). On peut y adjoindre des séquences volumiques, Hautes Résolution, fortement pondérées T2 de type CISS, FIESTA ou DRIVE, selon les constructeurs. Ce type de séquence permet une reconstruction volumique des images grâce à leur haute résolution spatiale. Elles permettent aussi la mise en évidence, de la paroi d'un éventuel kyste arachnoïdien ou de la couche interne du dédoublement congénital de la dure-mère, grâce à leur forte pondération T2 et à leur résolution spatiale (76). Enfin, en cas de contre indication à l'IRM, ou si on souhaite mettre en évidence la fuite de LCS épidurale antérieure, la myélographie avec myéloscanner peuvent s'avérer utiles.

2.2.5Diagnostics différentiels

Le diagnostic de hernie médullaire a longtemps été source d'erreurs diagnostiques. Ce diagnostic mal connu et non reconnu était souvent confondu avec son principal diagnostic différentiel, et traité comme tel, le **kyste arachnoïdien postérieur**. Ce dernier est responsable d'un élargissement de l'espace sous-arachnoïdien postérieur avec déplacement antérieur du

cordons médullaires. Son signal en IRM est liquidien en hyper signal T2 et hypo signal T1, sans rehaussement. On peut parfois voir les parois du kyste grâce aux séquences T2 volumiques haute résolution de type CISS, FIESTA ou DRIVE. Les séquences de ciné IRM en Contraste de Phase permettent de délimiter le kyste en montrant une baisse des vitesses de flux du LCS en son sein et montre la persistance des pulsations du LCS à la partie antérieure du cordon médullaire (Fig.10-11).(23)

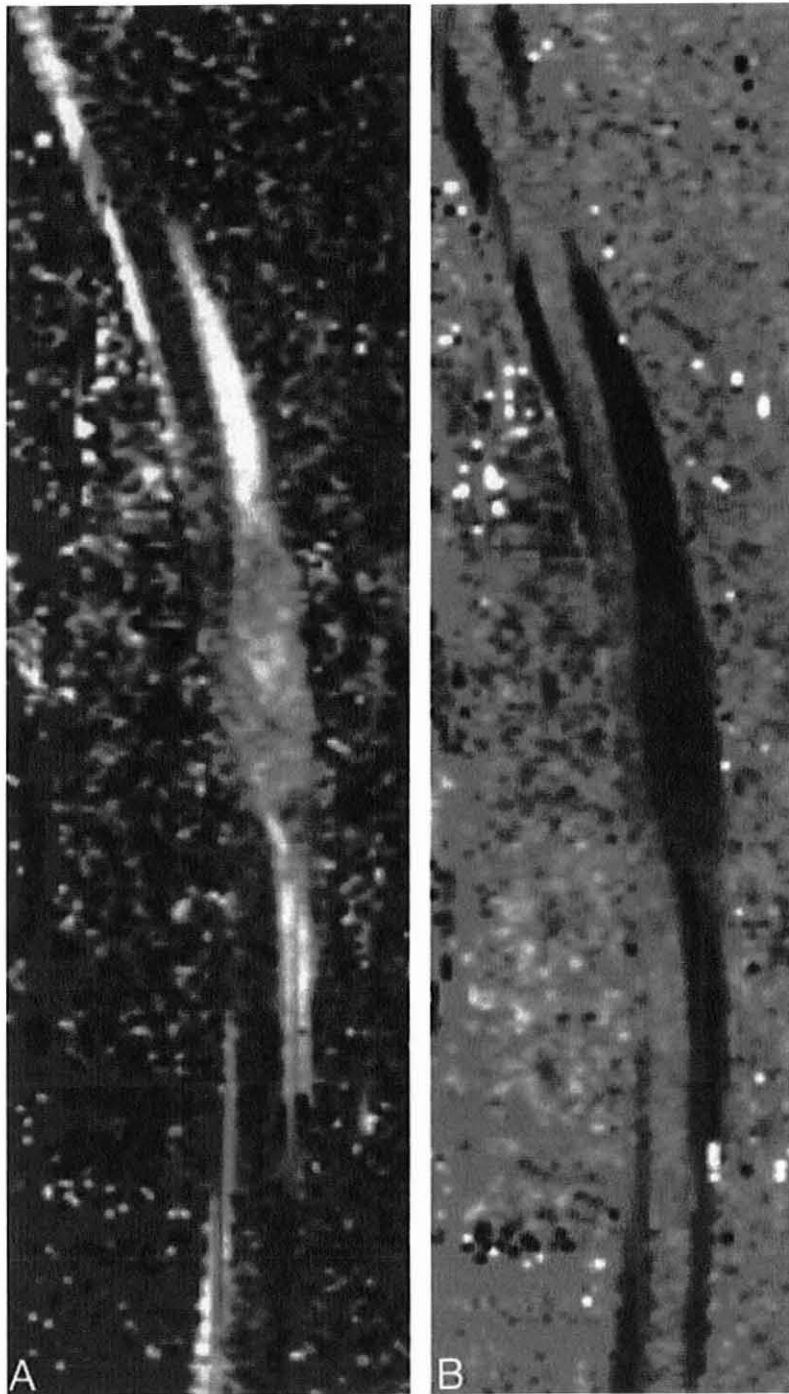


Figure 10 : Kyste arachnoïdien. Images vélo cinétiques sagittales en diastole (A) et systole (B) montrant un flux de LCS ralenti en arrière du cordon médullaire (zone grise) correspondant au contenu du kyste arachnoïdien distendu.
Brugière et al. AJNR (23)

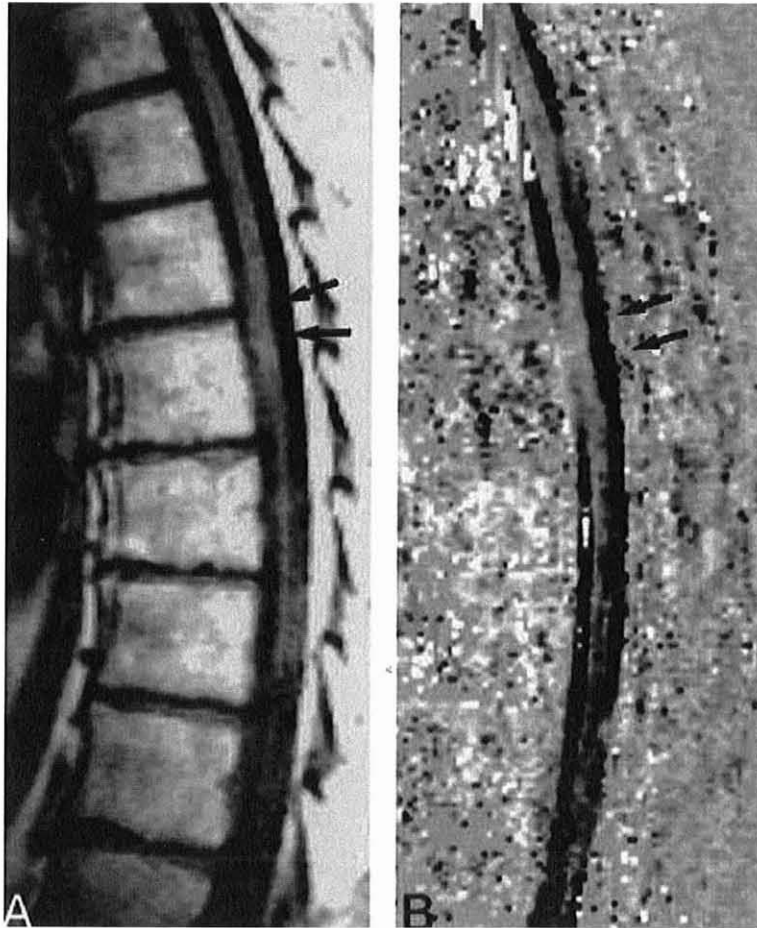


Figure 11 : Images vélo cinétiques sagittales pendant la systole, 300 millisecondes après l'onde R de l'ECG. La zone noire correspond au flux cranio caudal du LCS. Il n'y a pas de flux visible en avant du cordon médullaire en regard de T6. Le flux normal est vu en arrière de la moelle. Un kyste arachnoïdien est peu probable.

Brugière et al. AJNR (23)

De plus l'aspect de la déformation du cordon médullaire sur les coupes axiales peut également aider à différencier la hernie médullaire du kyste arachnoïdien. En effet, en cas de hernie le cordon est aspiré en avant, son versant postérieur prenant alors un aspect convexe en livre ouvert ou en éventail. En présence d'un kyste postérieur, ce dernier est responsable d'un effet de masse refoulant la moelle, entraînant une déformation concave postérieure (Fig.12).

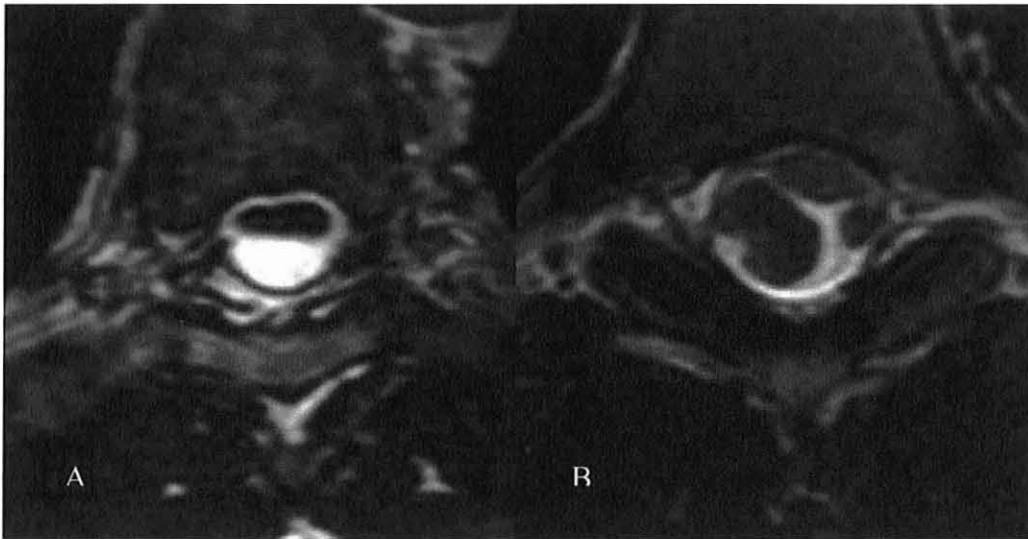


Figure 12 : IRM en coupe axiale FIESTA (A) et T2 (B) montrant l'aspect différent de la déformation médullaire en coupe axiale entre un kyste arachnoïdien (A) et une hernie médullaire trans-durale (B) :

- A-** le versant postérieur du cordon médullaire est concave en raison de l'effet de masse du kyste postérieur.
- B-** Le versant postérieur du cordon médullaire présente un aspect convexe en livre ouvert ou en éventail en raison des phénomènes de traction antérieure sur les parois de la moelle

Les autres diagnostics différentiels éventuels sont ceux responsables d'un élargissement de l'espace sous arachnoïdien postérieur avec déplacement antérieur du cordon médullaire. L'**hématome épidural** peut être responsable de cet aspect mais présente un aspect plus diffus, mais surtout présente un hyper signal spontané sur les séquences pondérées en T1. Le début est souvent plus brutal. L'**empyème épidural** présente lui un rehaussement après injection de chélate de gadolinium, et un aspect extensif.

2.2.6 Prise en charge chirurgicale

Le but du traitement chirurgical est de libérer le cordon médullaire étranglé, de lui permettre un retour en position anatomique, ainsi que de prévenir tout risque de récurrence. La finalité est de stopper et éventuellement d'inverser la courbe évolutive de la détérioration neurologique. Même si 10 cas de traitement conservateur ont été rapportés dans la presse internationale (cas 2 et 3 de Ammar et al.(58), cas 1, 3, 5 et 8 de Massicotte et al.(40), cas 3 et 4 de Hausmann et Moseley (12), cas 3 de Ferré (59)), la plus part des patients présente une indication chirurgicale.

Il y a principalement 2 types de stratégie thérapeutique. La première stratégie est de fermer l'orifice dural pathologique, soit par une suture directe du défaut dural ventral soit en utilisant un patch (graisse, fascia lata, péricarde, muscle, Gore Tex) réalisant ainsi une plastie durale après libération de la moelle (1, 9, 15,18, 19, 21, 22, 23, 44). Les défenseurs de cette stratégie soutiennent que occlure le défaut dural est nécessaire, pour prévenir l'apparition post opératoire de trouble de circulation du LCS qui pourrait être à l'origine de la formation d'une collection de LCS extra durale (70), mais aussi pour prévenir tout risque de récurrence (28). De plus, ils considèrent que le réalignement du cordon médullaire est essentiel à la réussite du traitement et qu'il ne peut être obtenu qu'après fermeture du défaut dural (28). La seconde stratégie consiste à l'élargissement du défaut dural. Cette technique est principalement soutenue par les auteurs, tels que Nakazawa et al.(6), qui défendent la duplication durale antérieure comme cause principale à la hernie médullaire. La moelle est considérée herniée à travers le défaut dural de la couche interne de la dure-mère. La libération du fragment médullaire étranglé peut être obtenue en réséquant l'orifice dural pathologique autour de la moelle, correspondant alors à un élargissement de ce défaut. Cela prévient d'après eux toute récurrence et tout nouvel étranglement du cordon médullaire. Cette méthode, plus facile, est moins délétère pour la moelle et est associée aux meilleurs résultats post opératoires. Il y a

moins de manipulation de la moelle que dans les tentatives de fermeture du défaut, et donc cette méthode semble moins traumatisante. Pour Isu et al. le but de la chirurgie est de libérer la moelle, mais pas de réduire nécessairement la moelle en position anatomique.(4)

Elle présente cependant l'inconvénient d'être responsable d'une collection de LCS antérieure dans les suites opératoires.

Les études statistiques ont montré que la libération de la moelle apparaissait comme un facteur indépendant fort associé avec une évolution post opératoire favorable (considérant la fonction motrice comme repère). De plus, la méthode consistant en l'élargissement du défaut dural présente de meilleures suites opératoires avec amélioration de la fonction motrice.(82)

De manière plus pragmatique, la voie d'abord postérieure est consensuelle. Une incision médiane est faite puis une laminectomie sur deux étages est pratiquée, plus large d'un côté pour permettre une approche postéro latérale de la zone herniée antérieure. La dure-mère est ouverte également sur la ligne médiane (64). De plus en plus fréquemment pour toute chirurgie médullaire, des électrodes de monitoring intra opératoire neurophysiologique sont mises en place. Elles permettent grâce à la mesure des potentiels évoqués moteurs et des potentiels évoqués somato sensoriels, de contrôler et identifier toute altération de l'intégrité de la fonction neuromotrice avant qu'un déficit définitif n'apparaisse (85). L'arachnoïde est également ouverte sur la ligne médiane. Le ligament dentelé est sectionné sur au moins deux étages de part et d'autre de la moelle. On peut ainsi se servir du ligament pour manipuler la moelle sans la traumatiser. Cela facilite l'accès à la partie antérieure de la moelle. La moelle herniée se trouve attirée vers l'avant dans les tissus épiduraux, couverte ou non par l'arachnoïde. La dissection des adhérences arachnoïdiennes et la libération du cordon médullaire permettent à la moelle un retour en position anatomique. Le chirurgien peut choisir entre les deux méthodes citées (élargissement du défaut dural ou plastie durale) pour éviter une récurrence.(64)

La portion herniée de la moelle apparaît souvent oedémateuse et peut ressembler à une tumeur médullaire reliée à la moelle par un collet. Il en est résulté plusieurs exemples de franche résection ou de simple biopsies. L'histologie retrouve à chaque fois du tissu nerveux avec réaction astrocytaire, gliose et de la myéline dégénérative. Cela doit être abandonné car responsable d'importantes séquelles post opératoires, notamment sur le plan moteur.(12, 16)

2.2.7 Pronostic – Evolution

2.2.7.1 Pronostic

L'évolution post opératoire est dépendante de nombreux facteurs pré opératoires indépendants mais aussi de la méthode opératoire choisie.

Le syndrome de Brown-Séquard comme manifestation clinique est de meilleur pronostic. Il est associé à 75% d'amélioration clinique dans les suites opératoire contre 55% en cas de para parésie. Le fait de présenter une spasticité est donc associé à un mauvais pronostic fonctionnel.(82)

Une prise en charge thérapeutique précoce de la hernie médullaire avant l'apparition de la para parésie spastique, rejoignant ainsi l'élément précédant, limitant l'atteinte médullaire, est assortie d'un meilleur pronostic fonctionnel. (82)

Un hyper signal T2 médullaire signant une souffrance de la moelle, secondaire aux tiraillements et à l'ischémie, est reconnu comme facteur de mauvais pronostic par Kumar et al.(8)

Pour Groen et al. le niveau de la hernie conditionne également la récupération post opératoire. Les hernies de niveau T3-T4 et T8-T9 ont statistiquement une meilleure récupération post opératoire. Cela suggère que les hernies médullaires entre T5 et T7 ont un pronostic

défavorable. Cela appuie le fait que la zone médio thoracique et le point clé de vulnérabilité ischémique de la moelle. (82)

L'étiologie ou les facteurs favorisants conditionnent aussi le pronostic. La présence d'un kyste arachnoïdien postérieur est associée à une aggravation ou une stabilité des lésions post opératoire alors qu'une amélioration clinique est associée avec la présence d'une duplication de la dure-mère.

Barbagallo et al. établissent que l'évolution post opératoire est moins favorable quand la hernie médullaire se situe en regard du corps vertébral par rapport à celle se situant en regard du disque intervertébral, et cela d'autant plus qu'il existe une cavité intra corporeale.(41)

Concernant la technique chirurgicale, Groen et al. ont démontré que seule la libération du cordon médullaire s'accompagnait d'une amélioration de la fonction motrice : 74,8 % des patients avec libération de la moelle s'amélioreraient contre 45,5 % sans libération. Par ailleurs, l'élargissement du défaut dural est suivi de la plus petite prévalence d'aspect inchangé ou d'aggravation post opératoire. On peut noter également, qu'une reprise chirurgicale en cas d'erreur diagnostique initiale n'est pas un facteur de mauvais pronostic. (82)

2.2.7.2 Évolution

Groen et al. (82) ont réalisé une étude statistique des traitements chirurgicaux de la hernie médullaire trans-durale en analysant l'ensemble des patients opérés issus de la littérature et de leur série personnelle. Leurs résultats permettent de séparer trois types d'évolution clinique postopératoire possible: 68% des cas présentent une amélioration de la fonction motrice, 19% présentent aspect inchangé, et 7% présentent une détérioration de la fonction motrice secondaire à l'opération. Ils évoquent une réduction incomplète, une récurrence, un élargissement inadapté de la dure-mère ou une cicatrisation arachnoïdienne anarchique secondaire au matériel de plastie durale (Alloderm) comme responsable de cette aggravation.

Les premiers signes de récurrence sont cliniques. Ils consistent en une réapparition ou aggravation des symptômes pouvant apparaître immédiatement et jusqu'à 10 ans après l'opération. La récurrence est bien sûr affirmée par l'IRM. Le suivi post thérapeutique doit donc être réalisé à très long terme compte tenu de l'évolution naturelle lente de la maladie, prouvée par la possibilité de traitement conservateur chez certains patients, et les récurrences tardives possibles. (80)

L'IRM est utilisée pour contrôler la position de la moelle après la chirurgie. Certains auteurs retiennent la réduction en position anatomique normale du cordon médullaire comme gage de réussite opératoire (Fig.13). Mais il n'existe pas de lien significatif entre un mauvais alignement post opératoire et une évolution clinique non favorable. De plus, pour Saito et al, la persistance de la déformation médullaire post opératoire est probablement liée à la chronicité de l'histoire de la maladie, et ne préjuge en rien de l'évolution clinique post opératoire. (53)

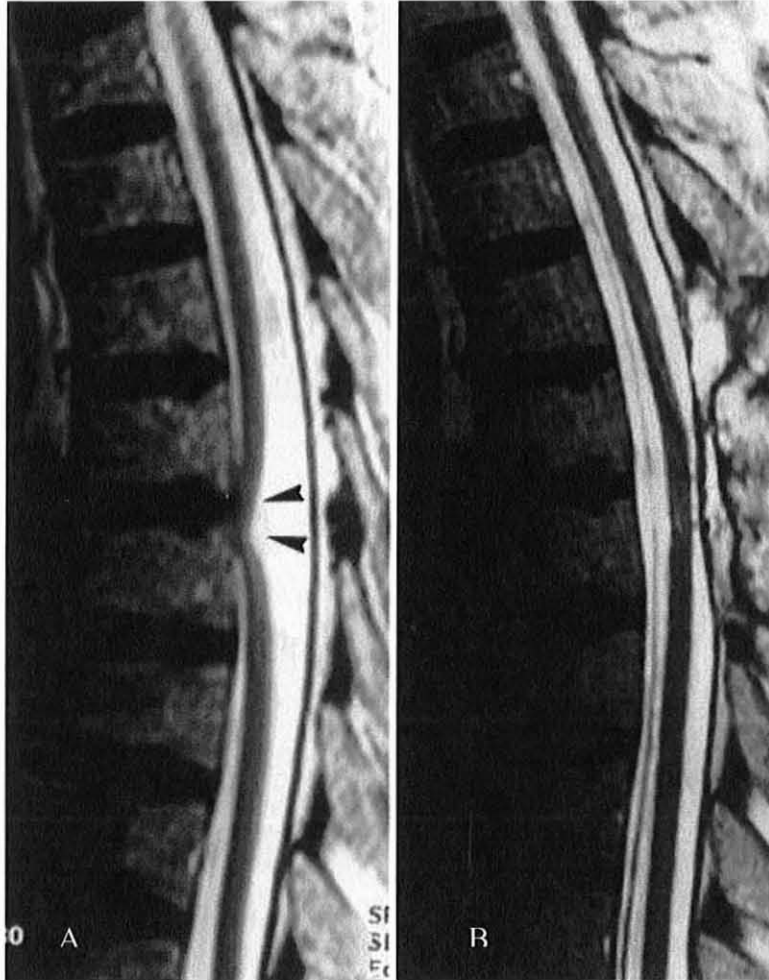


Figure 13 : IRM en coupe sagittale T2 montrant l'aspect pré opératoire (A) de hernie médullaire puis l'aspect post opératoire (B) recherché après libération du cordon médullaire. La réduction en position anatomique est pour certain un gage de réussite opératoire mais n'est pas retrouvé systématiquement.

2.2.7.3 Complications

L'évolution post thérapeutique est aussi liée aux types de complications entraînées par la chirurgie, d'autant plus que cette dernière est proche du cordon médullaire.

Hassler et al. ont décrit deux complications dans leur série personnelle. La première concerne une **fuite de LCS** dans les suites post opératoires immédiates, traitée avec succès en 5 jours par un drainage lombaire, sans conséquence. La deuxième s'est présentée sous la forme d'une détérioration clinique à 6 semaines du traitement. L'IRM a montré un oedème médullaire correspondant d'après les auteurs à une ischémie veineuse secondaire à un rétrécissement dural post opératoire. La reprise chirurgicale et l'élargissement de la plastie durale n'ont pas permis de récupération fonctionnelle. Le patient a développé une **syringomyélie**, sous le défaut, qui a été traitée par une dérivation syringo sous-arachnoïdienne. (77)

Les **complications neurologiques** telles que les atteintes motrices, sensorielles et végétatives, liées à un «traumatisme» per opératoire, sont fréquentes dans toute chirurgie médullaire ou péri médullaire. Elles peuvent avoir des conséquences fonctionnelles désastreuses. Pour se prémunir de cela les chirurgiens utilisent un monitoring intra opératoire neurophysiologique sans que cela rende pour autant le risque nul. En effet, Novak et al. rapportent un cas significatif de modification des potentiels évoqués moteurs au moment de la plastie durale (72). Le retrait de la greffe a permis une récupération des potentiels, qui sont restés normaux après nouvelle pose du patch. Les suites opératoires ont montré un retour au stade pré opératoire de l'état clinique. Groen et al. n'ont pas eu la même chance. La libération de la moelle a entraîné une disparition des potentiels évoqués moteurs, partiellement récupérés à la fin du geste opératoire. Cela s'est traduit cliniquement par une aggravation clinique par rapport à l'état antérieur à la chirurgie. (82)

D'autres types de complications peuvent se voir comme une **infection** post opératoire ou une réaction **d'intolérance au péricarde bovin** utilisé par certains pour la plastie durale. (77)

CONCLUSION

La hernie médullaire trans-durale spontanée ou idiopathique est une cause rare de myélopathie progressive et potentiellement curable. Grâce à l'IRM elle est reconnue et rapportée de façon croissante ces dernières années. Elle se manifeste chez une personne d'un âge moyen, par un syndrome de Brown-Séquard qui progresse lentement vers une parésie spastique. Une large revue de la littérature met en évidence que les données de l'IRM sont typiques montrant un déplacement antérieur ou antérolatéral du cordon médullaire avec déformation de la moelle dans le plan sagittal et le plan axial, à l'étage thoracique, et plus fréquemment entre T4 et T7. Les séquences de Ciné IRM en contraste de phase sont extrêmement utiles pour exclure un kyste arachnoïdien postérieur, principal diagnostic différentiel et toujours source d'erreur.

S'il est admis par tous qu'un défaut antérieur ou antérolatéral de la dure-mère est responsable de la hernie du cordon poussé par le flux de LCS, la cause de cette fente reste floue. De multiples étiologies (kyste sous-arachnoïdien postérieur, post traumatique, hernie discale thoracique, duplication de la paroi ventrale de la dure-mère, kyste arachnoïdien épidural antérieur) ont été évoquées puis abandonnées ne retenant pas de consensus. Du fait de l'apparition des symptômes à un âge avancé (50 ans en moyenne), le caractère acquis de ce défaut apparaît le plus probable.

Même si certains auteurs proposent une simple surveillance radio-clinique quand la symptomatologie est peu marquée, la prise en charge de cette pathologie doit être in fine chirurgicale. Le but de la chirurgie est alors de réduire la hernie médullaire, de réaligner la moelle en position physiologique, et de prévenir une récurrence. Deux méthodes s'opposent :

l'élargissement du défaut dural ventral est défendue par certains auteurs, alors que les autres soutiennent la fermeture de la fente durale, soit par suture directe soit par une plastie durale. Une telle chirurgie n'est pas sans risque et pour se prémunir d'éventuelles complications motrices post opératoires graves, les chirurgiens doivent utiliser un monitoring intra opératoire neurophysiologique. Le résultat post opératoire donne près de 70 % d'amélioration de la fonction motrice, sachant que plusieurs facteurs pronostics indépendants de la méthode chirurgicale tels que, le délai de prise en charge, la symptomatologie initiale, le niveau lésionnel, conditionnent l'évolution post opératoire.

Parce que la hernie médullaire trans-durale est une pathologie rare, les expériences cliniques et thérapeutiques sont limitées et l'étiopathogénie de cette entité reste mal comprise. Nos deux cas personnels sont en accord avec les données de la littérature mais ne permettent pas de préciser la physiopathologie. En multipliant les rapports de nouveaux cas, de plus en plus détaillés, nous pourrions peut être comprendre progressivement leur fonctionnement, anticiper, et traiter plus précocement, réduisant ainsi le handicap secondaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. Wortzman G, Tasker RR, Rewcastle NB, Richardson JC, Pearson FG: Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: A unique cause of paraplegia. Case report. **J Neurosurg** 41:631–635, 1974.
2. Masuzawa H, Nakayama H, Shitara N, Suzuki T: Spinal cord herniation into a congenital extradural arachnoid cyst causing Brown- Séquard syndrome. Case report. **J Neurosurg** 55:983–986, 1981.
3. Oe T, Hoshino Y, Kurokawa T: A case of idiopathic herniation of the spinal cord associated with duplicated dura mater and with an arachnoid cyst [in Japanese]. **Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi** 64:43–49, 1990.
4. Isu T, Iizuka T, Iwasaki Y, Nagashima M, Akino M, Abe H: Spinal cord herniation associated with an intradural spinal arachnoid cyst diagnosed by magnetic resonance imaging. **Neurosurgery** 29:137–139, 1991
5. Tronnier VM, Steinmetz A, Albert FK, Scharf J, Kunze S: Hernia of the spinal cord: Case report and review of the literature. **Neurosurgery** 29:916–919, 1991.
6. Nakazawa H, Toyama Y, Satomi K, Fujimura Y, Hirabayashi K: Idiopathic spinal cord herniation. Report of two cases and review of the literature. **Spine** 18:2138–2141, 1993.
7. White BD, Firth JL: Anterior spinal hernia: An increasingly recognised cause of thoracic cord dysfunction. **J Neurol Neurosurg Psychiatry** 57:1433–1435, 1994.
8. Kumar R, Taha J, Greiner AL: Herniation of the spinal cord. Case report. **J Neurosurg** 82:131–136, 1995.
9. Borges LF, Zervas NT, Leichner JR: Idiopathic spinal cord herniation: A treatable cause of the Brown- Sequard syndrome—case report. **Neurosurgery** 36:1028–1033, 1995.
10. Batzdorf U: Idiopathic spinal cord herniation: A treatable cause of the Brown- Sequard Syndrome: Case report comments. **Neurosurgery** 36:1032–1033, 1995.
11. Sahl H, Forsting M, Sartor K: Post- traumatic herniation of the spinal cord: A rare cause of slowly progressing transverse spinal cord syndrome [in German]. **Rofo** 162:350–352, 1995.
12. Hausmann ON, Moseley IF: Idiopathic dural herniation of the thoracic spinal cord. **Neuroradiology** 38:503–510, 1996.
13. Matsumura T, Takahashi MP, Nozaki S, Kang J: A case of idiopathic spinal cord herniation [in Japanese]. **Rinsho Shinkeigaku** 36:566–570, 1996.

14. Miura Y, Mimatsu K, Matsuyama Y, Yoneda M, Iwata H: Idiopathic spinal cord herniation. **Neuroradiology** 38:155–156, 1996.
15. Urbach H, Kaden B, Pechstein U, Solymosi L: Herniation of the spinal cord 38 years after childhood trauma. **Neuroradiology** 38:157–158, 1996.
16. Sioutos P, Arbit E, Tsairis P, Gargan R: Spontaneous thoracic spinal cord herniation. A case report. **Spine** 21:1710–1713, 1996.
17. Slavotinek JP, Sage MR, Brophy BP: An unusual spinal intradural arachnoid cyst. **Neuroradiology** 38:152–154, 1996.
18. Uchino A, Kato A, Momozaki N, Yukitake M, Kudo S: Spinal cord herniation: Report of two cases and review of the literature. **Eur Radiol** 7:289–292, 1997.
19. Baur A, Stäbler A, Psenner K, Hamburger C, Reiser M: Imaging findings in patients with ventral dural defects and herniation of neural tissue. **Eur Radiol** 7:1259–1263, 1997.
20. Dix JE, Griffitt W, Yates C, Johnson B: Spontaneous thoracic spinal cord herniation through an anterior dural defect. **AJNR Am J Neuroradiol** 19:1345–1348, 1998.
21. Watters MR, Stears JC, Osborn AG, Turner GE, Burton BS, Lillehei K, Yuh WT: Transdural spinal cord herniation: Imaging and clinical spectra. **AJNR Am J Neuroradiol** 19:1337–1344, 1998.
22. Vallée B, Mercier P, Menei P, Bouhour F, Fischer C, Fournier D, Bougeard R, Diabira S, Mahla K: Ventral transdural herniation of the thoracic spinal cord: Surgical treatment in four cases and review of literature. **Acta Neurochir (Wien)** 141:907–913, 1999.
23. Brugières P, Malapert D, Adle- Biassette H, Fuerxer F, Djindjian M, Gaston A: Idiopathic spinal cord herniation: Value of MR phase- contrast imaging. **AJNR Am J Neuroradiol** 20:935–939, 1999.
24. Marshman LA, Hardwidge C, Ford- Dunn SC, Olney JS: Idiopathic spinal cord herniation: Case report and review of the literature. **Neurosurgery** 44:1129–1133, 1999.
25. Abe M, Komori H, Yamaura I, Kayano T: Spinal cord herniation into an extensive extradural meningeal cyst: Postoperative analysis of intracystic flow by phase- contrast cine MRI. **J Orthop Sci** 4:450–456, 1999.
26. Miyake S, Tamaki N, Nagashima T, Kurata H, Eguchi T, Kimura H: Idiopathic spinal cord herniation. Report of two cases and review of the literature. **Neurosurg Focus** 7:e6, 1999.
27. Verny C, Mercier P, Hayek G, Fournier D, Menei P, Guy G: Spontaneous spinal cord herniation: A little- known cause of Brown- Sequard syndrome. Report of two cases and review of the literature [in French]. **Neurochirurgie** 45:225–231, 1999.

28. Tekkök IH: Spontaneous spinal cord herniation: Case report and review of the literature. **Neurosurgery** 46:485–492, 2000.
29. Ewald C, Kühne D, Hassler WE: Progressive spontaneous herniation of the thoracic spinal cord: Case report. **Neurosurgery** 46:493–495, 2000.
30. Wada E, Yonenobu K, Kang J: Idiopathic spinal cord herniation: Report of three cases and review of the literature. **Spine** 25:1984–1988, 2000.
31. Bartolomei J, Wong J, Awad IA, Dickman CA, Das K, Kalfas I, Rodts G: Case problems conference: Thoracic spinal cord hernia. **Neurosurgery** 46:1408–1415, 2000.
32. Pereira P, Duarte F, Lamas R, Vaz R: Idiopathic spinal cord herniation: Case report and literature review. **Acta Neurochir (Wien)** 143:401–406, 2001.
33. Miyaguchi M, Nakamura H, Shakudo M, Inoue Y, Yamano Y: Idiopathic spinal cord herniation associated with intervertebral disc extrusion: A case report and review of the literature. **Spine** 26:1090–1094, 2001.
34. Berbel A, Porta- Etessam J, Martinez- Salio A, Pérez- Martínez DA, Sáiz- Diaz RA, Rivas JJ, Ruiz J: Idiopathic spinal cord herniation. Presentation of a new case and review of the literature [in Spanish]. **Rev Neurol** 32:54–57, 2001.
35. Morokoff AP, Tress BM, Kaye AH: Idiopathic spinal cord herniation. **J Clin Neurosci** 8:180–183, 2001.
36. Egushi T, Yokota H, Nikaido Y, Nobayashi M, Nishioka T. **Neurol Med Chir** 41, 508-12, 2001.
37. Aizawa T, Sato T, Tanaka Y, Kotajima S, Sekiya M, Kokubun S: Idiopathic herniation of the thoracic spinal cord: Report of three cases. **Spine** 26:E488–E491, 2001.
38. Watanabe M, Chiba K, Matsumoto M, Maruiwa H, Fujimura Y, Toyama Y: Surgical management of idiopathic spinal cord herniation: A review of nine cases treated by the enlargement of the dural defect. **J Neurosurg** 95:169–172, 2001.
39. Cellerini M, Bayon S, Scazzari F, Mangiafico S, Amantini A, Guizzardi GC, Giordano GP: Idiopathic spinal cord herniation: A treatable cause of Brown- Séquard syndrome. **Acta Neurochir (Wien)** 144:321–325, 2002.
40. Massicotte EM, Montanera W, Ross Fleming JF, Tucker WS, Willinsky R, ter Brugge K, Fehlings MG: Idiopathic spinal cord herniation: Report of eight cases and review of the literature. **Spine** 27:E233–E241, 2002.
41. Barbagallo GM, Marshman LA, Hardwidge C, Gullan RW: Thoracic idiopathic spinal cord herniation at the vertebral body level: A subgroup with a poor prognosis? Case reports and review of the literature. **J Neurosurg** 97:369–374, 2002.
42. Iyer RV, Coutinho C, Lye RH: Spontaneous spinal cord herniation. **Br J Neurosurg** 16:507–510, 2002.

43. Bode MK, Tikkakoski T, Tuisku S, Jartti P, Karttunen A, Heiskari M, Hernesniemi JA: Transdural herniation of the spinal cord due to dural tear [in Finnish]. **Duodecim** 119:61–66, 2003.
44. Inoue T, Cohen- Gadol AA, Krauss WE: Low- pressure headaches and spinal cord herniation. Case report. **J Neurosurg** 98:93–95, 2003.
45. Sagiuchi T, Iida H, Tachibana S, Utsuki S, Tanaka R, Fujii K: Idiopathic spinal cord herniation associated with calcified thoracic disc extrusion- case report. **Neurol Med Chir (Tokyo)** 43:364–368, 2003.
46. Nakagawa H, Kamimura M, Uchiyama S, Takahara K, Itsubo T, Miyasaka T: Idiopathic spinal cord herniation associated with a large erosive bone defect: A case report and review of the literature. **J Spinal Disord Tech** 16:299–305, 2003.
47. Sasaoka R, Nakamura H, Yamano Y: Idiopathic spinal cord herniation in the thoracic spine as a cause of intractable leg pain: Case report and review of the literature. **J Spinal Disord Tech** 16:288–294, 2003.
48. Najjar MW, Baecsa SS, Lingawi SS: Idiopathic spinal cord herniation: A new theory of pathogenesis. **Surg Neurol** 62:161–171, 2004.
49. Aquilina K, Nanra JS, Rawluk D: Idiopathic spinal cord hernia. **Ir Med J** 97:115–116, 2004.
50. Gwinn R, Henderson F: Transdural herniation of the thoracic spinal cord: untethering via a posterolateral transpedicular approach. Report of three cases. **J Neurosurg Spine** 1:223–7, 2004.
51. Maruichi K, Hida K, Seki T, Iwasaki Y: Idiopathic spinal cord herniation which extended remarkably up- and downward from dural defect: Case report [in Japanese]. **No Shinkei eka** 32:509–512, 2004.
52. Rivas JJ, de la Lama A, Gonza Lez P, Ramos A, Zurdo M, Alday R: Spontaneous spinal cord herniation [in Spanish]. **Neurocirugia (Astur)** 15:484–489, 2004.
53. Saito T, Anamizu Y, Nakamura K, Seichi A: Case of idiopathic thoracic spinal cord herniation with a chronic history: A case report and review of the literature. **J Orthop Sci** 9:94–98, 2004.
54. Spissu A, Peltz MT, Matta G, Cannas A: Traumatic transdural spinal cord herniation and the nuclear trail sign: Case report. **Neurol Sci** 25:151–153, 2004.
55. Srinivasan A, Bourque P, Goyal M: Spontaneous thoracic spinal cord herniation. **Neurology** 63:2187, 2004.
56. Taghipour M, Zamanizadeh B, Zare Z, Haghnegahdar A, Javadi S: Herniation of the spinal cord—Case report and review of the literature. **Neurosurg Quart** 14:105–107, 2004.

57. White BD, Tsegaye M: Idiopathic anterior spinal cord hernia: Underrecognized cause of thoracic myelopathy. **Br J Neurosurg** 18:246–249, 2004.
58. Ammar KN, Pritchard PR, Matz PG, Hadley MN: Spontaneous thoracic spinal cord herniation: Three cases with long- term follow- up. **Neurosurgery** 57:E1067, 2005.
59. Ferré JC, Carsin- Nicol B, Hamlat A, Carsin M, Morandi X: MR imaging features of idiopathic thoracic spinal cord herniations using combined 3D- fiesta and 2D- PC Cine techniques. **J Neuroradiol** 32:125–130, 2005.
60. Karadeniz- Bilgili MY, Castillo M, Bernard E: Transdural spinal cord herniation: Pre- and postoperative MRI findings. **Clin Imaging** 29:288–290, 2005.
61. Sugimoto T, Kasai Y, Takegami K, Morimoto R, Maeda M, Uchida A: A case of idiopathic spinal cord herniation with duplicated dura mater. **J Spinal Disord Tech** 18:106–1, 2005.
62. Arts MP, Lycklama à Nijeholt G, Wurzer JA: Surgical treatment of idiopathic transdural spinal cord herniation: A new technique to untether the spinal cord. **Acta Neurochir (Wien)** 148:1005–1009, 2006.
63. Bandai H, Ohara Y, Dei F, Mitsuoka H, Bando K: A case of idiopathic thoracic spinal cord herniation [in Japanese]. **No To Shinkei** 58:893–897, 2006.
64. Barrenechea JJ, Lesser JB, Gidekel AL, Turjanski L, Perin NI: Diagnosis and treatment of spinal cord herniation: A combined experience. **J Neurosurg Spine** 5:294–302, 2006.
65. Darbar A, Krishnamurthy S, Holsapple JW, Hodge CJ Jr: Ventral thoracic spinal cord herniation: Frequently misdiagnosed entity. **Spine** 31:E600–E605, 2006.
66. Dietemann JL: Case No. 3. Spontaneous hernia of the thoracic spinal cord in D5-D6 [in French]. **J Radiol** 87 [Part 1]:706–707, 2006.
67. Ellger T, Schul C, Heindel W, Evers S, Ringelstein EB: Idiopathic spinal cord herniation causing progressive Brown- Séquard syndrome. **Clin Neurol Neurosurg** 108:388–391, 2006.
68. Francis D, Batchelor P, Gates P: Posttraumatic spinal cord herniation. **J Clin Neurosci** 13:582–586, 2006.
69. Van den Hauwe L, Van Goethem JW, Goedseels K, Merlevede K, Degryse H, Parizel PM. Thoracic spinal cord herniation and arachnoid cyst. **JBR-BTR** 89:150-1, 2006.
70. Maira G, Denaro L, Doglietto F, Mangiola A, Colosimo C: Idiopathic spinal cord herniation: Diagnostic, surgical, and follow- up data obtained in five cases. **J Neurosurg Spine** 4:10–19, 2006.
71. Morley S, Naidoo P, Robertson A, Chong W: Thoracic ventral dural defect: Idiopathic spinal cord herniation. **Australas Radiol** 50:168–170, 2006.

72. Novak K, Bueno de Camargo A, Knosp E, Perin N, Widhalm G, Deletis V, Jallo G: Motor evoked potentials in three cases of thoracic spinal cord herniation. **Clin Neurophysiol** 117:115–116, 2006.
73. Roland T, Haven F, Gille M, Van Campenhoudt M: Idiopathic spinal cord herniation. **JBR- BTR** 89:101, 2006.
74. Saito A, Takahashi T, Sato S, Kumabe T, Tominaga T: Modified surgical technique for the treatment of idiopathic spinal cord herniation. **Minim Invasive Neurosurg** 49:120–123, 2006
75. Ghostine S, Baron EM, Perri B, Jacobson P, Morsette D, Hsu FP: Thoracic cord herniation through a dural defect: description of a case and review of the literature. **Surg Neurol.** 71:362-7, 2007
76. Masaki Ishida, Masayuki Maeda, Yuichi Kasai et al: Idiopathic spinal cord herniation through the inner layer of duplicated anterior dura : evaluation with high-resolution 3D MRI. **J. clinic. Neuroscience** 15,933-7, 2008
77. Hassler W, Al-Kahlout E, Schick U: Spontaneous herniation of the spinal cord: operative technique and follow-up in 10 cases. **J Neurosurg Spine** 9 : 438-43, 2008.
78. Gandhi D, Goyal M, Bourque PR: Case 138: Idiopathic spinal cord herniation. **Radiology** 249: 384-8, 2008.
79. Senturk S, Guzel A, Guzel E: Atypical clinical presentation of idiopathic thoracic spinal cord herniation. **Spine** 33 : E474-7, 2008
80. Selviaridis P, Balogiannis I, Foroglou N, Hatzisotiriou A, Patsalas I: Spontaneous spinal cord herniation: recurrence after 10 years. **Spine J.** 9: e17-9, 2009.
81. Sasani M, Ozer AF, Vural M, Sarioglu AC: Idiopathic spinal cord herniation: case report and review of the literature. **J Spinal Cord Med.** 32:86-94, 2009.
82. Groen RJ, Middel B, Meilof JF, de Vos-van de Biezenbos JB, Enting RH, Coppes MH, Journee LH: Operative treatment of anterior thoracic spinal cord herniation: three new cases and an individual patient data meta-analysis of 126 case reports. **Neurosurgery** 145-160, 2009.
83. Narayanam A. Sai Kiran, Sandeep Vaishya: Spontaneous thoracic spinal cord herniation presented as tethered cord syndrome. **Neurology India** 57: 221-2, 2009
84. Parmar H, Park P, Brahma B, Gandhi D: Imaging of idiopathic spinal cord herniation. **Radiographics.**28: 511-8, 2008.
85. Kothbauer KF, Novak K: Intraoperative monitoring for tethered cord surgery: An update. **Neurosurg Focus** 16:E8, 2004.
86. Lee ST, Lui TN, Jeng CM. Spinal cord herniation after stabbing injury. **Br J Neurosurg** 11: 84-6, 1997.

VU

NANCY, le 4 septembre 2009
Le Président de Thèse

NANCY, le 1^{er} octobre 2009
Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur S. BRACARD

Professeur H. COUDANE

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, 6 octobre 2009

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1
Par délégation

Madame C. CAPDEVILLE-ATKISON

RESUME :

La hernie médullaire trans-durale est une affection rare dont la première description clinique revient à Wortzman et al. en 1974. Depuis cette publication princeps, 156 cas ont été décrits dans la littérature dont la plus part après 1999.

La présentation clinique de la hernie médullaire trans-durale est le plus souvent celle d'un syndrome de Brown-Séquard de niveau thoracique progressant lentement sur plusieurs années. L'IRM permet d'en faire le diagnostic certain et rapide, d'autant plus avec les nouvelles séquences Haute Résolution et les séquences d'IRM de flux, pour peu que l'on puisse évoquer celui ci sur l'aspect typique de déformation en S ou C de la moelle. Le traitement est chirurgical et consiste en une désincarcération de la moelle avec élargissement du défaut dural ou une fermeture de ce dernier, selon les équipes. Il permet une stabilisation voire une amélioration de la symptomatologie clinique.

La physiopathologie demeure incertaine même si de nombreuses hypothèses apparaissent régulièrement sans retenir l'agrément général.

Nous présentons dans ce travail deux observations de hernie médullaire trans-durale idiopathique ainsi qu'une discussion sur les différents ponts concernant ces hernies médullaires, basée sur une large revue de la littérature parue jusqu'à ce jour, pour mieux caractériser la présentation clinique, d'apprécier l'utilité des différents moyen diagnostiques, de préciser les causes possibles et de juger les résultats du traitement chirurgical.

TITRE EN ANGLAIS: SPINAL CORD HERNIATION

MOTS CLES :

- Moelle épinière
- Hernie
- Dure-mère
- Brown-Séquard, syndrome
- Kyste arachnoïdien

THESE : MEDECIN SPECIALISEE - ANNEE 2009

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR :

Faculté de Médecine de Nancy
9, avenue de la Forêt de Haye
54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex

