

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
FACULTÉ DE MÉDECINE, MAÏEUTIQUE ET SCIENCES DE LA SANTÉ

THÈSE
PRÉSENTÉE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Diplôme d'État
Mention : Gynécologie Obstétrique

PAR

Hélène THOMAS

Née le 05/06/1995 à Metz

Le myéloschisis dorsal limité ou « Limited Dorsal Myeloschisis » : du dépistage anténatal à l'évolution post natale
A propos d'une série de cas du Grand Est, Bourgogne et Franche Comté

Président de thèse : **Pr Nicolas SANANES**

Directrice de thèse : **Dr Marie ZILLIOX**



FACULTÉ DE MÉDECINE,
MAIEUTIQUE ET SCIENCES DE LA SANTÉ

Création SEPTEMBRE 2021
Année universitaire 2023-2024

- **Président de l'Université** : M. PRÉSENT HADJI
- **Doyen de la Faculté** : M. SAKO, Jean
- **Première Vice-Doyenne de la Faculté** : Mme DUMAS, Anne
- **Doyens honoraires :** (1989-1998) M. HAYTE, Jean-Marie
(1998-2000) M. VIKHROV, Ivo
(2000-2003) M. DEUHMEN, Marc
(2003-2004) M. LUKI, Jean-Marc
- **Chargés de Mission auprès du Doyen** : M. VICENTE, Gildas
- **Responsable Administratif** : M. STEPHAN, Christophe



UNIVERSITÉ
DE GUADELOUPE
11, rue de la République
97300 GUADELOUPE
0590 41 00 00
www.univ-guadeloupe.fr

A1 - PROFESSEUR TITULAIRE DU COLLEGE DE FRANCE

ANNOU. Jean-Louis : Chaire "Génomique Humaine" à compter du 01.11.2023

A2 - MEMBRE SENIOR A L'INSTITUT UNIVERSITAIRE DE FRANCE (I.U.F.)

ANNOU. Jean-Louis : Immunologie Moléculaire
GUYOT, Stéphanie : Génétique Clinique

A3 - PROFESSEUR(S) DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS (PU-PH)

NOM et Prénoms	CF	Services hospitaliers (hôpital / localités)	Service de l'Institut National de Santé
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle de l'appareil locomoteur - Service d'hospitalisation des Urgences de Traumatologie / HT	43.01 Orthopédie arthroscopique et traumatologie
ANNOU. Jean-Louis	MRU CS	- Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transgénérativité - Service de chirurgie générale, hépatique et endocrinienne et Transgénérativité	33.00 Chirurgie générale
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle de Dermatologie / Dermatologie - Service de dermatologie / Hospital de Hauterive	34.00 Dermatologie, Dermatologie gynécologique, maladies infectieuses, mycologie, parasitologie
ANNOU. Jean-Louis	MRU CS	- Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Néphrologie, Endocrinologie, Gériatrie, Maladies Infectieuses - Service de Médecine Interne, Rhumatologie, Néphrologie, Endocrinologie, Gériatrie, Maladies Infectieuses	33.01 Médecine interne
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle TMS et Dos / DTS - Service de Rhumatologie / Hospital de Hauterive	34.01 Rhumatologie
Mme ANTO. Marie-Odile	MRU CS	- Pôle de Génétique - Service de génétique / Hospital de Hauterive - Service de génétique / Hospital de Hauterive	43.02 Biologie, Génétique et Cytogénétique (général / oncologie)
Mme ANTO. Marie-Odile	MRU MCI	- Pôle d'ophtalmologie - Service de l'ophtalmologie / ICHM	42.01 Ophtalmologie / ophtalmologie
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle ORL - Service de Rhumatologie / Hospital de Hauterive	33.01 Otorhinolaryngologie
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transgénérativité - Service de chirurgie générale, hépatique et endocrinienne et Transgénérativité	33.00 Chirurgie générale
ANNOU. Jean-Louis	MRU CS	- Pôle de Biologie - Laboratoire de microbiologie (Médical / Animal / Hygiène / Eau) - Laboratoire de Parasitologie et d'Entomologie (Médical / Eau / Animal)	43.02 Parasitologie (général / oncologie)
ANNOU. Jean-Louis	MRU CS	- Pôle de Neurologie - Service de Neurologie / Hospital de Hauterive	33.03 Neurologie, Neurologie (général / oncologie)
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle de Biologie - Laboratoire de microbiologie et de biologie moléculaire (Médical)	43.01 Microbiologie (général / oncologie)
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle d'ophtalmologie / Ophthalmologie (Médical / Animal) - Service de Rhumatologie / Hospital de Hauterive	42.01 Ophtalmologie et ophtalmologie médicale (général / oncologie)
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle de Psychiatrie, Santé mentale et Addictologie - Service de Psychiatrie / Hospital de Hauterive	34.01 Psychiatrie et addictions / addictologie Général : Psychiatrie d'Adultes
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle de Psychiatrie et de Santé mentale - Service de Psychiatrie / Hospital de Hauterive	34.01 Psychiatrie et addictions
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle d'ophtalmologie - Service de l'ophtalmologie / Hospital de Hauterive / Addictologie	43.01 Ophtalmologie et ophtalmologie médicale (général / oncologie)
ANNOU. Jean-Louis	MRU CI	- Pôle d'ophtalmologie / Ophthalmologie (Médical / Animal) - Service des Urgences médicales - Rhumatologie (Adultes / AP)	42.01 Ophtalmologie / ophtalmologie d'urgence Général : ophtalmologie d'urgence
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle de Gynécologie - Service de Gynécologie - Gynécologie / Hospital de Hauterive	33.01 Médecine interne / gynécologie Général : gynécologie et obstétrique de l'adulte
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle de Chirurgie Plastique, maxillo-faciale, ORL et Dermatologie - Service de Chirurgie Plastique, maxillo-faciale / Hospital de Hauterive	33.01 Chirurgie Plastique, Reconstructrice et Esthétique, ORL
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle de Neurologie / Neurologie - Service de Neurologie / Hospital de Hauterive	34.01 Neurologie
ANNOU. Jean-Louis	MRU CS	- Pôle de l'appareil locomoteur - Service de l'arthroscopie - Traumatologie / Hospital de Hauterive / HT	43.01 Chirurgie orthopédique et traumatologie
ANNOU. Jean-Louis	MRU MCI	- Pôle de Spécialités Médicales - Otorhinolaryngologie - Service de l'ophtalmologie / Hospital de Hauterive / Addictologie	42.01 Otorhinolaryngologie

NOM de l'école	CS ²	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Sous-section de l'annuaire national des universités
DOTTENBERG Jacques-Eli	MEP CI	• Filiée de Médecine interne, rhumatologie, maladies infectieuses / Université de Montréal • Services de rhumatologie (Hôtel Dieu / Simpson)	40.01 Rhumatologie
DRERBAV Yves	EPH MC	• Filiée de Ophtalmologie oculaire - Ophtalmologie / HEP • Services de Maladies infectieuses et bactériologie / HEC	45.01 Ophtal. / Maladies infectieuses
DUVAL HÉLÈNE	MEP MC	• Filiée d'Infectios - Rhumatologie médicale / Centre d'ophtalmologie • Services de Maladies infectieuses / Hôtel Dieu / HEC	45.02 Maladies infectieuses - Rhumatologie
HENRI ROBERT	MEP MC	• Filiée de Nutrition - GDT • Services de Nutrition et HEC et Simpson	49.01 Nutrition
HERVAE Alexis	MEP MC	• Filiée d'Ophtalmologie • Services de médecine oculaire et ophtalmologie (HUM)	43.01 Ophtalmologie et médecine oculaire
LACOURTIER Marie-Ève	EPH CI	• Filiée de Médecine Physique et de Réadaptation • Laboratoire de soins de Réadaptation / CHU de Québec	41.01 Médecine Physique et Réadaptation
LALANC Jean-François	MEP CI	• Filiée de Pédiatrie • Laboratoire (HUM) de bactériologie / (HUM) / (HUM) / HEC	35.01 Pédiat. / Bactériologie - chimie (biochimie)
LEVESQUE Jean-Philippe	MEP CI	• Filiée de Médecine interne, rhumatologie, maladies infectieuses • Services de rhumatologie, diabète et nutrition / HEC	44.04 Rhumatologie, diabète et maladies infectieuses
LINCOLN-MORÉ Suzanne	MEP MC	• Filiée d'acte de cardiologie / Centre de cardiologie • Services de Cardiologie / Hôtel Dieu	33.02 Cardiologie
LOTELVANCI Georges	EPH CI	• Filiée de Chirurgie • Services de Médecine interne - Spécialité (hôpital de la Solennité) • Services d'Evaluation - Générale / Hôtel Dieu / Beaumont	51.01 Ophtalmologie et rhumatologie de l'évaluation
MARTEL JACQUES	MEP MC	• Filiée de Médecine interne, rhumatologie, maladies infectieuses • (HUM) / (HUM) / HEC • Services de rhumatologie, diabète, nutrition et cardiologie / HEC, UQAM	44.04 Rhumatologie, diabète et maladies infectieuses
MESEURY Alain	MEP MC	• Filiée de Cardiologie / Neurologie • Services de Neurologie / Hôtel Dieu / HEC	33.02 Neurologie
MIKLOVICI Michel	MEP MC	• Filiée d'acte de médecine cardiologique / Centre de cardiologie • Services de Cardiologie / Hôtel Dieu / HEC	33.02 Chirurgie thoracique et cardiologique
MORIN JACQUES-LOUIS	MEP CI	• Filiée de Ophtalmologie oculaire - Ophtalmologie / HEP • Services de Médecine interne et d'ophtalmologie (Chiquet / HEC)	43.01 Ophtalmologie (Ophtalmologie)
PARENT Jean-François	MEP CI	• Filiée d'Ophtalmologie • Services d'ophtalmologie - Spécialité (hôpital de la Solennité) / HEC	43.02 Ophtalmologie et ophtalmologie - Spécialité (Ophtalmologie)
PERRONTE	MEP CI	• Filiée de Pédiatrie et de Rhumatologie (HUM) • Services de Médecine et de Rhumatologie pédiatrique / (HUM) / HEC	34.03 Pédiatrie
POINTE Jean-François	MEP MC	• Filiée de Rhumatologie • Services d'ophtalmologie / HEC	43.02 Ophtal. / Cardiologie (Ophtalmologie)
POULIART Jacques	MEP CI	• Filiée de Psychiatrie, Spécialité de médecine et d'ophtalmologie • Services de rhumatologie / (HUM) / HEC	45.03 Psychiatrie d'adulte / Ophtalmologie (Ophtalmologie)
RAO Michel	MEP MC	• Filiée de Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, chirurgie maxillo-faciale, rhumatologie et dermatologie • Services de chirurgie esthétique / Hôtel Dieu / HEC	32.04 Chirurgie
ROSEY Vincent	EPH CI	• Filiée de chirurgie pédiatrique de Pédiatrie • Services de Pédiatrie / HEC / Hôtel Dieu / HEC	24.02 Pédiatrie
SAVOIE Jean-André	MEP MC	• Filiée d'acte de médecine interne et de rhumatologie • Services de rhumatologie médicale et de Transplantation rénale / HEC	41.04 Ophtal. / Chirurgie vasculaire
SEWERIN Mark	MEP MC	• Filiée d'ophtalmologie • Services de rhumatologie / (HUM) / HEC • Services de rhumatologie, d'ophtalmologie médicale et d'ophtalmologie	43.01 Ophtalmologie
STRICKER Jean-Marie	EPH CI	• Filiée de Chimie • Laboratoire de Chimie générale et spécialisée / UQAM / HEC • Laboratoire de Chimie et de Biologie moléculaire / HEC / HEC	32.01 Sciences biologiques de Pharmacie
TRETTIG Dan	MEP MC	• Filiée de Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, chirurgie maxillo-faciale, dermatologie et dermatologie • Services de Dermatologie / (HUM) / HEC	31.01 Services dermatologie
VAILLEAU André	MEP MC	• Filiée de Ophtalmologie / Ophtalmologie • Services de Ophtalmologie de la vue - (HUM) / Hôtel Dieu - Simpson	43.01 Ophtalmologie / Ophtalmologie et neuro-ophtalmologie
VAULTEAU René	MEP MC	• Filiée de Oncologie • Services de oncologie médicale / HEC	47.02 Cancérologie - Médecine Ophtalmologie
VAULTIER Yvonne	MEP MC	• Filiée de Ophtalmologie oculaire - Ophtalmologie / HEP • Services de Médecine interne et d'ophtalmologie (Chiquet / HEC)	43.01 Ophtalmologie (Ophtalmologie)
VOUASSIER Gilbert	MEP MC	• Filiée de ophtalmologie / Ophtalmologie • Services de rhumatologie / Hôtel Dieu / HEC	41.01 Rhumatologie, Ophtalmologie
VOUASSIER Claude	MEP CI	• Filiée de Ophtalmologie / Ophtalmologie • Centre de Ophtalmologie / HEC	43.01 Ophtalmologie - Ophtalmologie - Ophtalmologie
WALSH Jean-François	MEP CI	• Filiée de Ophtalmologie • Laboratoire de rhumatologie / Ophtalmologie - Hôtel Dieu / HEC • Services de rhumatologie / HEC / HEC	47.02 Rhumatologie, Transfusion Ophtalmologie / Ophtalmologie

NOM et Prénoms	CS*	Services Hospitaliers ou Institut / Localisation	Spécialité du Conseil National des Universités
HAZZI-COZZI Jean Philippe	FRP CS	* Pôle de cardiologie et cardiologie vasculaire - Service de cardiologie vasculaire / Hôpital Hôpital Géri	11.00 Cardiologie vasculaire et cardiologie vasculaire
HEDARD Dina	FRP CS	* Pôle de Biologie - Laboratoire de bactériologie et de mycologie et de chimie des	43.00 Bactériologie et mycologie Mycologie (bactériologie)
HEDRA Paul Michel	FRP CS	* Pôle d'anesthésie / Réanimation chirurgicale / SPMU-SMUR - Service d'anesthésie-réanimation chirurgicale / HEC	49.00 Soins - Anesthésiologie - Réanimation Type mixte
HAHO Eder	FRP CS	* Centre de rhumatologie / Centre de référence - Pôle de rhumatologie / HEC - Service de rhumatologie en collaboration facultaire / HEC	34.00 Rhumatologie (rhumatologie)
HERRM Michel	FRP CS	* Pôle de travail publique et santé au travail - Laboratoire de Biostatistique / Hôpital Géri - Service de Biologie / Hôpital de Médecine / Hôpital Géri	49.00 Biostatistiques, épidémiologie Médecine et Technologies de Communication Biologie (biologie)
HICHAH Pauline	FRP CS	* Pôle d'ophtalmologie - Réanimation oculaire / Centre de référence - Service de Réanimation Oculaire / Hôpital Hôpital Géri	49.00 Réanimation
HINDRICK Laurent	FRP CS	* Pôle de Médecine et chirurgie vasculaire - Pôle de Neurologie et Neurologie vasculaire / HEC / HEC	49.00 Soins - Neurologie (neurologie)
HODER Dany	FRP CS	* Pôle de cardiologie vasculaire et cardiologie vasculaire - Service de cardiologie vasculaire / Hôpital Géri	11.00 Cardiologie
HUTER Didier	FRP CS	* Pôle hospitalier général de l'ECM / HEC - Service de chirurgie digestive et digestive / HEC	52.00 Chirurgie digestive
HAMEL Paul Jacques	FRP CS	* Pôle d'ophtalmologie - Service de médecine oculaire et maladies oculaires / HEC	49.00 Ophthalmologie (médecine oculaire)
HOEL Georges	FRP CS	* Pôle d'ophtalmologie - Service de chirurgie oculaire / HEC	47.00 Ophtalmologie, Neurologie Soins - Ophthalmologie (ophtalmologie)
HOLLER	FRP CS	* Pôle d'anesthésie / Réanimation chirurgicale / SPMU-SMUR - Service d'anesthésie-réanimation chirurgicale / HEC	49.00 Anesthésiologie (anesthésiologie)
HONRA Nicolas	FRP CS	* Pôle d'ophtalmologie - Centre d'imagerie et - imagerie oculaire et maladies oculaires / HEC	49.00 Ophthalmologie et maladies oculaires Ophtalmologie (ophtalmologie)
HONNART Patrick	FRP CS	* Pôle de cardiologie vasculaire (Vasculaire - Cardiologie) - Service de Cardiologie / HEC / Hôpital Géri	11.00 Cardiologie
HONQUAN Anne	FRP CS	* Pôle de rhumatologie médicale - Service de rhumatologie / HEC / Hôpital Géri	51.00 Chirurgie thérapeutique et cardiologie vasculaire
HONQUAN Catherine	FRP CS	* Pôle de cardiologie vasculaire et cardiologie vasculaire - Service de Cardiologie / HEC / Hôpital Géri	54.00 Médecine
HOLACCA Thierry	FRP CS	* Pôle d'ophtalmologie / Réanimation oculaire / SPMU-SMUR - Centre de référence et de réanimation ophtalmologique de la région / HEC	49.00 Réanimation - Médecine d'urgence Soins - Médecine d'urgence
HOUZERRETE Stéphane	FRP CS	* Pôle hospitalier général de l'ECM / HEC - Service de chirurgie digestive et digestive / HEC / Hôpital Géri	52.00 Chirurgie digestive
HOSCHER Aurélien	FRP CS	* Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de chirurgie digestive et digestive / HEC / Hôpital Géri	52.00 Chirurgie digestive
HOUT Thierry	CS	* IGAS - Département de médecine publique	47.00 Génétique, Biologie humaine - Santé publique et Santé publique (santé publique)
HOUTY Yann	FRP CS	* IGAS - Département de médecine publique	47.00 Génétique, Biologie humaine - Santé publique et Santé publique (santé publique)
HOTTELOT Julien	FRP CS	* Pôle d'anesthésie / Réanimation chirurgicale / SPMU-SMUR - Service d'anesthésie-réanimation chirurgicale / HEC	49.00 Anesthésiologie (anesthésiologie) Soins - Anesthésiologie (anesthésiologie)
HUARDIN Aude	FRP CS	* Pôle de Médecine interne, Rhumatologie, Nutrition, Endocrinologie - Service de Médecine interne et nutrition / HEC / HEC	44.04 Nutrition
HUBERT Christophe	FRP CS	* Pôle de Médecine - Service de Neurologie / HEC / HEC	49.00 Neurologie
HUIJ Jean-Michel	FRP CS	* Pôle de Médecine Légale, Circulation d'urgence médicale (accidents et) - Association de Toxicologie / HEC et HEC - Institut de Médecine Légale / HEC / HEC	54.00 Médecine légale et médecine - Soins
ROUARD Jean Marie	FRP CS	* Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service d'ECM - Soins - médecine digestive et digestive / HEC	52.00 Soins - Soins - médecine digestive
HUC Bernard	FRP CS	* Pôle de Biologie - Département de biologie du développement et de la santé / HEC	44.00 Biologie et santé humaine
HUGUENOT	FRP CS	* Pôle des maladies infectieuses, Mycologie et de la transplantation - Service de l'ECM - Soins - médecine digestive et digestive / HEC	53.00 Chirurgie générale
HUMEN Bernard	FRP CS	* Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation - Service de chirurgie générale et digestive / HEC	53.00 Chirurgie générale
Mme HESSENGER-DETARD Sylvie	FRP CS	* Pôle médical général de l'ECM / HEC - Service de Pédiatrie / HEC / HEC	54.00 Pédiatrie
HUOTON Catherine	FRP CS	* Pôle d'ophtalmologie - Service d'ophtalmologie - imagerie oculaire et maladies oculaires / HEC	49.00 Ophtalmologie et maladies oculaires (ophtalmologie)
HANDEL Monique	FRP CS	* Pôle de gynécologie-obstétrique - Service de Gynécologie-Obstétrique / HEC	54.00 Gynécologie-Obstétrique, gynécologie médicale Soins - Gynécologie-Obstétrique

NOM et Prénoms	CE ¹	Services hospitaliers existant(s) / localisation	Section(s) du Conseil National des Universités
DAUCH Anand	RTF ² NCS	+ Pôle de Santé des maladies infectieuses / CHU + Service d'ophtalmologie / Hôpital Hôtel Dieu	33.02 Otorhinolaryngologie
DALENO El-Bachir	RTF ² NCS	+ Pôle de Santé publique et Santé au Travail + Service de Santé publique / Hôpital CHU + Département des Informatique / Université de Médicine / HC	43.04 Biostatistiques, Informatique, Médecine et Technologies de Communication (opinion individuelle)
DAHO Sébastien	HOV CI	+ Pôle d'Anatomie, Morphologie et Embryologie + Service de Chirurgie Oncologique / Hôpital Hôtel Dieu	34.04 Anatomie
DARA Ghislain	HOV CI	+ Pôle de Pathologie Maladies Infectieuses / CHU + Service d'Ophtalmologie / Hôpital Hôtel Dieu	34.04 Anatomie
DARA Ghislain-André Caroline	HOV NCS	+ Pôle de Génétique + Laboratoire de génétique médicale / Hôpital Hôtel Dieu	47.04 Génétique (opinion individuelle)
DIMONDI Françoise	RTF ² CI	+ Pôle Urgences – Biomédecine médicale / Centre anticancer + Service de diagnostic médical / Hôpital Hôtel Dieu	48.02 Biomédecine
DISSONTHIER Sabine	RTF ² CI	+ Pôle de Psychiatrie et de Santé Mentale + Service de psychiatrie pour enfants et adolescents / HC	43.04 Médecine Psychiatrie / Psychiatrie
DONATIEN Agathe	HOV NCS	+ Pôle de Médecine – Derm + Service d'Onco-Hématologie et de Chimie Thérapeutique / HC	33.02 Médecine (opinion individuelle)
DUJOUR Jeanne	HOV CI	+ Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation + Service d'Aliments-Géométrie et de Nutrition humaine / HC	34.04 Alimentation, Océanologie, Nutrition humaine – Médecine
DUJOUR Jean	HOV NCS	+ Pôle de Maladies Infectieuses / Immunologie, Maladies Infectieuses + Laboratoire d'Immunologie / Hôpital Hôtel Dieu	34.04 Immunologie
EDOUARD Dominique	HOV CI	+ Pôle d'Anatomie Médicale – Anatomie Générale – Anatomie + Service des Maladies Neurologiques / Hôpital Hôtel Dieu	34.04 Anatomie – Médecine expérimentale
ELMI Youssef	HOV NCS	+ Pôle de Médecine – Chirurgie de l'Enfant + Service de Chirurgie Pédiatrique / Hôpital Hôtel Dieu	34.02 Chirurgie Infantile
ELIAS Maria	RTF ² NCS	+ Pôle de Biologie + Service de Biologie de la Reproduction / CHU de l'Enfant	54.02 Biologie et Médecine de Développement et de la Reproduction (opinion partagée)
ELMI BACHIR Doraïra	RTF ² CI	+ Pôle Télé Santé – Océ + Service de Santé publique / Hôpital Hôtel Dieu	63.02 Radiologie
ELSON Françoise	RTF ² CI	+ Pôle d'urgences + Service d'urgence – Urgences – Océ – Hépatologie / HC	43.02 Radiologie (opinion individuelle) (opinion partagée)
ELTON Hani	RTF ² NCS	+ Pôle de Santé publique et Santé au Travail + Département de Santé Publique / Section 2 – Epidémiologie Biomédecine de la Santé / Hôpital CHU + Laboratoire d'Épidémiologie et de Santé publique / HC / Faculté	43.02 Épidémiologie – Santé publique – Santé – Médecine (opinion partagée)
EMBERT Franck	HOV CI	+ Pôle de Psychiatrie et de Santé Mentale + Service de psychiatrie d'urgence, de liaison et de psychoneurologie / Hôpital CHU	34.02 Psychiatrie et Santé
EMILIO Stéphane	HOV NCS	+ Pôle de Biologie + Laboratoire de Neurobiologie et de Pathologies Infectieuses / Hôpital CHU	34.02 Biologie et Médecine de Développement et de la Reproduction (opinion partagée)
ENRI Thomas	HOV CI	+ Pôle de Santé + Service de soins de suite et réadaptation géronto-psychiatrie de la Société	33.02 Anatomie – Chirurgie et Pathologie du Vieil Homme
ENRI Jean-Christophe Henri	HOV CI	+ Pôle de Pathologie Maladies Infectieuses – CHU + Service de Médecine Interne / Hôpital CHU	33.02 Anatomie – Médecine Interne
ENRI Frédéric	HOV NCS	+ Pôle des Pathologies digestives, hépatiques et de la transplantation + Service de Chirurgie Générale et de Transplantation, Maladies / HC + coordonnateur des activités de prévention et réhabilitation / HC	33.02 Chirurgie générale
ENRI OLYMPIA	RTF ² CI	+ Pôle Télé Santé + Unité de Neurosciences / Service de Neurologie	43.02 Radiologie

HC : Hôpital CHU – HO : Hôpital de l'Enfant – NCS : Hôpital Hôtel Dieu – RTF : Médecine de Radiologie

¹ : CI (Chef de service) ou CHU (Hôpital Hôtel Dieu) ou Hôpital CHU – Océ : Chef de service Océ (Océ) – Océ : Chef de service Océ (Océ) – Océ : Chef de service Océ (Océ)

CI : Chef de service (opinion partagée)

HO : Hôpital de l'Enfant (opinion partagée) ou Hôpital Hôtel Dieu (opinion partagée)

Océ : (Commission) Neurologie (opinion partagée) ou Service de Neurologie (opinion partagée)

HC : Hôpital

AI – PROFESSEUR ASSOCIÉ DES UNIVERSITÉS

NOM et Prénoms	CE ¹	Services hospitaliers existant(s) / localisation	Section(s) du Conseil National des Universités
CAILLÉ Jean-Cl.	HOV CI	+ Pôle Spécialités Médicales – Dermatologie / CHU + Service de Santé publique / HC	43.02 Médecine Préventive
WAGNER Françoise	CI	+ Pôle Santé Équité + Service de Santé Publique / HC	52.02 Santé d'Équité
DAUPTÉ Eric	CI	+ Pôle Télé Santé + Centre d'Immunologie – Médecine de la Santé (opinion partagée)	43.04 Transparence – Médecine de la Santé, Radiologie

B1 - MATRIEL DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS (MCU-PH)

NOM et Prénoms	CS*	Secteur hospitalier et moyen / localisation	Ann-section du conseil national des universités
AGHAROUF		- Pôle d'Imagerie - Centre de référence en diabète et maladies métaboliques / CHU	46.01. Médecine et maladies infectieuses
ALFARO-BERTHELEMI		- Pôle de Pharmacologie - Unité de pharmacologie clinique (hôpital de Médecine)	46.02. Pharmacologie fondamentale / pharmacologie clinique / addictologie / ophtalmopharmacologie fondamentale
BALOGH Tibor		- Pôle de Médecine Interne, Rhumatologie, Néphrologie, Endocrinologie, Diabétologie (CHU) - Service d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques / CHU	02.02. Médecine endocrinienne
BODOR Zoltan		- Pôle de Pharmacologie - Unité de Pharmacologie clinique (hôpital de Médecine)	46.02. Pharmacologie fondamentale / pharmacologie clinique / addictologie
BONDURICZKI		- Pôle de Spécialités médicales - Dermatologie / CHU - Service de Dermatologie / Transplantation / CHU	02.03. Névrologie
Mme BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic Génétique / Hôpital Hôpital CHU	47.04. Génétique (génomique)
BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle d'Imagerie - Centre de référence en diabète et maladies métaboliques / CHU	46.01. Médecine et maladies infectieuses (génomique)
Mme BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Nutrition et de Biologie métabolique / CHU	46.02. Diabète et biologie métabolique
BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie métabolique / CHU	46.02. Diabète et biologie métabolique
BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle de Biologie - Unité de Bactériologie / Faculté de Médecine	61.01. Bactériologie - virologie / Mycologie / Parasitologie Cyto-bactériologie - Virologie - Parasitologie
Mme BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Bactériologie et de Mycologie médicale / CHU - Unité de Parasitologie / Faculté de Médecine	46.02. Parasitologie et mycologie (génomique)
BONDURICZKI Zsuzsanna		- Pôle d'Imagerie - Service de médecine nucléaire et médecine moléculaire / CHU	46.01. Médecine et maladies infectieuses
CASATI György		- Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie Clinique / Hôpital Hôpital CHU	47.03. Immunologie
CAVALLI Roberto		- Pôle d'Imagerie - Centre d'Imagerie Interventionnelle / CHU	46.01. Radiologie et imagerie médicale (génomique)
CELAJKA Jozsef		- Pôle de Biologie - Département de Biologie structurale et génétique / CHU	47.02. Cardiologie / Radiologie (génomique)
CHIRIAC Thomas		- Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie Clinique / Hôpital Hôpital CHU	47.02. Immunologie (génomique)
CHIRIAC Philippe		- Pôle d'Imagerie - U2202 - Imagerie Praticienne / CHU	61.01. Médecine et maladies infectieuses
CHIRIAC György		- Pôle d'Imagerie - Endocrinologie métabolique / Centre d'Imagerie - Service de Médecine nucléaire / Hôpital de la Chapelle	46.02. Médecine
Mme CHIRIAC György		- Pôle de Biologie - Parasitologie / Centre d'Imagerie - Centre de référence en diabète et maladies métaboliques / CHU	46.01. Médecine et maladies infectieuses
DALVOLIET Almod Nádori		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Nutrition et Biologie métabolique / CHU	46.02. Diabète et biologie métabolique
DONDI François		- Pôle de Spécialités médicales - Dermatologie / CHU - Service des Maladies Infectieuses et Parasitaires / CHU	61.02. Cyto-bactériologie - Virologie
DUPONCHEL		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Diagnostic Génétique / Hôpital Hôpital CHU	47.04. Génétique (génomique)
Mme DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Biologie - CHU - Service de Neurologie / Hôpital de Neurologie	46.01. Neurologie
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Biologie - Laboratoire de Nutrition et Biologie métabolique / CHU	46.02. Diabète et biologie métabolique
Mme DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Neurologie Fonctionnelle - Service de Physiologie et d'Exploration Fonctionnelles / CHU	46.02. Neurologie
Mme DUBAI ZSOFIA ZSOFIA		- Pôle de Biologie - Service de Médecine Nucléaire, Centre de Référence pour les Maladies et Les troubles de l'Imagerie / Faculté de Médecine - Centre de Référence en Diabète / Faculté de Médecine	46.01. Médecine et maladies infectieuses (génomique)
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Biologie - CHU - Centre d'Imagerie Clinique / Hôpital de Neurologie	46.04. Neurologie, Médecine de la Vieillesse et Addictologie
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Biologie - Unité de Parasitologie et de Mycologie médicale / Centre de Référence	61.02. Parasitologie et mycologie médicale (génomique)
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie Clinique / CHU	47.03. Immunologie (génomique)
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Parasitologie Fonctionnelle - Service de Physiologie et d'Exploration Fonctionnelles / CHU	61.02. Physiologie (génomique)
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Spécialités médicales - (génomique) / CHU - Centre de Référence en Diabète et Maladies Métaboliques / CHU	47.01. Immunologie (génomique)
DUBAI ZSOFIA		- Pôle de Biologie - Centre d'Imagerie de Médecine Nucléaire / Centre de Référence	46.01. Médecine et maladies infectieuses - Radiologie (génomique)

NOM et initiales	CR ¹	Service hospitalier ou institut / spécialisation	base-section de l'Institut national de recherche
GUICHARD		- Fila de Biologie Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / IIR	44.21 Biologie cellulaire (autres biochimie)
GUILLON Aurélie		- Fila de Spécialité Médecine - Gynécologie / IIR - Service de Médecine gynécologique et immunologie gynécologique / IIR	47.21 Immunologie gynécologique
Mrs MARIE-BASTIEN		- Fila d'ingénierie - Service de Médecine nucléaire et imagerie médicale / IIR	43.21 Biophysique et médecine nucléaire
MARTEL Fabrice		- Fila d'ingénierie - Service de Médecine nucléaire et imagerie médicale / IIR - Service de Diagnostic et de Médecine nucléaire / IIR	43.21 Biophysique et médecine nucléaire
MARTEL Stéphane		- Fila de Biologie - Département Génétique Fonctionnelle et Cancer / IIR	43.24 Génétique humaine Médecine
Mrs MARTEL Virginie		- Fila de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / IIR	44.21 Biochimie et biologie moléculaire
Mrs MATHIAS Marie		- Fila de Biologie - Institut d'OncoGénétique / Institut de Médecine	43.02 Génétique, Oncogénétique et Cancérologie (autres biologie)
Mrs MATHIAS Marie		- Fila de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / IIR	44.21 Biologie cellulaire
MEDDINE Sam		- Fila de Génétique Clinétique - Service de Génétique Médicale / Hôpital de Hautecroix	51.21 Génétique Clinétique et génétique médicale (autres : Génétique statistique)
MERCIER Sophie		- Fila de Chirurgie maxillo-faciale, otolaryngologie et immunologie - Service de Neurologie / Hôpital CHU	33.21 Neuro-immunologie
MICOMTE David		- Fila de Biologie - Service de Pathologie / Hôpital de Hautecroix	43.23 Anatomie et cytopathologie
MILLET Stéphane		- Fila de Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, chirurgie maxillo-faciale, otolaryngologie et dermatologie - Service de Chirurgie esthétique maxillo-faciale / Hôpital CHU	44.14 Chirurgie maxillo-faciale et dermatologie
MIOUZZI Laurent		- Fila de Biologie - Laboratoire d'Histologie Biologique / Hôpital de Hautecroix et IIR	44.21 Biologie cellulaire (type maxillo-faciale)
Mrs MOUTON Céline des COURTES	CR	- Fila de Biologie Laboratoire de Diagnostic et implantologie / IIR de Hautecroix	34.21 Biologie et médecine du développement et de la reproduction (autres anatomie)
MILLET Jean		- Fila de Biologie - Laboratoire de Diagnostic génétique / Hôpital CHU	47.24 Génétique (autres biologie)
Mrs MOCQUET Anne		- Fila de Biologie - Service de Pathologie / Hôpital de Hautecroix	43.23 Anatomie et Cytologie Pathologique (autres Clinique)
Mrs MULLER Nathalie		- Fila de Santé publique et Santé du travail - Service de Pathologie professionnelle et de Santé du travail / IIR	44.27 Médecine professionnelle (autres autres biologie)
Mrs MULLER Marie		- Fila de Biologie Laboratoire de Parasitologie et de Mycologie médicale / IIR IIR	43.22 Parasitologie et mycologie
Mrs MULLER Marie		- Fila de Biologie Laboratoire de Diagnostic génétique / IIR	47.24 Génétique (autres biologie)
MOUZAÏF		- Fila d'ingénierie - Unité de Neurobiologie et Neuroinfectiologie / Hôpital de Hautecroix	43.22 Pathologie et imagerie médicale (autres diagnostic)
MOUTON Séverine		- Fila de Biologie - Institut Pasteur de la Biologie / IIR des Hautecroix	45.21 Infectiologie (autres biologie)
Mrs MOURGUELINE Sophie		- Fila de Biologie - Laboratoire d'Immunologie Biologique / Hôpital CHU	47.23 Immunologie (autres biologie)
Mrs MULLER Nathalie		- Fila de Biologie - Laboratoire de Biochimie et de Biologie moléculaire / IIR - Service de Chirurgie / IIR	43.21 Biophysique et médecine nucléaire
Mrs MULLER Marie		- Fila de Pathologie Clinétique - Service de Rhumatologie et médecine fonctionnelle / IIR	44.22 Rhumatologie (autres clinique)
Mrs MULLER Delphine		- Fila de Biologie - Laboratoire d'Histologie Biologique / Hôpital de Hautecroix	47.21 Histologie - Immunologie (type maxillo-faciale)
Mrs MULLER Anne		- Fila de Psychiatrie et de Santé mentale - Service Psychiatrique pour Enfants et Adultes / IIR	43.24 Pédiatrie, Adulte et gériatrie
Mrs MULLER Catherine		- Fila de Biologie - Service de Neurologie - Unité de Pathologie cognitive / IIR	43.21 Neurologie
Mrs MULLER Anne		- Fila de Biologie Laboratoire de Parasitologie et de Mycologie médicale / IIR des Hautecroix - Unité de Parasitologie / Institut de Médecine	43.22 Parasitologie et mycologie (autres biologie)
MARMOCH Anne		- Fila de Pathologie Clinétique, Infectiologie et de la Transplantation - Service d'Organe Gastro-Intestinale / IIR	52.21 Gastro-entérologie, hépatologie, hépatologie
Mrs SCHROEDER Sophie		- Fila de Biologie - Laboratoire de Diagnostic génétique / Hôpital CHU	47.24 Génétique

NOM et Prénoms	CS ¹	services hospitaliers ou centres / unités de soins	secteur(s) du conseil national des universités
Mme ANNE WILHEM		+ Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Biologie (PHE 44) et IUCM	26.01 - Optique - Microbiologie - Biologie (Bactériologie)
Mme ANNE VERMOREL		+ Pôle de Biologie Laboratoire de Virologie / Institut de Biologie	26.01 - Microbiologie - Biologie - Neurobiologie Optique - Biologie - Virologie
Mme SOUDET Christèle		+ Pôle de Microscopie Electronique, Rhéologie, Cellules, Cytochimie, Dialyse (PHE 02) - Centre de Microbiologie / Optique de Montpellier	26.01 - Microbiologie
Mme LAURENCE BOUQUENON-BOUQUENON		+ Pôle de Biologie - Institut (Laboratoire) de Biologie (PHE 44) et IUCM	26.01 - Optique - Microbiologie - Biologie (Microbiologie)
Mlle LAUREN		+ Pôle de Biologie - Laboratoire d'Immunologie et de Biologie - Centre de Biologie	26.01 - Microbiologie - Immunologie Optique - Microbiologie - Biologie
Mme HELENE DUCHOUAUX		+ Pôle de Biologie - Laboratoire de Virologie (Institut IUCM)	26.01 - Optique - Virologie - Microbiologie - Neurobiologie Optique - Microbiologie - Biologie - Biologie
Mme et M. BOUQUENON		+ Pôle de Biologie - Centre de Biologie et de Biologie Cellulaire / PHE 44 et IUCM	26.01 - Microbiologie et Immunologie (Optique - Biologie)
Mme ANNE-CATHERINE et M. MARCANTONI		+ Pôle Médecine - Centre de Recherche Centre de Recherche / Institut de Biologie	26.01 - Médecine
M. JOLY		+ Pôle de Neurobiologie Service de Neurologie et d'Explorations Fonctionnelles (PHE)	26.02 - Neurologie (autres disciplines)

B2 – PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS (monopartenaire)

M. BOUQUENON-BOUQUENON	Laboratoire d'Épidémiologie des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	21 - Épidémiologie - Histoire des sciences et des Technologies
------------------------	---	--

B3 - MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS (monopartenaire)

Mme C. ABRAHAM Danièle	CEIC UMR 7127 - Equipe HES / Faculté de Médecine	26 - Neurosciences
M. DUBREUIL Jean-Michel	CEIC UMR 7127 - Equipe HES / Faculté de Médecine	26 - Neurosciences
M. GESSLER N.	Laboratoire d'Explorations des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	72 - Optique - Histoire des sciences et des Technologies
M. LAMOTTE Lucile	Equipe HES - Equipe HES / Faculté de Médecine	26 - Neurosciences
Mme MARTELLE F.	Laboratoire d'Explorations des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	72 - Optique - Histoire des sciences et des Technologies
Mme SCARFONE Marie-Hélène	Laboratoire d'Explorations des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	72 - Optique - Histoire des sciences et des Technologies
Mme L. GILLET Veronique	Laboratoire d'Explorations des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	72 - Optique - Histoire des sciences et des Technologies
M. WOODROW Frédéric	Laboratoire d'Explorations des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	72 - Optique - Histoire des sciences et des Technologies
M. ZIMMER Anne	Laboratoire d'Explorations des Sciences de la Vie et de la Santé (EESVS) Institut d'Anatomie Pathologique	72 - Optique - Histoire des sciences et des Technologies

C - ENSEIGNANTS ASSOCIÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

C1 - PROFESSEURS ASSOCIÉS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE (mi-temps)

Pr. KAL. D. MAZ Ghani
 Pr. KAL. OTTO BERTHO Mwa
 Pr. KAL. GILBERT WType
 Pr. KAL. H. H. N. N. N.
 Pr. KAL. H. N. N. N. N.

C2 - MAITRE DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE - TITULAIRE

Dr. DUMBE Mwa
 Dr. LORENZO Mwa

C3 - MAITRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE (mi-temps)

Dr. DR. N. N. N. N.
 Dr. DR. N. N. N. N.
 Dr. DR. N. N. N. N.
 Dr. DR. N. N. N. N. (Robert)
 Dr. DR. N. N. N. N.

E - PRATICIENS HOSPITALIERS - CHEFS DE SERVICE NON UNIVERSITAIRES

Mwa Dr. DR. DUMBE Ghani	* Formation d'accès aux soins de santé - La Douala (FRS) / Hôpital Cal
Mwa Dr. GOMBE Mwa	* Pôle de Pharmacie pharmaceutique * Service de Pharmacie (Mwa) / Hôpital Cal
Mwa GILBERT WType	* Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie * Service de Réanimation pédiatrique adjuvante et de soins d'urgence (P)
Dr. LORENZO Mwa	* Pôle de Spécialités Médicales - Cardiologie - Hygiène (PMO) * Service des Maladies Infectieuses et Parasitaires / Hôpital Cal
Dr. LORENZO Mwa	* URG (UR) - Unité Médicale de la Mer (UM) de S. N. N.
Mwa Dr. DR. LORENZO Mwa	* Pôle de gynécologie et Obstétrique * Laboratoire de Biologie de la Reproduction
Dr. N. N. N. N.	* Pôle de Santé publique et Santé au travail * Service de Santé Publique - DSI / Hôpital Cal
Dr. N. N. N. N.	* Pôle de gynécologie et obstétrique * Service de Gynécologie-Obstétrique / Hôpital
Dr. N. N. N. N.	* Pôle de spécialités médicales - Ophtalmologie / Hôpital * et de soins de santé - Centre de soins de l'infirmerie par le Hôpital Médical Cal
Mwa Dr. DR. N. N. N. N.	* Pôle de soins * Service de Chirurgie orthopédique / Hôpital de Neurologie
Mwa Dr. DR. N. N. N. N.	* Pôle de gynécologie et obstétrique * Centre de soins de santé d'assistance médicale à la procréation (CMA)
Dr. N. N. N. N.	* Pôle médico-chirurgical de Pédiatrie * Service des Urgences médicales-chirurgicales pédiatriques / Hôpital de Neurologie
Dr. N. N. N. N.	* Pôle de soins * Service de soins de santé de soins de santé et d'hygiène personnelle (HSA) / Hôpital
Mwa Dr. DR. N. N. N. N.	* Pôle Urgences - SAMU - Médecine mondiale et soins de santé * SAMU

F1 - PROFESSEURS ÉMÉRITES

- a. de 1948 et 1949 (jusqu'à 1974/1975)
 D. ANDRÉ Pierre (2 années et 1 école médicale)
 Institut National de Santé et de Sécurité de la Santé (INSERM)
- b. pour 1948 (des septembre 1948 au 31 août 1948)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
- c. pour 1948 (des septembre 1948 au 31 août 1948)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
- d. pour 1948 (des septembre 1948 au 31 août 1948)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
- e. pour 1948 (des septembre 1948 au 31 août 1948)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)
 DILLON A. (1 an) (1 école de Santé)

F2 - PROFESSEUR des UNIVERSITÉS ASSOCIÉ (mi-temps)

1948-1949 1949-1950 1950-1951

F3 - PROFESSEURS CONVENTIONNÉS DEL'UNIVERSITÉ

Professeur conventionné	19-48
Dr. LAMONT, J. C. (1 an) (1 école de Santé)	48-51
Dr. LAMONT, J. C. (1 an) (1 école de Santé)	51-52
Dr. LAMONT, J. C. (1 an) (1 école de Santé)	52-53
Dr. LAMONT, J. C. (1 an) (1 école de Santé)	53-54
Dr. LAMONT, J. C. (1 an) (1 école de Santé)	54-55
Dr. LAMONT, J. C. (1 an) (1 école de Santé)	55-56

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Être suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admise à l'intérieure des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Respectueuse et reconnaissante envers mes maîtres je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis restée fidèle à mes promesses.

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

REMERCIEMENTS

A mon jury de thèse

Au Pr SANANES,

Merci d'avoir accepté de présider mon travail de thèse, et d'avoir éclairé nos idées de la meilleure façon. Merci pour cette pédagogie inégalable qui te qualifie si bien, dont j'ai eu la chance de bénéficier dès mes premiers pas d'interne. J'ai toujours admiré la façon dont tu t'adresses aux patientes et couples. Tu nous manqueras à tous.

Au Dr ZILLIOX,

Merci pour tout ; merci d'avoir accepté de m'encadrer sur ce travail, merci pour ta patience face à ces centaines de mails et WhatsApp, merci pour les tableaux. Merci pour ton professionnalisme, et ta pédagogie à toute heure. Merci de m'avoir donné envie de devenir gynécologue obstétricien dès le 15ème jour de mon internat, (juste car les 7 premiers étaient sans toi). Merci d'être LE Docteur exemplaire à chaque instant et depuis le début. J'espère un jour devenir la même grande gynécologue que toi, tout en restant ton pioup.

Au Dr WEINGERTNER

Merci de m'avoir lancé ce défi de travailler sur les LDM, qui m'avait pourtant (légèrement) effrayé au départ. Tu es quelqu'un de brillant qui donne envie de persévérer.

Au Pr TALON, merci d'avoir accepté de prendre part à ce jury.

Chaque interne de gynécologie ayant passé un semestre dans votre service en ressort à priori grandi ; à défaut d'avoir pu en faire partie, je suis honorée de vous compter dans ce jury aujourd'hui.

Au Dr COCA, merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury. Merci pour votre réactivité à chacun de mes mails, et votre aide dans mon apprentissage des dysgraphismes.

Au Dr TODESCHI, merci d'avoir accepté de juger mon travail. Merci pour votre écoute, et votre disponibilité.

A mes proches,

A ma maman, merci d'avoir toujours été là pour moi, tu es d'un soutien inconsidérable depuis le début. Même en étant Docteur, je continuerai à réclamer des capuccinos, promis. J'espère devenir un jour une aussi belle maman que toi.

A mon papa, cette fusion inexplicable depuis toujours. Merci de me donner ce lien si privilégié. Tu penses, je sens ; je pense, tu sens.

Merci à tous les deux de me rappeler chaque année la fameuse histoire de ce pied longuement observé, le 5 juin 1995.

À *Hugues*, merci pour ces centaines de sauvetages d'urgence, de la porte de l'appartement à celle de la coco, les serrures n'ont aucun secret pour toi. J'aime te donner des défis, que tu as toujours su relever. Mais je ne compte pas m'arrêter là.

A mon frère Quentin, je m'estime heureuse de notre relation qui n'aura jamais été si belle qu'aujourd'hui ; on a bien grandi depuis mes talons aiguilles et tes t-shirts de hipster, et je suis fière de la complicité que l'on a retrouvée, merci d'avoir toujours veillé sur moi.

A Léon, cette fripouille alliant terreur et douceur, qui grandit bien trop vite.

À *Aude*, qui aurait cru que sous ces couleurs de la Gaypride, se cacherait autant de simplicité. Mon frère a de la chance. Merci d'être toi.

A ma mamie, qui n'aurait pas manqué de rappeler à toutes ses amies être à la thèse de sa petite fille aujourd'hui, tu me manques.

A ma mémé, merci d'avoir bâti cette belle famille et d'être toujours rayonnante, tu ne peux être qu'un modèle pour nous tous. *A mon pépé*, j'espère que de là-haut, tu observes la chiotte devenir grande.

Aux sœurs Rode, merci pour vos rires communicatifs et votre folie accomplie. *A l'ensemble de ma famille*, cousins et cousines, tantes et oncles, je vous aime.

À Paul,

Mon meilleur ami en 2010, mon premier amour en 2011, mon amour (de retour) en 2019.

Dire que tout partait d'un pari, il semblerait que tu aies gagné.

De « Paulou d'amour » à « Lili d'amour », on n'a pas tant vieilli.

Merci à la canicule et à ce photomaton de nous avoir à nouveau réunis. Ce parfum de Soupline m'avait manqué.

L'Alsace a été un choix de cœur, et probablement un des meilleurs de ma vie, alors merci de m'avoir fait prendre ce risque. Je crois que ça s'appelle le destin, mais merci de l'avoir forcé.

Merci de m'avoir fait découvrir la vie agrémentée de mimolette et de roquefort, qui est bien plus belle depuis.

Merci de me faire rire en permanence, sauf pour la pipette.

Merci d'avoir été là pendant toutes ces années : merci pour ton écoute permanente (de ces milliards de péripéties gynécologiques), ta patience, ta bienveillance, ta simplicité, ta folie et ta sincérité.

J'ai hâte de partager encore des milliards de tapas, des milliers de mots croisés, des centaines de jàmon avec « la main », des dizaines de Monchu, même si ça fait beaucoup.

Un jour, Agathe a dit qu'elle souhaitait que je reste dans sa famille toute la vie... J'espère qu'on réalisera son rêve de petite fille 😊.

Tu es ma personne préférée, alors j'espère être ta Lili pour la vie.

A ma belle-famille,

A mon beau papa et ma belle maman, merci pour tous ces beaux moments en famille qui resteront gravés pour toujours. J'espère rester le petit soldat préféré de beau papa, et avoir droit au meilleur thian de légumes de belle maman, encore longtemps, à simplement éviter en lendemain de soirée 😊.

A Clémence, merci pour ce gratin de pâtes veille de concours de P1 qui y est sûrement pour beaucoup si j'en suis là aujourd'hui.

A Gautier, si tu avais su que je deviendrai une gynécologue aux sabots brillants en bois que tu aimes tant, tu ne m'aurais probablement pas récupéré au parc des Expos en fin de concours de P1 😊.

A Juliette et Agathe, et les matinées entre copines devant Miraculous. Vivement les soirées entre copines à l'adolescence.

A Léa, je crains que tu m'en veuilles un peu si je rappelle notre 1^{ère} rencontre où tu avais versé une petite larme au restaurant... sans rancune 😊. Merci pour le Netter prêté en P1, les bons conseils mode à toute heure, et surtout, merci pour ton précieux sens de l'orientation en sortie de Cocorico.

A Bibou, la course au favoritisme avec beau papa et belle maman ne fait que commencer, j'espère que tu es prêt.

A mes amis messins,

A Camille,

Par où commencer : je n'étais même pas encore née que tu avais déjà planifié des spectacles Teletubbies pour me traumatiser...Il faut croire que ça a fonctionné et qu'aujourd'hui, on ne peut plus se quitter. Même si tu m'as volé mon prénom, je t'aime quand même. Merci d'avoir failli me faire mourir sur ces 20 km. Merci d'avoir partagé toutes ces étapes de ma vie, merci d'avoir été toujours présente, merci pour ta fidélité. Tu l'auras compris, faire une faute d'orthographe dans ton nom de famille ne signifie pas que je ne t'aime pas.

A Jo et Fanny,

J'ai hésité entre famille et amis, les 2 s'y prêtaient : je vous aime d'amour tout comme ma famille, mais je vous considère comme mes meilleurs copains (#leslipdetonpère).

Merci les La sala, de m'avoir toujours bien accueilli : à 4h du matin sur votre canapé, ou à 22h le samedi soir avec mes cahiers. J'espère que nos enfants seront aussi fières de nous qu'on l'est de vous. Vous êtes géniaux.

PS : promis le tapis ce n'était pas moi.

A Klara, une vraie Gavna pesta au premier abord mais d'un soutien indéfectible depuis trop d'années, tu y es sûrement pour beaucoup si j'en suis là aujourd'hui. (#ECN)

Qu'on se le dise, c'est pour la vie, que tu le veuilles ou non.

A Juju, merci pour ta présence depuis toutes ces années, merci pour tes punchline toujours inattendues mais qu'on adore. J'espère qu'à 50 ans, on fêtera toujours nos anniversaires ensemble à Norroy.

A Pauline, et ce sourire gencive qui me redonnera toujours le sourire. Merci pour ta constante joie de vivre et ton enthousiasme pour tout (et n'importe quoi).

A Juliette,

Tu as été ma partenaire de bêtises préférée, et tu me manques au quotidien. Je suis contente d'avoir retrouvé cette connexion inexplicable qui fait que rien ne change quand on se retrouve.

A Susi, tu es passée d'un guiguibus à une maman en 15 ans. Quand je repense à notre cohabitation en seconde et ces milliers d'oréos ingérés. Merci pour ces belles années collège-lycée.

A Cassandra, je t'ai rencontré avec les yeux remplis de larmes, rapidement rattrapés par ce sourire éclatant, merci d'être si pétillante.

A Maylis, alias père castors, merci pour ces nombreuses histoires qui ont rythmé nos soirées et nos vacances.

Aux Loubs

A Arthur (#number one), merci d'être cet ami fidèle, tu me fatigueras toujours à débattre de tout, mais je crois que ça finirait par me manquer si tu décidais d'arrêter, alors ne change rien. *A Jeannot* ce petit Jedi, à *Seb* (un jour on se comprendra c'est sûr), à *Sapio et Mathilde*, et à *tous les autres Loubs*, *A Marco*, et à nos affreuses salopettes de première section de maternelle, les anniversaires partagés à la ferme étaient les meilleurs.

A Eve, tu seras certainement la seule personne de ma vie avec qui j'ai partagé une salopette taille 54. Merci pour cette folie qui me fait sourire rien qu'à l'écrire.

A ma Fionou, ça a commencé à Saint Tropez et j'espère que ça ne se finira jamais, merci pour tous ces pims framboise, mais surtout, merci pour ta fidélité.

A toute la « ligue »

A Tom, fidèle compatriote depuis les années lycée, et toujours présent des SQUAD à la ligue, je suis ravie de te compter parmi les vrais amis qui resteront probablement toute la vie, et à ta jolie petite Mimi, tout est dans le surnom.

A Simon, et sa future madame, en souvenir de ce bon vieux « Jansswhite » perché dans l'arbre, merci d'être simple et beau à toute heure.

A Luc et Claire, en souvenir de ces après-midis lycée place Valladier,

A Romain, aux lunettes fumées, et au pento et à *Emeline*, la « Zoz » qu'on apprécie tous.

A mes amis de Nancy,

À Hugo,

Le noyau.

Un noyau initialement jeune, frais, à peine tombé du pommier, qui aujourd'hui devient mur et pourri. Je suis ravie de pourrir à tes côtés, et fière de nous voir grandir de cette façon. Tu es un pilier dans ma vie, et je serai toujours là pour toi.

A cette petite Aude, je crois que tu as réussi à me faire aimer le tactilisme.

A Capucine, une si petite puce qui prend tellement de place dans mon cœur. A ces milliers de footings nocturnes, à ces milliers d'heures passées à réviser mais surtout à rigoler, à nos sessions détente « marseillais », à nos camemberts fondus, à la famille Véron qui m'aura vu dans tous mes états, à nos bibirk, à ce préservatif usagé. Merci d'avoir tout partagé avec moi, y compris les galères et les pleurs post ECN, je ne te remercierai jamais assez et je ne voudrai rien changer sauf les 200km qui nous séparent. A ta douceur, ton vivine, et son odeur de cannelle lors de nos footings, je vous aime.

A Romain, alias Billy, à ces omelettes améliorées, à ces soirées au ski un peu trop arrosées, à toutes ces longues discussions de fin de soirées, et surtout, à cette tête de billy qu'on ne saurait décrire mais qu'on visualise tous les deux. Merci mon Billy.

A Lucien,

Tu es le genre de personne qu'on n'oublie pas, le genre à raconter sa vie sentimentale, assis sur les toilettes en mangeant du saucisson, le genre qu'on déteste ou qu'on adopte, je crois que je t'ai adopté contre mon gré mais bon, pas de regret.

A Guillaume, merci pour ta sincérité (qui fait parfois un peu mal), ta fidélité, et ton écoute que ce soit à la bu, lors d'un footing ou lors de ces nombreux trajets Metz/Nancy.

A Sacha, je le connais mon Sachouille, mais je le préférais avec son mulet.

A Elise et FG, merci d'être toujours aussi motivés, c'est toujours un plaisir de vous retrouver.

A tous les copains de Nancy, qui ont marqué ces belles années : Justine, Lucas, Caro, Emilie, Charlie, et tous les autres.

A mes amis Strasbourgeois,

A la team « Gygy », ce terme qui en agace plus d'un...

À Marie,

Du rôle de chef de clinique à celui de véritable amie, tu es mon modèle depuis le 1er jour. J'aime le fait de pouvoir tout partager avec toi : des gardes rythmées (encore 1 an ☺) aux folles soirées karaoké. Merci de m'avoir accompagnée jusque-là, merci de m'avoir fait grandir de cette façon, et merci de me faire l'honneur de t'accompagner de la plus belle des façons dans une des plus belles aventures de ta vie. Je suis fière d'être ton cupidon d'honneur.

A Louise,

De nos 1er pas en tant qu'interne au CMCO au titre de « Docteur » aujourd'hui, de la Loulou stressée à la Loulou déchaînée, l'internat n'aurait pas été le même sans toi, et j'espère que notre histoire ne fait que commencer.

A Juliana,

On en aura traversé des routes depuis ce 1^{er} regard à ce tonus de rentrée : des expectantes et ses longues journées courrier à l'urologie et ses longues RTUV...Merci d'avoir rendu ces moments, parfois difficiles, inoubliables. Merci pour ton sourire quotidien et ton soutien, j'espère qu'on partagera encore de nombreuses boules coco au relais H. Tu es un coup de cœur amical auquel je ne m'attendais pas. A ton Gauthier et son sublime calot d'ophtalmo.

A Marie-Liesse, ma Malipa, toi qui m'intimidais tant au début, (enfin juste quelques mois...), tu ne peux désormais, plus rien me cacher. A tes blagues et ton humour qui ne sont pas toujours saisis de tous, mais dont je ne me lasse pas, merci pour ta spontanéité, ta franchise et ta présence pendant ces années. Merci de m'avoir supportée, même quand je me prenais pour un étendoir.

A Mathilde, J'ai d'abord vu en toi un modèle sur le plan professionnel en t'admirant pendant les gardes doublées à tes côtés, puis une véritable Queen de pierre percée sur le plan personnel... On ne se le dit pas mais on sait. J'ai hâte du câlin de thèse.

A Cécile, ou Cilou, merci d'être cette vipère pleine de folie, j'ai hâte de partager encore des milliers de congrès pour des milliers de soirées à tes côtés.

A Camille, ce que j'aimerai pour toujours chez toi, c'est cette fraîcheur et cette authenticité. Les vipères ont besoin de toi pour cracher leur venin alors reviens.

A Célia, il aura fallu attendre la fin d'internat pour se rencontrer, mais ça valait le coup. Je pense qu'en 6 mois, on a rattrapé 4 ans. Merci pour ce semestre mulhousien qui n'aurait pas eu la même saveur sans toi, merci pour ces regards qui en disaient long, merci d'avoir (un peu) râlé à mes côtés.

À *Lauranne*, je penserai à toi toute ma vie grâce aux nœuds d'une part, et grâce à la poupée russe d'autre part. Je suis ravie de t'avoir découverte en tant que co interne, puis re découverte en tant que cheffe. Merci pour tout, ne change jamais. *A Nathan*, hâte d'être ta co-DJ, je ferai un effort de chaussettes pour m'intégrer plus facilement promis.

A Quitterie, ravie de découvrir tous les secrets de l'appareil digestif à tes côtés, je sens que ça va nous rapprocher.

Aux Licornasses de PMA, Anna, Émilie, et Louise. On aura bien ri, et découvert beaucoup trop de thés.

A mes co internes et/ou cheff(es) avec qui j'ai pu travailler, de près ou de loin : Mégane depuis le 1^{er} jour en Alsace, Angeline, Joséphine Clara, Claire, Marie Lorho, Marie Laplane, Mathilde Pierrat, Caro, Lola et cette petite tête toujours partante qui m'a sauvé plus d'une fois en endocrino, Margot, PLF (même si tu m'as traumatisé), Charlotte, Charmène, Maeva (on se sera plutôt fréquentée en soirée et sache que j'ai encore ton tupperware à cocktail), Justine Riss (je pense que tu es la cheffe préférée de beaucoup, et ça se comprend), Anne Sophie H, Chris, Massimo, Antoine.

Aux équipes de Mulhouse, et surtout aux sages femmes qui sont dans mon cœur pour la vie : Laure ce petit rayon de soleil, Océane et ses vocaux, Camille, Marianne, Maureen... et toutes les autres. Merci d'être vous, et de rendre de longues nuits de gardes parfois difficiles, des moments remarquables.

Aux équipes du CMCO, de HautePierre, de Haguenau que j'ai rencontré durant ces années d'internat, merci à tous pour tout ce que vous m'avez appris.

A la coloc,

A Anna, à ces fous rires à Porto et à nos débuts strasbourgeois ensemble, au beurre abandonné sur la table, à la pizza oubliée dans le four, j'espère qu'un jour tu parviendras à choisir un plat au restau sans préférer celui du voisin. *A Quentin,* ce petit sudiste devenu messin.

A Huby, à qui je dois ce poste en GO. Disons que je t'ai cédé ma place à la coloc, en échange tu m'as cédé ma spécialité.

A PJ, merci d'être ce bon PJ aux yeux plissés, je t'ai déjà fait rencontrer l'amour de ta vie donc je ne vais pas plus te flatter. Merci pour ces péripéties qui ne s'arrêtent jamais.

A Yohan, qui apparemment me ressemble à 4h du matin, souviens toi que nous avons trouvé cette coloc ensemble, je suis heureuse que tu aies eu le culot de t'incruster, merci d'être ce vrai copain sur qui on peut compter.

À *Marine,* tu fais partie de ma vie depuis moins de 5 ans, et pourtant j'ai l'impression de n'avoir jamais vécu sans toi, merci pour tous ces moments, merci de parler avec les mains, merci d'être toi.

A Coline, Cocci, ou coquille, merci d'être toujours aussi attentive et attentionnée, j'espère partager encore des tonnes de cailloux et magnets avec toi.

A Gigi et Lucas, cette rencontre inattendue de 2022, je ne me laisserai pas si vite de vous deux.

A ClemG, merci grâce à toi j'ai l'impression d'être l'amie de Messi mais aussi Thomas Ramos, c'est incroyable. *A Lucie,* et son franc parlé inattendu qui me fait beaucoup trop rire.

A la team uro, meilleure team de co internes : Victor, Ania, Robertina, Marion, et Carlito, et ma Juju bien sûr : malgré l'odeur infecte des monoJ, cette team me rend souvent nostalgique.

A toutes ces rencontres de ma vie strasbourgeoise qui m'ont permis trouver en Alsace une deuxième maison : Fanny François et le petit Louis, Guillaume et Marion et cet amour partagé de bien manger et tous les autres.

A tous ceux que j'ai peut-être oublié dans ces remerciements, mais qui comptent quand même.

Je vous aime tous.

Table des matières

INTRODUCTION	26
MATERIEL ET METHODES	33
A. Design de l'étude	33
B. Population étudiée	33
C. Variables étudiées	34
1) <i>Données prénatales maternelles</i>	34
2) <i>Bilan prénatal réalisé</i>	34
3) <i>Données périnatales</i>	35
4) <i>Diagnostic et prise en charge néonatale</i>	35
5) <i>Devenir post natal</i>	35
D. Critères d'éligibilité et place de l'imagerie	36
E. Analyse	38
F. Éthique	38
RESULTATS	39
A. Étude de la concordance diagnostique entre la période ante- et post-natale	40
1) <i>Description de la population</i>	40
2) <i>Caractéristiques du bilan prénatal</i>	41
3) <i>Données néonatales</i>	46
B. Étude du suivi et du pronostic parmi les cas confirmés de LDM en période post natale	47
C. Focus sur les 2 cas d'IMG refusées	51
DISCUSSION	53
A. Principaux résultats	53
1) <i>Concordance diagnostique entre la période anté- et post-natale</i>	53
2) <i>Devenir post natal des enfants atteints de LDM</i>	54
B. Interprétation des résultats et validité externe	55
1) <i>Définition du LDM : anatomique, histologique et échographique</i>	55
2) <i>Place de l'IRM dans le bilan prénatal des dysraphismes</i>	60
3) <i>Amniocentèse : rôle du dosage de l'acétylcholine estérase</i>	61
4) <i>Diagnostics différentiels du LDM</i>	62
5) <i>Place du CPDPN et de l'interruption médicale de grossesse</i>	63
6) <i>Place de la fœtopathologie et éthique</i>	66
C. Forces et faiblesses de l'étude	67
1) <i>Forces</i>	67
2) <i>Limites</i>	68
CONCLUSION	70
ANNEXES	71
BIBLIOGRAPHIE	78

ABREVIATIONS

ACPA : Analyse chromosomique sur puce à ADN

AFTN : Anomalie de fermeture du tube neural

CHRU : Centre hospitalier régional universitaire

CNEOF : Conférence Nationale d'Échographie Obstétricale et Fœtale

CPDPN : Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal

IMG : Interruption médicale de grossesse

IRM : Imagerie par résonance magnétique

LCR : Liquide céphalo rachidien

LDM : *Limited Dorsal Myeloschisis*

MMC : Myéломéningocèle

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

SA : Semaine d'aménorrhée

VACTERL : Acronyme anglais définissant un syndrome qui associe au moins 3 malformations atteignant les vertèbres, l'anus, le cœur, le système trachéo-oesophagien, les reins et/ou les membres (*Vertebral, Anal, Cardiac, Tracheo-Oesophageal, Renal, Limb*).

VPN : Valeur prédictive négative, probabilité de ne pas être malade quand le test est négatif

VPP : Valeur prédictive positive, probabilité d'être malade quand le test est positif

INTRODUCTION

Les anomalies de fermeture du tube neural (AFTN) sont des embryopathies apparaissant pendant les 3^e et 4^e semaines de la vie intra-utérine et caractérisées par des défauts congénitaux de la formation du système nerveux central. Elles représentent 5% des malformations congénitales rendant ainsi leur dépistage primordial au cours de la grossesse (1).

Parmi les AFTN, l'anencéphalie et la méningo-encéphalocèle sont des anomalies atteignant l'extrémité céphalique de l'embryon, alors que les atteintes de la moelle épinière et des vertèbres situées en dessous du pôle céphalique constituent les dysraphismes (Figure 1).

Pendant de nombreuses années, l'ensemble de ces AFTN étaient regroupées sans distinction sous le terme de « Spina Bifida ». Or, ce terme correspond au défaut de fermeture osseux de l'arc postérieur de manière large, et ne fait pas de distinction entre les formes ouvertes ou fermées d'AFTN (c'est-à-dire, recouvertes ou non par un revêtement cutané). Depuis peu, le terme de « dysraphisme » tend petit à petit à le remplacer : il est défini par une anomalie de fermeture du tube neural dans sa portion distale, en lien avec des défauts embryologiques correspondant à un trouble de la neurulation primaire, secondaire ou tertiaire, selon le type d'atteinte (2). Ce trouble du développement conduit à une ouverture dorsale de la colonne osseuse, fréquemment située au niveau lombaire ou sacré, associée à degré variable à une atteinte de la moelle épinière (3).

On distingue les dysraphismes ouverts, ou « spina bifida aperta », dépourvus de couverture cutanée et dont la forme la plus fréquente est la myéломéningocèle, des dysraphismes fermés, ou « spina bifida occulta », dans lesquels la malformation est couverte par la peau et qui comporte notamment le *limited dorsal myeloschisis* (3).

Historiquement, en 2010, Pang et al. établit une classification permettant de distinguer pour la première fois les dysraphismes ouverts d'une part et les dysraphismes fermés d'autre part (4).

Peu à peu, cette classification a été revue et précisée, afin d'affiner le diagnostic et se rapprocher au plus près d'une définition embryologique. En France, l'ensemble de ces réflexions diagnostiques a abouti en 2021 à l'élaboration d'un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour la prise en charge périnatale des dysraphismes (2). Cette classification caractérise chaque forme de dysraphisme de façon précise sur le plan anatomique et permet ainsi d'orienter les professionnels de santé dans leur démarche diagnostique, pronostique, mais également thérapeutique et d'accompagnement des couples pour l'enfant à naître (Figure 1)(3).

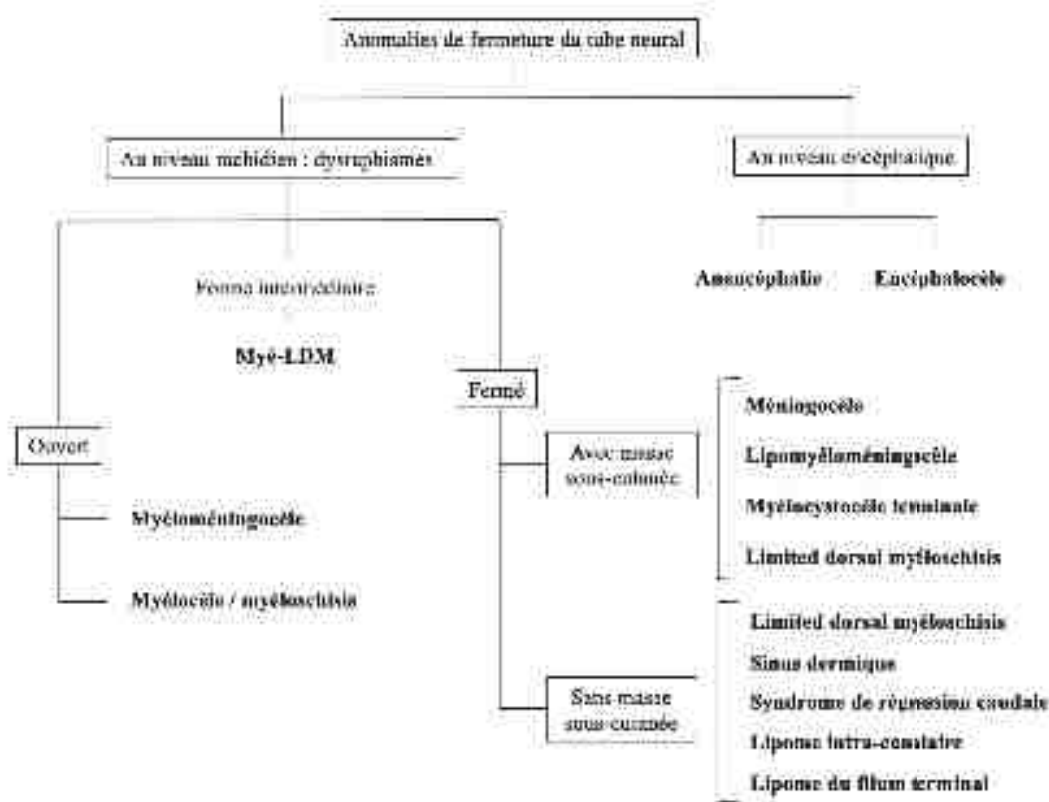


Figure 1 : Organigramme issu du PNDS classant les anomalies de fermeture du tube neural parmi lesquelles sont retrouvés les dysraphismes, classés en formes ouvertes et fermées, 2021 (2).

La symptomatologie liée aux dysraphismes est neurologique, notamment dans les formes « ouvertes » : du fait de la fuite de LCR à travers le défaut osseux, les racines nerveuses et méningées sont directement exposées au liquide céphalo-rachidien (LCR) et à l'environnement utérin, puisque celles-ci ne sont pas

recouvertes de tissu cutané et se trouvent en dehors du canal rachidien (2). C'est le cas des atteintes de type myéloméningocèle (MMC), qui représentent 90% des dysraphismes ouverts (5).

Les dysraphismes fermés sont caractérisés, quant à eux, par une anomalie « épidermée » : il n'y a pas d'exposition de la moelle ou structures nerveuses à l'environnement intra utérin, ni de risque de fuite de LCR, et donc il n'y a pas de répercussions cérébrales (2).

Les manifestations cliniques en sont multiples et variées, et leur sévérité varie selon le type de dysraphisme et la hauteur de celui-ci (niveau vertébral) (2). Il est aisé de comprendre que l'intensité des symptômes est directement corrélée au niveau vertébral de l'atteinte : plus la malformation est haute située, plus les symptômes sont importants. En revanche, la corrélation anatomoclinique basée sur la forme précise de dysraphisme suspectée peut être bien plus difficile à établir.

Le pronostic peut varier des formes asymptomatiques ou pauci-symptomatiques des LDM aux formes sévères de MMC, responsables d'un handicap complexe allant de la paraplégie flasque sur le plan moteur, à l'insuffisance respiratoire et risque de paralysie laryngée par compression des structures cérébrales secondaires à une malformation de Chiari (2).

Ainsi, les différencier est un défi primordial pour établir un pronostic et adapter le conseil prénatal avec les futurs parents et préciser, avec eux, les différents parcours de soins possibles : poursuite de la grossesse, possibilités de chirurgie fœtale, ou encore interruption médicale de grossesse.

En Europe et en France, la prévalence des dysraphismes se situe autour de 5 cas pour 10 000 naissances (2,5). La place de l'interruption médicale de grossesse (IMG) en France est élevée, proche de 78% en cas de diagnostic anténatal de dysraphisme quel qu'en soit le type (2). En cas de dysraphisme ouvert, le pronostic fonctionnel et le handicap sont clairement établis ; lorsque la demande d'IMG est formulée, celle-ci est le plus souvent acceptée par les centres pluri disciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN) devant le caractère incurable et particulièrement sévère admis de la pathologie fœtale (2,6).

En revanche, dans les dysraphismes fermés tels que le LDM, le spina lipome, le lipomyélocystocèle, ou encore le méningocèle, le pronostic étant plus incertain et variable, le conseil prénatal est difficile à élaborer avec les couples. Dans ces cas-là, la demande d'IMG fait l'objet d'une discussion pluridisciplinaire : la symptomatologie encore peu connue des enfants à naître ne permet pas, à ce jour, de classer indéniablement la pathologie comme d'une « particulière gravité », ou encore « incurable ». Ainsi, chaque demande est discutée au cas par cas, et la prise de décision est parfois problématique dans ces situations où la place de l'IMG est controversée.

En 2010, le « *Limited Dorsal Myeloschisis* » ou LDM est décrit et individualisé pour la première fois par Pang (4). Il s'agit d'une entité récente qui lance de nombreux défis aux échographistes, neurochirurgiens et chirurgiens viscéraux pédiatres. Son diagnostic en période anténatale reste difficile du fait de son individualisation au sein d'une classification complexe non consensuelle, mais est pourtant capital pour les enjeux décrits auparavant.

Les critères diagnostiques qui le définissent sont les suivants : il s'agit d'un dysraphisme fermé défini par deux caractéristiques constantes selon Pang *et al.* :

- la présence d'une tige fibroneurale reliant la moelle épinière à la peau,
- un défaut cutané focal fermé (4,7).

Il se caractérise par la présence d'un défaut osseux constant, avec présence d'une masse liquidienne postérieure dans les formes sacculaires, et présence d'une tige fibroneurale reliant la moelle à la peau en périphérie du sac puis retour de la moelle dans le canal rachidien (*figure 2*). Le revêtement cutané est constant. Sur le plan anatomique, le LDM se présente sous 2 formes : sacculaire et non sacculaire. Seules les formes sacculaires de LDM sont accessibles au dépistage anténatal.



Le Limited Dorsal Myeloschisis (LDM)

Dysraphisme FERMÉ

Formes SACCULAIRES ou NON SACCULAIRES

Description anatomique :

- Défaut osseux
- Masse liquidienne postérieure
- Attraction postérieure de la moelle
- Revêtement cutané
- Tige fibroneurale reliant la moelle à la périphérie du sac
- Retour de la moelle dans le canal rachidien en aval du défaut sauf si celui-ci est très bas situé

Figure 2 : Schéma et définition anatomique du LDM issu du PNDS (2)

Sur le plan embryologique, le LDM résulte d'un trouble de la neurulation primaire. En effet, la théorie de formation du LDM est décrite par Pang : il s'agirait d'un échec de disjonction entre l'ectoderme cutané et le neuroectoderme provoquant alors une fermeture incomplète du tube neural sur une zone limitée. Le tube neural se séparerait ensuite progressivement de la surface par développement physiologique des tissus environnants, cependant une tige fibroneurale persisterait entre la moelle épinière et le bord cutané de la lésion. Cette tige fibroneurale est à considérer comme marque distinctive du LDM (7,8).

Il est admis aujourd'hui que le LDM étant une forme fermée sans exposition des structures nerveuses dans l'environnement utérin, le système neurologique est intègre et il n'y a donc pas de trouble cognitif dans les formes isolées (2).

Contrairement aux myéломéningocèles, dans les LDM sacculaires, la moelle épinière reste visible sous le sac et il n'y a pas de racines nerveuses à l'intérieur du sac mais uniquement la tige fibroneurale reliant la périphérie du sac, à la moelle (8) (Figures 2 et 3).

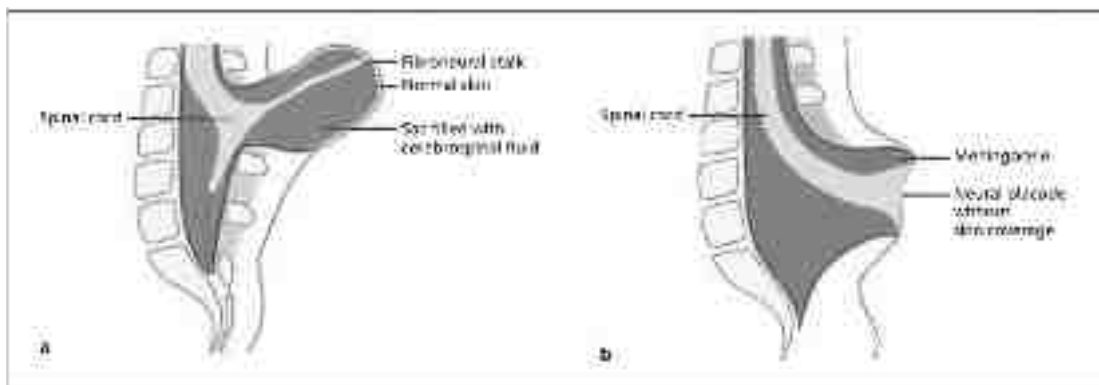


Figure 3 : schémas comparatifs du limited dorsal myéloschisis (a) et du myéломéningocèle (b), issus du livre d'imagerie médicale Lavoisier 2015 - Friszer (9)

La localisation des LDM est préférentiellement lombaire ou sacrée. Son pronostic est donc directement en relation avec le niveau de traction postérieure de la moelle épinière. Ainsi, les atteintes concernent la motricité et sensibilité des membres inférieurs, se traduisant par des troubles psychomoteurs (troubles de la marche par exemple), mais concernent potentiellement aussi les fonctions vésico-sphinctériennes (incontinence vésicosphinctérienne, vessie neurologique, constipation chronique) (3).

Contrairement aux travaux réalisés sur l'évolution des patients avec un diagnostic de myéломéningocèle, la littérature est pauvre concernant les critères de dépistage du LDM en anténatal et le devenir des enfants en post natal. Or, le LDM est une forme de dysraphisme fermé accessible au diagnostic prénatal par échographie et pouvant imiter la MMC. Il semblerait que le LDM soit de meilleur pronostic que la MMC : compte tenu de cette différence majeure entre ces deux entités, les médecins doivent être conscients de l'existence et des caractéristiques échographiques du LDM (9).

Malheureusement, en l'absence de connaissances robustes sur les issues néonatales des LDM confirmés, l'interruption médicale demeure une option envisageable en France, qui est acceptée selon les centres de CPDPN.

Ainsi, nous avons réalisé une étude portant sur le diagnostic anténatal du « Limited Dorsal Myelochisis » et son pronostic post natal.

L'objectif principal de notre étude est d'une part, d'évaluer la concordance diagnostique des LDM entre la période anténatale et la période post-natale, et d'autre part, d'évaluer l'évolution pronostique des enfants atteints d'un LDM suspecté en période anténatale et confirmé en période post-natale.

MATERIEL ET METHODES

A. Design de l'étude

Nous avons réalisé une étude observationnelle rétrospective et multicentrique en recueillant tous les cas de LDM suspectés après échographie diagnostique de référence, en période anténatale, dans 5 centres de référence de diagnostic anténatal : le centre hospitalo-universitaire (CHU) de Strasbourg, le CHU de Nancy, le CHU de Reims, le CHU de Besançon et le CHU de Dijon.

L'examen de référence diagnostique était l'échographie obstétricale réalisée par un médecin spécialiste référent dans son centre, ayant conclu son examen par « suspicion de LDM ». Tous les centres étaient rattachés à un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN).

L'étude portait sur ces différents sites entre le 3 mai 2010 (1^{er} cas avec suspicion de LDM à l'échographie prénatale) et le 18 mars 2023 (date de naissance du dernier cas inclus dans notre étude).

Les données des patientes étaient extraites de leurs dossiers informatisés ou manuscrits selon les centres. Pour les données informatisées, celles-ci étaient extraites de différentes bases de données et logiciels informatiques selon les centres : logiciel Diamm[®] au CHU de Strasbourg et Dx Care[®] au CHU de Nancy.

Les informations concernant les patientes de Dijon et Besançon ont été directement reportées dans notre tableur par les professionnels de ces centres. Concernant les patientes du CHU de Reims, les données ont été rapportées par téléphone.

B. Population étudiée

Les critères d'inclusion étaient : toutes les patientes ayant été adressées dans un centre de diagnostic prénatal de référence, pour lesquelles un diagnostic de LDM ou suspicion de LDM est retenu à l'issue

d'une échographie diagnostique par un professionnel de santé référent. Il n'y avait pas de critère d'exclusion.

C. Variables étudiées

Toutes les variables étudiées ont été importées dans un tableur du logiciel Excel[®] afin de pouvoir exploiter les données.

Pour répondre au premier objectif d'évaluation de la concordance diagnostique anténatale et post-natale, nous avons recueilli les données suivantes :

1) *Données prénatales maternelles*

- Age maternel au diagnostic
- Gestité et parité
- Prise d'acide folique en pré conceptionnel
- Antécédents personnel/familial d'AFTN

2) *Bilan prénatal réalisé*

- Age gestationnel lors de la suspicion diagnostique d'AFTN/LDM
- Examen permettant le diagnostic initial
- Diagnostic évoqué à l'échographie
- Anomalie de revêtement cutané
- Anomalie cérébrale associée (ventriculomégalie/ malformation de Chiari, aspect du cervelet et de la fosse postérieure)
- Présence d'autre(s) anomalie(s) associée(s) et identification de celle(s)-ci
- Niveau vertébral de l'atteinte de l'AFTN
- Réalisation d'une IRM et motif de sa réalisation (à visée systématique ou autre)

- Réalisation d'une amniocentèse : dosage de l'acétylcholine estérase, analyse chromosomique sur puce à ADN (ACPA)
- Clichés échographiques lorsqu'ils étaient disponibles

3) *Données périnatales*

- Demande d'IMG et décision du CPDPN
- Terme à l'accouchement, et voie d'accouchement (voie basse versus césarienne)
- Adaptation à la vie extra-utérine (selon le score APGAR), et pH artériel à la naissance
- Poids de naissance

Le second objectif de l'étude concernait le devenir post natal des enfants ayant un diagnostic de LDM confirmé ; les critères relevés pour y répondre sont cités ci-dessous.

4) *Diagnostic et prise en charge néonatale*

- Examen réalisé en post natal immédiat
- Diagnostic post natal à l'imagerie
- Clichés d'imagerie lorsque ceux-ci étaient disponibles
- Aspect clinique du revêtement cutané
- Prise en charge chirurgicale et délai (Urgence, semi-urgence ou programmée)
- Motif de la prise en charge chirurgicale (complication, chirurgie programmée car systématique)

5) *Devenir post natal*

- Sur le plan sensitivomoteur : troubles sensitifs, capacité motrice (marche indépendante/ avec aide/ en fauteuil), usage d'attelle en lien avec une malposition des pieds, recours à la chirurgie orthopédique

- Sur le plan vésico-sphinctérien : sondages urinaires, infections urinaires, traitement anticholinergique/laxatif, lavements, propreté acquise ou non, port de couches
- Sur le plan psychomoteur : âge d'acquisition de la position assise et de la marche, déficit neurologique

Les enfants atteints de dysraphisme font l'objet d'un suivi pluridisciplinaire, avec concertation annuelle ou biannuelle selon les centres.

Parallèlement, les patients sont suivis par chaque praticien spécialiste de façon mensuelle puis trimestrielle la première année, semestrielle la deuxième année et enfin annuelle selon l'évolution pédiatrique et selon les habitudes de chaque centre.

D. Critères d'éligibilité et place de l'imagerie

Nous avons inclus dans notre étude tous les fœtus ayant une suspicion diagnostique prénatale de myéloschisis dorsal limité à l'issue d'une échographie diagnostique réalisée par un échographe entraîné. L'examen de référence pour le diagnostic anténatal de dysraphisme est l'échographie obstétricale. Nous nous sommes donc intéressés aux critères échographiques amenant à porter le diagnostic de LDM, en s'appuyant sur le PNDS, considéré comme *gold standard* de notre étude (2), et qui sont les suivants :

- Défect rachidien, avec conservation de la convergence des lames qui sont écartées
- Présence d'une lésion sacculaire au niveau rachidien, recouverte d'un revêtement épais en continuité avec la peau qui le recouvre
- Moelle basse attachée visible jusqu'au défaut
- Dans le sac : visibilité de la moelle et d'une ou plusieurs tiges plus fines reliant la structure au revêtement périphérique

- Selon la hauteur du défaut : la moelle pénètre dans le sac puis réintègre plus bas le canal rachidien (forme cervico thoraco lombaire) ou bien ébauche une réintégration dans le canal rachidien mais reste dans le sac pour les formes sacrées
- Absence de placode neurale visible
- Absence de racine nerveuse visible dans le sac

Les critères échographiques retenus dans notre étude faisant suspecter un LDM sont les suivants :

- Couverture cutanée complète
- Bonne mobilité des membres
- Absence d'anomalie morphologique associée
- Fosse postérieure et cervelets bien placés
- Absence de malformation cérébrale type anomalie de Chiari, ni autre anomalie
- Présence d'une masse sacculaire
- Présence d'une tige fibro-neurale reliant la moelle à l'extrémité du sac

L'intégralité des critères du PNDS n'était pas toujours retrouvée dans les comptes rendus échographiques, nous avons ainsi aussi retenu les cas dont la conclusion subjective du praticien était le LDM.

Ce diagnostic spécifique qu'est le LDM est évoqué à l'issue d'une échographie obstétricale diagnostique de référence, faisant généralement suite à une échographie initiale de dépistage.

L'échographie diagnostique est réalisée dans un centre de référence par un opérateur entraîné, c'est-à-dire un gynécologue obstétricien, ou radiologue selon les centres, spécialisé en imagerie obstétricale ; le but étant d'affiner le diagnostic et donc le pronostic du dysraphisme suspecté (10).

E. Analyse

Les données ont été analysées de manière descriptive grâce au logiciel Excel et les variables numériques ont été décrites sous forme de pourcentages par rapport à l'effectif total.

F. Éthique

Notre étude a été validée par le CEROG : comité éthique d'obstétrique.

Le numéro de validation est 2023-OBS-0105.

RESULTATS

Au total, il y avait 21 suspicions de LDM à l'issue de l'échographie diagnostique parmi les 5 centres étudiés depuis 2010. Parmi ces 21 LDM suspectés, 17 naissances vivantes ont été répertoriées et 5 demandes d'IMG dont 3 qui ont été acceptées, et 2 refusées (comptabilisées ainsi dans les naissances vivantes).

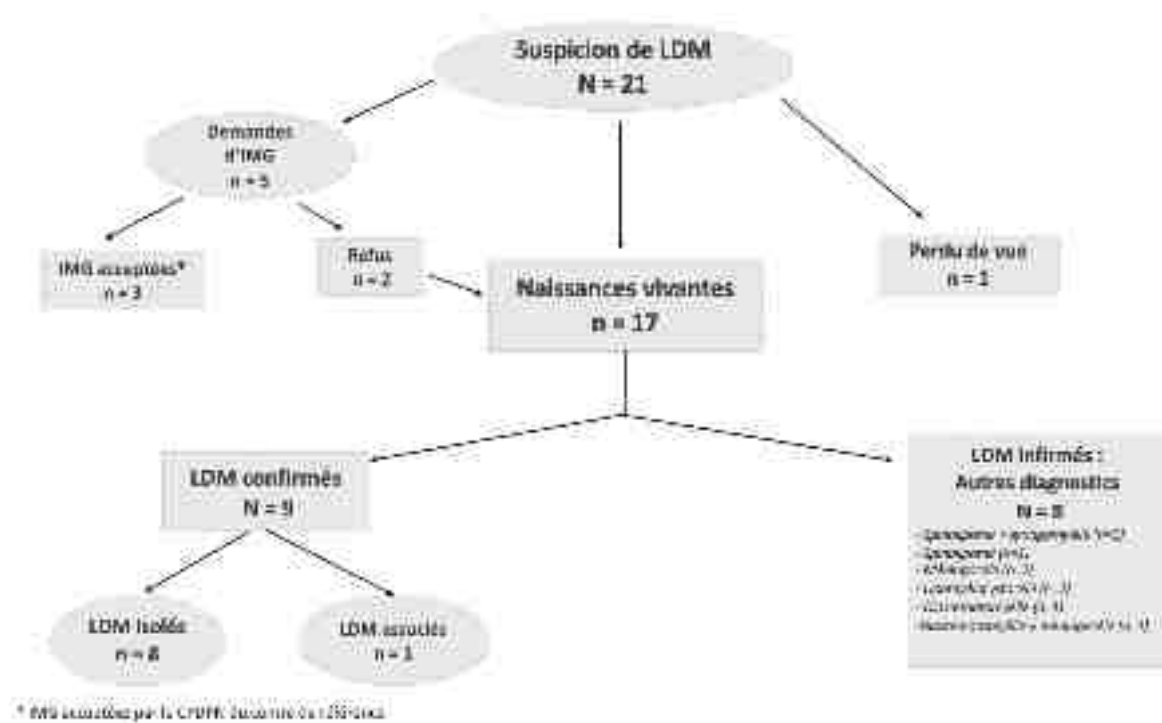


Figure 4 : FLOWCHART de l'étude

Le diagnostic de LDM a été confirmé en période post natale pour 8 cas dans une forme isolée, 1 cas dans une forme associée à un syndrome poly malformatif (de type *VACTERL*), et infirmé et correspondant à un autre diagnostic dans 8 cas (*figure 4*). Une patiente a été perdue de vue et nous ne connaissons donc pas l'issue de la grossesse ni l'évolution post natale de ce cas.

A. Étude de la concordance diagnostique entre la période ante- et post-natale

1) *Description de la population*

Les critères principaux de notre population sont rapportés dans le tableau n°1.

L'âge maternel moyen au moment de la suspicion diagnostique (N=21) était de 29 ans. Parmi les cas de LDM confirmés en période post natale (n=9), l'âge maternel moyen était similaire, de 29,7 ans.

Une patiente seulement présentait un diabète pendant la grossesse : il s'agissait d'un diabète gestationnel non insulino-dépendant, équilibré sur le plan maternel (autosurveillances glycémiques correctes) mais avec répercussion sur la croissance fœtale correspondant à un fœtus macrosome. L'enfant faisait partie des cas de LDM confirmé en période post natale.

Parmi les antécédents familiaux d'anomalie de fermeture du tube neural (AFTN), une patiente présentait un antécédent familial chez sa sœur qui était porteuse d'une anomalie vertébrale ; cette même patiente était mère d'un premier enfant avec retard d'acquisition du langage d'étiologie inconnue. L'enfant concerné par cette 2^e grossesse a eu un diagnostic confirmé de LDM en post natal. Les autres patientes n'avaient pas d'antécédent familial ou dans la fratrie d'AFTN.

La prise d'acide folique était connue et positive dans seulement 4 cas ; parmi ces 4 cas, 2 se sont avérés être des LDM en post natal, et 2 correspondaient à un autre diagnostic. Parmi les cas de LDM suspectés, 4 patientes ont pris de l'acide folique, 8 n'en ont pas pris, et cette donnée était manquante pour 9 patientes.

Parmi les cas de LDM confirmés en période post natale, 2 patientes avaient pris de l'acide folique, 3 patientes n'en avaient pas pris. La prise était non connue pour 3 des patientes.

Enfin, parmi les cas de LDM infirmés, 1 patiente a été supplémentée en acide folique, 5 ne l'ont pas été et l'information n'était pas connue pour 2 patientes.

Caractéristiques maternelles		N=21 (%)
Age Moyen		29 [21 ;42]
Antécédents familiaux/personnels d'AFTN		1 (5)
Prise d'acide folique pré conceptionnel		4 (19)
<i>Données manquantes</i>		9 (42)
Parité		
	Primipare	7 (33)
	Multipare	14 (66)
Grossesse		
	Unique	20 (95)
	Diabète	1 (5)
	<i>Données manquantes</i>	9 (42)

Tableau 1 : Caractéristiques de la population prénatale

2) Caractéristiques du bilan prénatal

Concernant le dépistage prénatal, l'échographie spécialisée, ou diagnostique, est l'examen de référence du diagnostic ou suspicion diagnostique de LDM.

Au total, parmi les 21 cas de LDM suspectés à l'issue d'une échographie obstétricale de référence en période anténatale, on recensait 17 naissances vivantes : le diagnostic de LDM était confirmé pour 9 cas (52,9%), et infirmé pour 8 cas (47,1%), correspondant à d'autres diagnostics : un spina lipome associé à une syringomyélie, un spina lipome isolé, deux cas de méningocèles isolés, deux lipomyélocystocèles, une diastématomyélie seule, ainsi qu'un cas de diastématomyélie associé à un méningocèle.

Tous les cas de notre étude ont bénéficié d'une échographie diagnostique puisqu'il s'agissait du critère d'inclusion principal, au cours de laquelle ont été recueillis différents items spécifiques de diagnostic. Il s'agit d'un diagnostic porté au 2^e trimestre de la grossesse dans 76% des cas (n=16/21).

Nous considérons le 2^{ème} trimestre étendu de la 15^e semaine d'aménorrhée (SA) à la 28^e SA, et le 3^{ème} trimestre de la 28^e à 41^e SA. L'âge gestationnel médian au diagnostic prénatal était de 25 SA.

Au sujet de la croissance fœtale, la quasi-totalité des fœtus étaient eutrophes (n=20/21), à l'exception d'un fœtus macrosome dans le cadre d'un diabète gestationnel maternel.

Nous avons ensuite comparé les populations de LDM confirmés et LDM infirmés en analysant les critères diagnostiques du bilan prénatal, de manière rétrospective.

Le tableau 2 rapporte l'ensemble des éléments du bilan prénatal en échographie, à l'IRM, et l'amniocentèse une fois le diagnostic post natal retenu. Ainsi, nous avons mis en évidence la pertinence de ces signes en fonction du diagnostic définitif parmi les naissances vivantes (n=17).

Données du bilan prénatal	LDM confirmé N = 9 (%)	LDM infirmé N = 8 (%)
Échographie obstétricale	N=9 (100)	N=8 (100)
Examen des membres et du rachis		
<i>Couverture cutanée complète</i>	9 (100)	8 (100)
<i>Moelle basse attachée</i>	9 (100)	3 (37)
<i>Analyse des 4 membres normale</i>	8 (89)	8 (100)
<i>Tige fibronéurale</i>	2 (22)	/
<i>Données manquantes</i>	1 (11)	2 (25)
Examen morphologique du pôle céphalique		
<i>Morphologie Cérébrale normale</i>	8 (89)	7 (87)
<i>Suspicion de Chian</i>	1 (11)	1 (11)
<i>Ventriculomégalie</i>	1 (11)	1 (11)
<i>Fosse postérieure et cervelet en place</i>	8 (89)	7 (87)
Anomalie(s) morphologiques associée(s)		
<i>Rein pelvien, kyste bronchogénique pulmonaire unique, varus d'un pied</i>	1 (11)	/
Niveau vertébral concerné		
<i>Lombaire</i>	5 (55)	2 (25)
<i>Sacré</i>	4 (44)	6 (75)
IRM fœtale	7 (78)	6 (75)
Diagnostic IRM : suspicion LDM confirmée	5 (71)	2 (33)
Données manquantes	1 (14)	1 (12)
Amniocentèse	6 (67)	3 (37)
Dosage ACE	6 (100)	3 (37)
Données manquantes	1 (11)	1 (12)

Tableau 2 : Caractéristiques du bilan prénatal pour les cas de LDM confirmés comparativement aux LDM infirmés

Parmi les items diagnostiques relevés à l'échographie obstétricale, il n'y avait pas de différence significative entre les LDM confirmés et les autres diagnostics concernant la présence d'une couverture cutanée complète, d'un examen morphologique cérébral normal (89% et 87% respectivement), d'une suspicion de malformation de Chiari ou de ventriculomégalie (11% dans chaque groupe pour chaque item) ou l'aspect normal de la fosse postérieure et du cervelet (89% et 87% respectivement).

Concernant l'identification d'une moelle basse attachée, cette donnée était décrite chez tous les cas confirmés de LDM en post natal, tandis qu'elle concernait 37% des cas infirmés (n=3/8).

L'identification de structures nerveuses dans la malformation sacculaire et la description d'une tige fibroneurale étaient précisées dans 2 cas uniquement, qui correspondaient à des diagnostics confirmés de LDM en période post natale (Tableau 2).

Un fœtus présentait une malposition d'un pied à type de varus. Ce même enfant présentait un rein pelvien droit ainsi qu'un kyste bronchogénique pulmonaire. Il correspondait en post natal, au cas de LDM associé à un syndrome poly malformatif de type *VACTERL*.

La malformation avait un niveau lombaire ou sacré dans tous les cas, aucun cas de LDM cervical ou thoracique n'a été rapporté (Tableau 2). Le niveau vertébral semblait plus haut situé, en région lombaire, lorsqu'il s'agissait des cas de LDM confirmés comparativement aux autres diagnostics (55% vs 25%), alors que la majorité des cas infirmés étaient situés en région sacrée (75% vs 44% pour les cas confirmés).

A titre d'exemple, nous avons rapporté différentes iconographies issues de 4 cas suspectés LDM en anténatal permettant d'illustrer la malformation du LDM en échographie obstétricale (figure 5). Tous ces cas correspondaient à des cas confirmés en post natal.

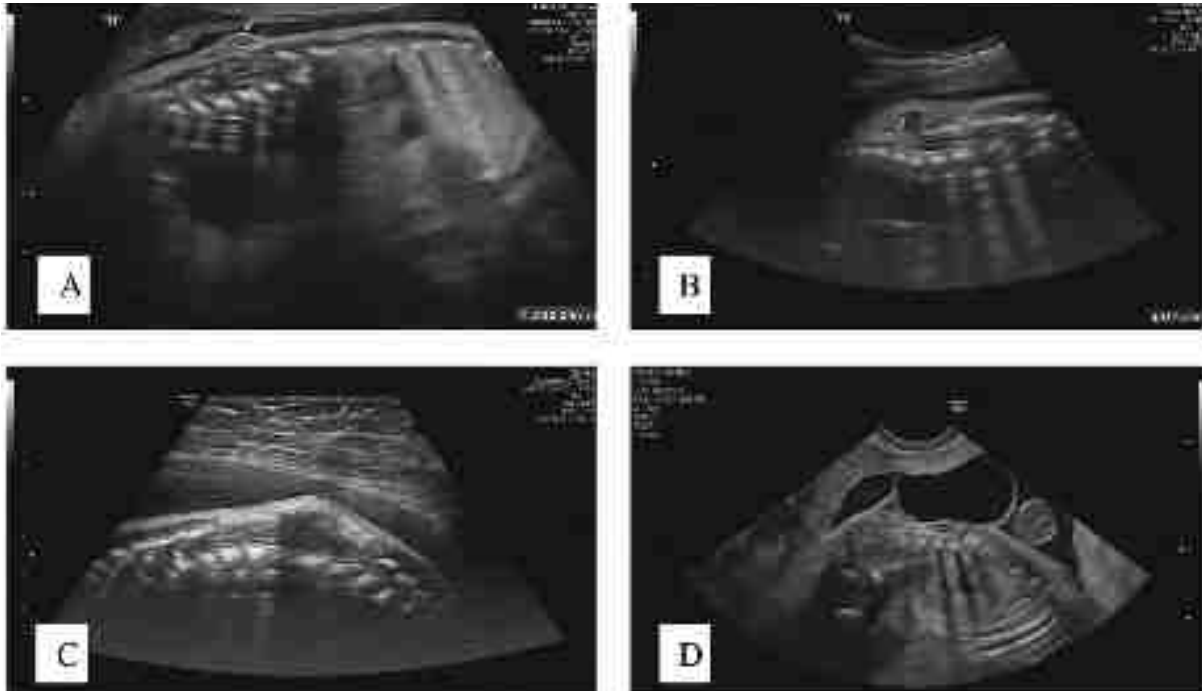


Figure 5 : Clichés échographiques en coupe sagittale centrée sur la région médullaire. Aspect hyperéchogène du revêtement cutané semblant intègre.

- A) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM lombosacrée L5-S1, à 25 SA
- B) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM sacré S1, à 25 SA
- C) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM lombaire L3, à 24SA
- D) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM avec aspect sacculaire de la lésion hypoéchogène avec couverture cutanée, niveau L5-S1, à 21 SA

Dans certains cas, l'échographie était complétée par la réalisation d'une IRM fœtale en cours de grossesse : parmi les 17 naissances vivantes, celle-ci était réalisée dans 13 cas (76%) (Tableau 2).

Dans le groupe des LDM confirmés (n = 9) l'IRM prénatale a été réalisée pour 7 cas (78%). Pour certains centres, celle-ci était de réalisation systématique dès le diagnostic suspecté en échographie. Dans les cas de LDM confirmés, le diagnostic de LDM était confirmé à l'IRM dans 5 cas sur les 7 (71%).

Dans le groupe des autres diagnostics, l'IRM prénatale a été réalisée pour 6 cas (75%), et le diagnostic de LDM avait été évoqué dans 2 cas sur 6 (33%). Dans les 2 cas, il s'agissait bien d'une hypothèse diagnostique évoquée, mais non confirmée (aucun cas de LDM confirmé). Ainsi, la valeur prédictive positive (VPP) de l'IRM pourrait tendre vers 67% et la valeur prédictive négative (VPN) vers 71%.

L'IRM prénatale n'a pas été réalisée dans 7 cas :

- 3 patientes ont réalisé une IMG et n'ont pas bénéficié de l'IRM.
- 1 patiente a bénéficié d'une échographie pelvienne par un autre opérateur orientant le diagnostic de LDM.
- 1 patiente n'a pas souhaité réaliser l'IRM proposée.
- 2 patientes n'ont pas bénéficié d'IRM sans raison connue.

La réalisation ou non de l'IRM n'est pas connue pour une patiente. L'IRM était non contributive pour cause fœtale (mouvements du fœtus) dans 1 cas sur 13. L'IRM a précisé le diagnostic de LDM dans un cas de grossesse gémellaire pour laquelle il existait un doute sur le fœtus JB entre une myélocèle et un LDM.

A titre d'exemple, nous avons rapporté différentes iconographies issues d'un cas présentant une suspicion de LDM anténatale, permettant d'illustrer la malformation du LDM en échographie obstétricale (figure 5). Il s'agit d'un cas ayant été confirmé LDM dans le post natal.

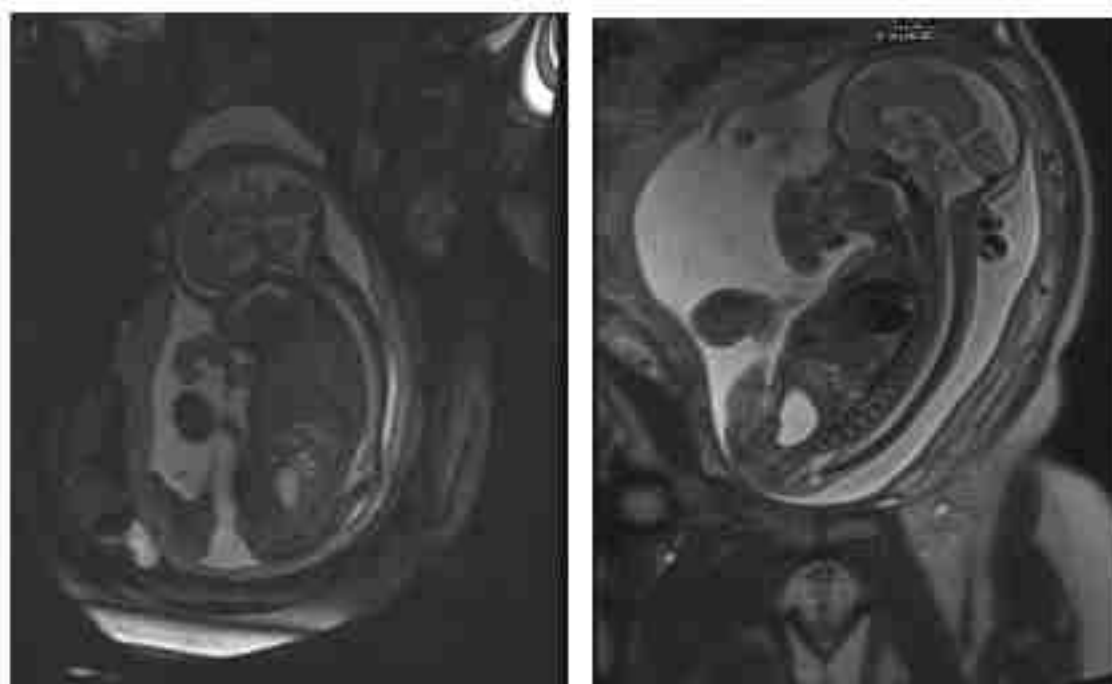


Figure 6 : Clichés d'IRM fœtale prénatale centrés sur le pôle céphalique et le rachis, en cours de grossesse chez un fœtus présentant une suspicion de LDM lombaire L3. Coupes sagittales médullaires séquence pondérée T2

Enfin, l'amniocentèse était réalisée dans 53% des suspicions diagnostiques parmi les naissances vivantes (n=9/17) (Tableau 2). Le dosage de l'acétylcholine estérase était toujours effectué et absent du liquide amniotique dans 100% des cas, quel que soit le groupe (LDM confirmé ou infirmé).

Sept patientes n'ont pas souhaité d'amniocentèse bien que celle-ci leur ait été proposée. Dans 4 cas (naissances vivantes et IMG comprises), cette donnée n'est pas connue ; et 2 des patientes pour lesquelles les données sont manquantes ont réalisé une IMG.

Dans notre étude, trois patientes ont eu recours à l'IMG dans notre étude après que la demande ait été acceptée par le CPDPN rattaché au centre. L'IMG était réalisée respectivement à 28 SA, 18 SA et 22 SA. L'examen foetopathologique était disponible pour une IMG parmi les 3 réalisées : pour ce cas, l'examen anatomopathologique confirmait la présence d'un LDM avec ventriculomégalie (Figure 4).

Concernant les anomalies associées, une urétérohydronéphrose était retrouvé pour une patiente. Il s'agissait d'une patiente pour laquelle il n'y avait pas d'anomalie cérébrale.

Aucune de ces 3 patientes n'a bénéficié d'une IRM.

Une amniocentèse a été réalisée pour une patiente, et ne retrouvait pas d'anomalie. Une patiente n'a pas souhaité la réaliser, et concernant la dernière, la donnée de l'amniocentèse n'était pas connue.

3) *Données néonatales*

Les données à la naissance ont été évaluées parmi les naissances vivantes (n=17) (Figure 4).

Nous nous sommes intéressés à la voie d'accouchement, l'adaptation à la naissance et le terme d'accouchement.

L'accouchement a eu lieu par voie dans 64% des cas (n=11/17) et 23% par césarienne (n=4/17) : le motif de la césarienne était en urgence pour altération du rythme cardiaque fœtal dans 3 cas, et programmée dans le contexte d'anomalie de fermeture du tube neural connue dans 1 cas. Les données sont manquantes pour 2 patientes.

Concernant les naissances vivantes (n=17), toutes les patientes ont accouché à terme, soit à partir de 37 SA.

Concernant l'adaptation à la vie extra utérine, celle-ci était favorable pour les cas avec informations disponibles (n=9). Cette évolution favorable était basée sur un score d'Apgar > 8 à 1 et 5 minutes de vie, défavorable dans les autres cas.

Dans un cas, le score d'Apgar était de 2-1-6 avec nécessité d'intubation oro-trachéale pour cause de bradycardie fœtale. A posteriori, il ne s'agit pas d'un cas de LDM confirmé.

B. Étude du suivi et du pronostic parmi les cas confirmés de LDM en période post natale

Parmi les 17 naissances vivantes de suspicions de LDM, 9 cas ont été confirmés en période post natale par réalisation d'examens complémentaires.

Concernant le bilan morphologique post-natal, l'imagerie majoritairement réalisée en période périnatale est l'IRM cérébrale et médullaire, puisqu'elle était réalisée pour 12 cas sur les 17 naissances vivantes (70%) (figure 7).

Une échographie transfontanellaire était réalisée dans 3 cas (17%), et une échographie médullaire a été réalisée chez 9 patients (50%).

Dans 2 cas, les données concernant les examens complémentaires n'étaient pas disponibles.

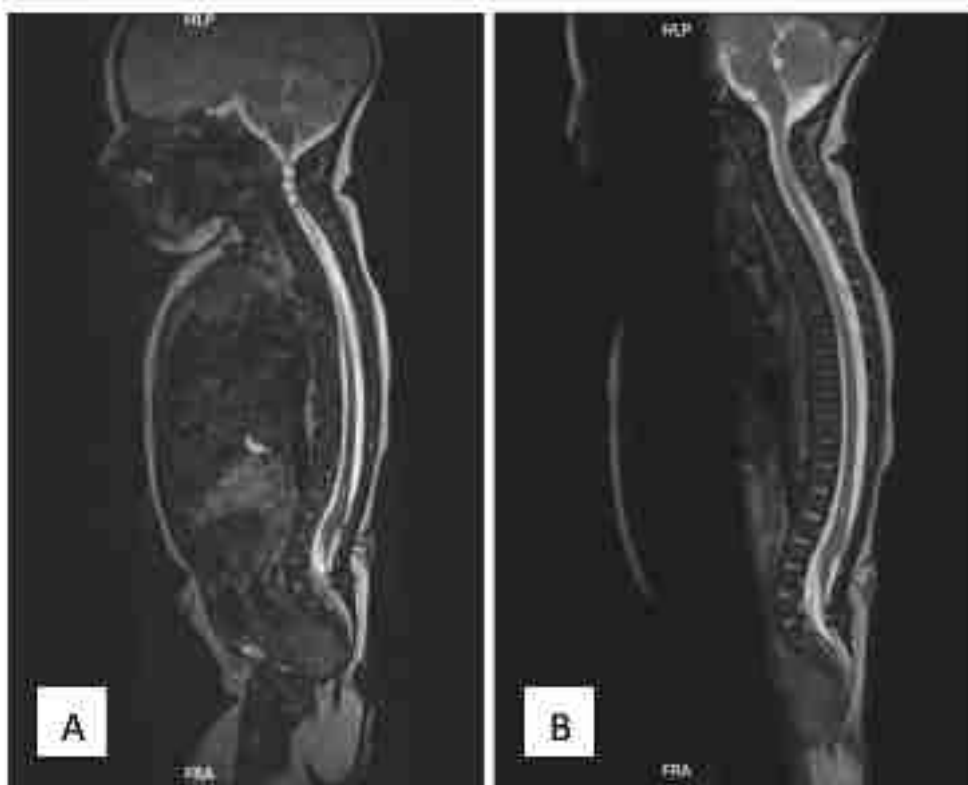


Figure 7 : IRM médullaire néonatale en coupe sagittale T2 réalisée le jour de la naissance dont le diagnostic de LDM a été confirmé.

- A) Coupe sagittale séquence T2 space
- B) Coupe sagittale séquence T2

Nous nous sommes intéressés à l'évolution et à la prise en charge des 8 patients avec diagnostic confirmé de LDM « isolé », et exclu le cas correspondant à un LDM associé à un syndrome poly malformatif de type *VACTERL* (cf liste des abréviations).

La prise en charge chirurgicale, consistant en une laminectomie, a été réalisée chez 7 patients, soit 87% des cas (n=7/8).

Elle était programmée (n=4/7, 57%) ou parfois réalisée en urgence (n=2/7, 29%), selon la situation clinique. Un enfant n'a pas été opéré et le statut concernant la prise en charge chirurgicale était inconnu pour un cas. En cas de complications nécessitant une prise en charge en urgence, l'opération était généralement réalisée dans la première semaine de vie. Les complications correspondaient à une fuite de liquide céphalorachidien (LCR) dans tous nos cas.

La durée du suivi moyenne était connue pour 5 cas ($n=5/8$) ce qui donne une durée moyenne de suivi de 23 mois [5 mois ; 66mois].

Concernant les cas confirmés LDM, la confirmation diagnostique reposait sur les examens complémentaires et les examens cliniques des divers intervenants spécialistes.

En concertation avec les divers intervenants, à savoir neurochirurgiens, chirurgiens pédiatriques, et gynécologues obstétriciens, les différents symptômes fonctionnels ont été classés selon diverses catégories (neurologique, neurodéveloppementaux, fonction vésico-sphinctérienne, et système digestif) et sont résumés dans le tableau 3.

Dans trois cas, les données évolutives n'ont pas pu être recueillies car les données et praticiens ayant assuré le suivi, n'étaient pas disponibles. Les données rapportées dans le tableau 3 sont donc établies sur les autres 5 cas.

Sur le plan neurologique, aucun enfant ne présentait de trouble sensitif, ni moteur.

L'évaluation sur le plan moteur comprenait la mobilité spontanée des membres inférieurs, notamment lorsque l'âge normal de la marche n'est pas atteint, les réflexes ostéotendineux, le tonus axial et enfin l'appui mono et bipodal.

L'écart de longueur des membres est également évalué dans certains cas, reflet d'un trouble de la croissance en lien avec la moelle basse attachée, survenant plus tardivement au cours de la croissance.

Aucun écart de membres n'a été retrouvé quand cela était évaluable.

Sur le plan psychomoteur, le développement de l'enfant est évalué selon l'âge physiologique d'acquisition des diverses étapes (tenue assise à 6 mois, réagit à son nom à 4-6 mois) ; 1 enfant alors âgé de 5 mois lors de la dernière consultation n'a pu être objectivement évalué.

Les données manquantes à propos de la marche concernent 4 cas : parmi eux, 1 patient n'est pas évaluable du fait d'un âge trop jeune au moment de l'analyse (<12 mois), les 4 autres correspondent aux perdus de vue.

Les déformations de membres comprenaient d'éventuels attitudes vicieuses de type *flessum*, *varum* ou encore *valgum*. Un enfant présentait un *flessum* irréductible du 5^{ème} orteil avec port d'attèle, un enfant présentait une lordose sur le plan vertébral.

Caractéristiques du développement néonatal	Nombre cas rapportés par rapport à <i>n</i> * N=8 (%)
Neurologique	
Déficit sensitif	0/5
Déficit moteur	0/5
Développement psychomoteur	
Marche	
<i>Autonome</i>	4/4 (100%)
<i>Avec aide, orthèse</i>	0/4
<i>Fauteuil</i>	0/4
Déformations membres/vertébrale	2/4 (50%)
Tenue assise acquise	4/4 (100%)
Interactions relationnelles	4/4 (100%)
Fonction vésico-sphinctérienne	
Infections urinaires fébriles	2/5(40%)
Sondages urinaires itératifs	0/5
Usage d'un traitement anticholinergique	0/5
Jet urinaire satisfaisant	3/5 (60%)
Fonction intestinale	
Usage de laxatifs	2/5 (40%)
Lavements	0/5
Port de couches tardifs (> 4 ans)	0/5
Reflux gastro œsophagien	1/5 (20%)

NB : Les données ont été exprimées rapportées aux effectifs dont les données étaient connues notés « *n** ». L'ensemble des données manquantes étaient liées à une indisponibilité des données ou une évaluation impossible par manque de recul par rapport à l'âge de l'enfant.

Tableau 3 : évaluation post natale des cas confirmés « LDM », sur les plans neurologique, psychomoteur, et vésico sphinctériens.

Concernant la fonction vésico-sphinctérienne, les principaux troubles concernaient la constipation (n=2/5, 40%) et les infections urinaires (n=2/5 ; 40%) : l'autonomie physiologique pour la propreté n'était pas toujours acquise dans nos différents cas du fait de l'âge au moment de l'analyse, et ainsi les données étaient manquantes pour 3 cas.

Le jet urinaire est alors un bon reflet pour ces jeunes patients, et était satisfaisant pour 3 cas sur les 8 (63%).

Aucun enfant n'avait besoin de réaliser de sondages urinaires itératifs dans les cas de LDM, et il n'y avait aucun impact sur la fonction rénale (répercussion sur le haut appareil urinaire).

Sur le plan digestif, la constipation concerne deux enfants, traités par laxatifs seuls sans nécessité de lavements systématiques. Une évacuation au doigt s'est avérée nécessaire dans un cas.

Aucun enfant ne présentait d'incontinence à un âge tardif avec nécessité de port de couches. Un enfant a présenté un épisode de pyélonéphrite manifesté par une fièvre isolée et examens cyto bactériologique urinaire positif, nécessitant une hospitalisation ; un enfant présente un reflux gastro œsophagien léger répondant au traitement médical. Cependant, il présentait par la suite des épisodes de vomissements alimentaires constants. Des explorations par fibroscopie sont programmées en attente de résultat.

C. Focus sur les 2 cas d'IMG refusées

Parmi les 5 demandes d'IMG après diagnostic prénatal, 2 demandes ont été refusées et ainsi comptabilisées dans les naissances vivantes. Un cas a été confirmé LDM en post natal, et l'autre cas était infirmé et correspondait à un lipomyéломéningocèle.

Dans les deux cas, l'échographie obstétricale de référence comportait les critères suivants et décrits précédemment (Tableau 2) : présence d'une couverture cutanée complète, identification d'une moelle

semblant basse attachée, analyse des 4 membres normale, examen morphologique cérébral sans anomalie.

L'IRM en cours de grossesse avait été réalisée dans les 2 cas : le compte rendu d'IRM n'était pas disponible pour le cas finalement infirmé en période post natale ; en revanche, pour le cas confirmé de LDM l'IRM prénatale avait conclu à la présence d'une moelle attachée basse se terminant en S2 associée à un dysraphisme fermé (LDM, méningocèle, myéloschisis, ou lipomyéломéningocèle) sans anomalie cérébrale associée. L'amniocentèse était réalisée et était normale dans les deux cas.

L'adaptation à la naissance était favorable.

En période post natale, on note que le cas confirmé de LDM a une évolution néonatale favorable et ne présente aucun trouble sur les plans neurologique, vésico-sphinctérien ou psychomoteur pour un suivi de 66 mois.

Le second cas correspondait finalement à un lipomyéломéningocèle. L'enfant ne présenterait a priori aucun déficit sur les plan neurologique, neurodéveloppemental ni vésico sphinctérien mais le dossier médical complet n'était pas disponible.

DISCUSSION

A. Principaux résultats

1) *Concordance diagnostique entre la période ante- et post-natale*

Au total, 21 cas de LDM suspectés en anténatal après échographie diagnostique de référence ont été inclus dans notre étude de 2010 à 2023 sur les centres de diagnostic prénatal de Besançon, Dijon, Nancy, Reims et Strasbourg.

Cette individualisation du LDM reposait sur des critères échographiques précis et standardisés, bien qu'ils aient été le plus souvent analysés rétrospectivement.

Parmi ces 17 naissances vivantes, le diagnostic a été confirmé pour seulement 9 patients (53%) : 8 cas étaient des formes isolées de LDM, et 1 cas de LDM était associé à un syndrome poly malformatif de type VACTERL. Ainsi la valeur prédictive positive de l'échographie obstétricale pour le diagnostic de LDM est de 53%, mais lorsque le diagnostic était erroné, celui-ci ne correspondait jamais au diagnostic de dysraphisme ouvert dont le pronostic est bien plus sévère.

Parmi les caractéristiques maternelles notables, on peut regretter que la prise d'acide folique n'était connue que pour 4 patientes, alors qu'il s'agit d'un facteur protecteur clairement établi des AFTN (2,11,12), lorsque la donnée n'était pas manquante, la supplémentation par acide folique était en place pour 2 cas de LDM confirmés et 1 cas de LDM infirmé.

Les critères échographiques relevés entre les cas de LDM infirmés et LDM confirmés n'étaient pas discriminants en dehors de l'identification d'une tige fibroneurale, qui apparaît comme item spécifique présent dans les LDM confirmés (n= 2 cas parmi les LDM confirmés, et aucun cas parmi les LDM infirmés), ce qui est concordant avec la littérature (2,9) mais et explique aussi que dissocier le LDM des autres formes de dysraphismes fermés n'est pas simple (tableau 2)(9).

L'IRM n'était pas réalisée de manière systématique en cas de suspicion de LDM et sa réalisation était centre-dépendant. Lorsqu'elle était réalisée, nous avons pu constater que sa valeur prédictive positive mais surtout que sa valeur prédictive négative semblent élevées (VPP = 67%, VPN=71%), même si

l'effectif reste faible pour pouvoir tirer des conclusions. En effet, nous avons noté qu'en cas de LDM confirmé en post natal, le diagnostic évoqué à l'IRM foetale en cours de grossesse était souvent confirmé par l'IRM en période prénatale, alors qu'en cas de LDM infirmé, d'autres diagnostics avaient été évoqués en première intention en IRM, en plus de celui de LDM.

Ainsi, l'intérêt de l'IRM lors de ces situations diagnostiques complexes semble légitime pour orienter ou préciser le diagnostic évoqué à l'échographie.

Par ailleurs, au sujet d'autres examens diagnostiques, nous n'avons pas relevé les données de l'examen anatomopathologique issu de la pièce opératoire en cas de traitement chirurgical.

L'adaptation néonatale était toujours favorable en cas de LDM isolé, et aucune précaution concernant la voie d'accouchement ne semble être préconisée à l'issue de cette étude.

2) *Devenir post natal des enfants atteints de LDM*

L'évolution pédiatrique des cas de myéloschisis dorsal limité était favorable : aucun enfant ne présentait de trouble sensitivo-moteur, ni trouble cognitif. Concernant le développement psychomoteur, l'acquisition de la marche, de la position assise, ou l'interaction relationnelle étaient conformes à celles observées chez des enfants sains. Il ne semble pas y avoir d'impact du LDM sur ces différents axes, bien que la durée du suivi de nos cas fût limitée : la durée moyenne de suivi était connue pour 5 ans, et était de 23 mois. Les données manquantes étaient liées à la difficulté du recueil de données d'une part, ou par le jeune âge des patients empêchant un recul suffisant sur la symptomatologie d'autre part. Les troubles de la sexualité pourraient être des conséquences des atteintes des racines lombosacrées mais n'étaient pas identifiées du fait du recul du suivi insuffisant.

La littérature concernant l'évolution post natale des cas de LDM est très pauvre à ce sujet : Cheong Soon *et al.* publiait, en 2021, 2 cas de LDM situés en région cervicale haute, atlantoaxiale (13) : le premier cas concernait une petite fille âgée de 3 ans, opérée à cet âge, elle ne présentait aucun symptôme sur

le plan neurologique, les autres axes telle que la fonction vésicale et sphinctérienne n'était pas décrite dans l'article. Le second cas concernait un nouveau-né pris en charge chirurgicalement à la naissance à visée systématique devant la masse sacculaire représentée par le LDM, il n'était symptomatique ni avant ni après chirurgie. Par ailleurs, *Frizser et al* décrit en 2017 dans son étude que parmi 29 patientes avec suspicion de myéломéningocèle, une révision du diagnostic en faveur d'un LDM a été porté pour 6 d'entre elles et qu'une analyse « à court terme » (la durée du suivi post natale exacte n'était pas précisée), a montré que le pronostic des LDM était différent de celui du myéломéningocèle, avec une tendance pour les LDM à avoir un pronostic égal ou meilleur que les patients présentant un diagnostic de dysraphisme ouvert (9).

Concernant la prise en charge des enfants dont le diagnostic de LDM est confirmé à la naissance, l'indication chirurgicale d'un LDM ne pose aucune controverse dans la littérature (14) tout comme dans notre étude puisque la chirurgie concernait 7 enfants sur les 8 cas de LDM isolés.

La technique chirurgicale consiste en la résection de la tige au plus proche de la surface de la moelle afin d'être intègre tout en protégeant la fonction neurologique, l'objectif de la prise en charge chirurgicale est de prévenir le déclin neurologique retardé qui résulterait d'une moelle attachée en permettant ainsi de prévenir les complications neuro-urologiques causées par la croissance (15)

B. Interprétation des résultats et validité externe

1) Définition du LDM : anatomique, histologique et échographique

Le myéloschisis dorsal limité présente une définition non seulement anatomique, mais aussi embryologique, radiologique et enfin histologique.

Sur le plan embryologique, le LDM est issu d'un trouble de la neurulation primaire, qui correspond à une disjonction incomplète localisée entre les ectodermes cutanés et neuraux, ce qui entraîne une fusion dorsale médiane incomplète de la peau (figure 8) (7).

Selon Van Aalst *et al.*, le LDM résulterait d'une fusion incomplète séquentielle suivie d'une non-dissolution de l'ectoderme cutané et neural, ce qui aboutit finalement à la présence d'un tractus médian de tissu neuro ectodermique, correspondant à cette tige fibroneurale caractéristique du LDM, reliant le tube neural focalement incomplet à l'ectoderme de la surface fermée (16).

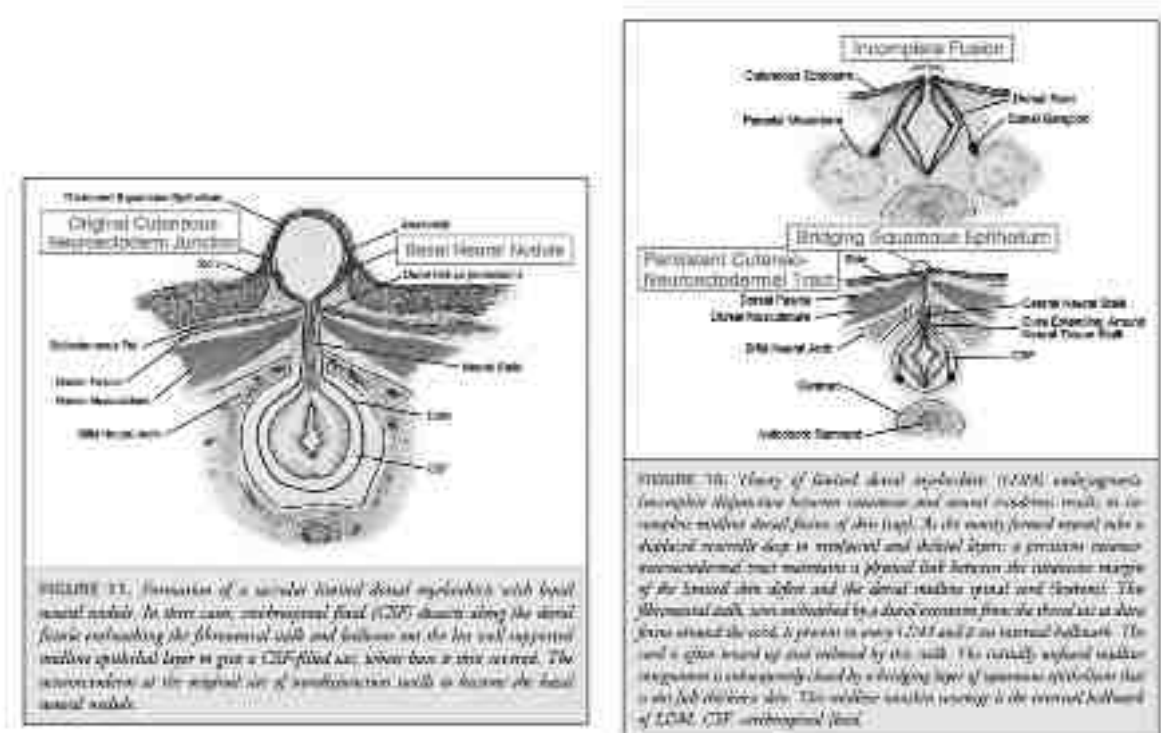


Figure 8 : Schémas issus de l'article de Pang *et al.*, 2010 « A not so rare form of dysraphism » ; article précurseur de la description embryologique du LDM

Sur le plan anatomique, le rapport du PNDS établi en 2021 rappelle que les dysraphismes spinaux sont classés en deux groupes que sont les dysraphismes ouverts et fermés (2). Au sein des dysraphismes fermés, on distingue les formes avec masse cutanée composées du méningocèle, le lipomyélo-méningocèle, le myélocystocèle terminal et le LDM ; des formes sans masse sous cutanée comprenant également le LDM (qu'on appellera forme « non sacculaire »), le sinus dermique, le syndrome de régression caudale, le lipome intra canalaire, et le lipome du filum terminal (cf figure 1).

Le LDM appartient donc aux formes fermées de dysraphismes spinaux, avec des caractéristiques qui lui sont propres : il peut s'agir d'une forme sacculaire ou non sacculaire, caractérisée par un défaut osseux,

une masse liquidienne postérieure avec attraction postérieure de la moelle épinière, présence d'un revêtement cutané constant, une tige fibroneurale reliant la moelle à la périphérie du sac, et enfin retour de la moelle dans le canal rachidien en aval du défaut.

Seules les formes sacculaires de LDM sont accessibles au diagnostic pré natal (4,7). Au sein de notre étude, nous avons sélectionné des critères échographiques de diagnostic anténatal pour évoquer le diagnostic de LDM (cf. tableau 2). Concernant le diagnostic post-natal, celui-ci était basé sur les résultats de l'imagerie réalisée à la naissance, correspondant principalement à l'IRM médullaire. Les conclusions des examens étaient émises par radiologues et soumis aux avis des spécialistes pédiatriques (chirurgien pédiatrique, neurochirurgien) en charge du suivi de l'enfant.

Le diagnostic histologique, issu de l'analyse anatomopathologique de la pièce de laminectomie à la suite d'une prise en charge chirurgicale de l'enfant, n'a pas pu être pris en compte pour tous nos cas. Cependant, en reprenant l'un de nos cas confirmé LDM en post natal, le seul pour lequel l'examen anatomopathologique était accessible, ce dernier était en faveur d'une fibrose inflammatoire non spécifique avec présence d'une prolifération vasculaire compatible avec un angiome capillaire.

De plus, en se reportant à la littérature, la présence de cellules neurogliales à l'examen anatomopathologiques sur pièce opératoire de laminectomie n'est pas toujours retrouvée selon la littérature (16). En effet, selon la résection complète de la pièce de laminectomie ou non, la composante neurogliale définissant histologiquement le LDM n'est pas toujours retrouvée. Ainsi, l'absence de cellules neurogliales à l'histologie n'exclut pas le diagnostic de LDM. Une étude japonaise rapportait l'étude de l'histologie et sa place dans le diagnostic du LDM : parmi les 35 cas de dysraphismes fermés analysés, il y avait 4 suspicions de LDM dont 2 seulement présentaient une confirmation histologique de présence de tissu neuroglial avec bande de fibrocollagène dans la tige réséquée chirurgicalement (14).

Le diagnostic de LDM doit donc être posé sur la base d'une évaluation complète des résultats histologiques, mais aussi et surtout des manifestations cliniques. De plus, l'examen histologique précis de l'ensemble du tractus réséqué repose sur une analyse complexe, difficile dans la pratique clinique.

A travers notre étude, nous comprenons ainsi que la concordance entre le diagnostic prénatal et le diagnostic post natal est difficile. En effet, sur 21 cas suspectés, seuls 9 cas s'avèrent finalement être des LDM, dont 8 sont des formes isolées.

La pertinence des critères diagnostiques échographique utilisés est discutable. On ne notait pas de différence entre la présence ou non de la plupart des critères utilisés entre les cas confirmés et les cas infirmés de LDM : la couverture cutanée complète, les ventricules latéraux normaux, la fosse postérieure et le cervelet en place, la mobilité des 4 membres, sont certes pertinents dans la caractérisation d'un dysraphisme fermé, mais ne sont pas discriminants et spécifiques du LDM (2).

Seule l'identification d'une tige fibro-neurale reliant la moelle à l'extrémité cutanée de la lésion sacculaire semblait être un signe spécifique du diagnostic du LDM en période anténatale, ce qui est concordant avec les données de la littérature (9).

Selon le rapport de la conférence nationale d'échographie obstétricale et fœtale (CNEOF) de 2022, révisé en 2023, certains critères morphologiques sont à détailler au cours des examens échographiques de dépistage (10).

En cas de suspicion d'anomalie à l'échographie de dépistage, une échographie dite de « diagnostic », correspondant à un examen plus approfondi sera réalisée par un professionnel entraîné. Parmi ces critères, figurent notamment au 2^{ème} trimestre l'aspect du rachis, l'aspect de la boîte crânienne, l'aspect des ventricules latéraux, l'aspect de la fosse postérieure et du cervelet. Les clichés recommandés sont ceux d'une coupe sagittale médiane du rachis, d'une coupe transversale du pôle encéphalique ainsi qu'une coupe transversale de la fosse postérieure et cervelet (2).

En cas de suspicion de dysraphisme en échographie de dépistage, il conviendra donc de réaliser une échographie de référence dite de « diagnostic », par un opérateur entraîné dans le but d'affiner le diagnostic et donc pronostique du dysraphisme suspecté. Le principal défi de l'opérateur sera de distinguer le LDM d'une forme ouverte de dysraphisme telle que le myéloméningocèle, au pronostic beaucoup plus sombre.

Les critères de classification permettant de distinguer le *limited dorsal myeloschisis* de la myéloméningocèle ont été décrits au sein d'un algorithme décisionnel décrit par Friszer *et al* (9).

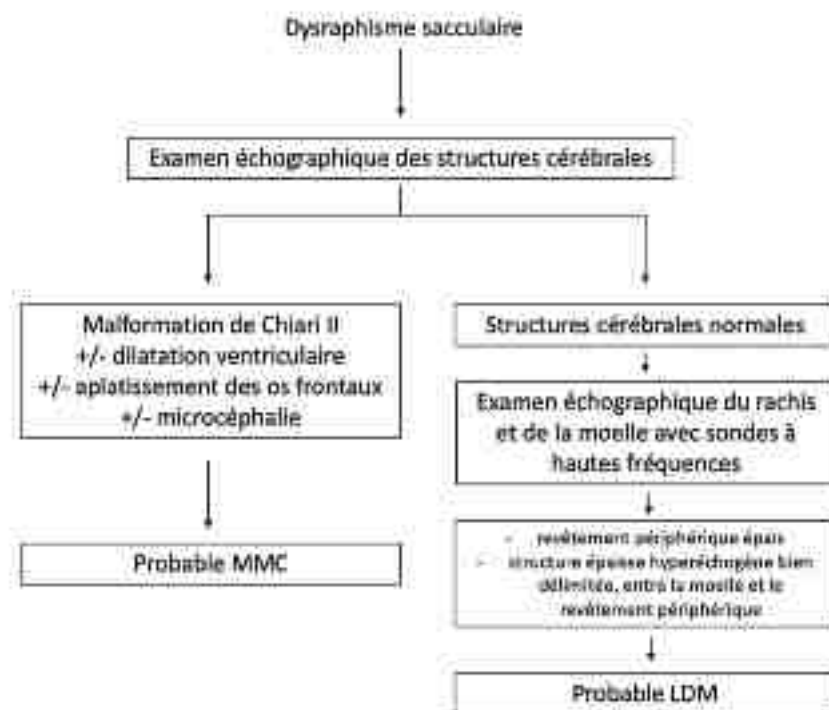


Figure 9 : Organigramme issu de l'article de Friszer de 2017 permettant de distinguer par des critères échographiques le LDM du MMC.

Dans notre étude, les critères diagnostiques échographiques choisis sont superposables à ceux proposés décrits dans la littérature (9)(Figure 9). En effet, toutes les suspicions de LDM en diagnostic anténatal (N = 21) présentaient un revêtement cutané complet en échographie se traduisant par un liséré hyperéchogène et une grande majorité des cas (n = 17/21) avaient un examen morphologique cérébral

normal (tableau 2, figure 5). Ainsi, ces critères ont une bonne sensibilité mais sont peu spécifiques du LDM, en dehors de la description de la tige fibroneurale, décrite dans 2 cas de LDM et absente dans toutes les autres formes de dysraphismes fermés.

2) *Place de l'IRM dans le bilan prénatal des dysraphismes*

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) fait partie du bilan prénatal diagnostique des LDM(2,9). Dans notre étude, celle-ci était souvent réalisée puisqu'elle représentait 13 cas sur les 21 initiaux, en incluant les IMG.

Le diagnostic à l'IRM était généralement concordant avec celui de l'échographie et a permis de redresser le diagnostic pour un cas de notre étude pour lequel il existait un doute échographique entre un diagnostic de méningocèle et de LDM. Même si l'effectif était faible, sa VPP et VPN tendaient à être élevées, ce qui est intéressant surtout lorsqu'il existe un doute à l'échographie obstétricale réalisée en 1^e intention. En cas de doute diagnostique, l'enjeu majeur est de ne pas méconnaître une forme de dysraphisme ouvert, au pronostic bien plus réservé.

L'IRM fœtale a une moins bonne résolution spatiale que l'échographie, et ainsi ne remplace pas cette technique concernant le diagnostic de dysraphisme. En revanche, elle peut présenter un intérêt pour compléter l'échographie, lorsque la forme de dysraphisme est difficile à distinguer (2,8). A visée pronostique, celle-ci permet généralement de préciser le niveau métamérique de la lésion, élément majeur du pronostic néonatal sur les plans sensitivo-moteurs, et surtout vésico-sphinctérien pour ce qui est du LDM (2). Elle peut également évaluer de façon plus précise l'examen morphologique cérébral en cas de doute à l'échographie.

L'IRM fœtale comporte cependant des limites et de ce fait n'est pas de réalisation systématique pour certains centres : son accès peut être limité par manque d'opérateurs entraînés (radio pédiatres), et son interprétation peut être complexe par manque de coopération fœtale (artefacts liés à la mobilité fœtale accrue).

Du fait de son coût et ses contraintes de réalisation, l'IRM n'a pas sa place dans un programme de dépistage et ne doit en rien remplacer l'échographie ; cependant, elle devrait être systématiquement proposée et réalisée pour compléter le diagnostic. (8)

Notre étude a confirmé l'intérêt de l'IRM, complémentaire à l'échographie dans le diagnostic de LDM, avec une bonne concordance diagnostique entre les deux (tableau 2).

3) Amniocentèse : rôle du dosage de l'acétylcholine estérase

L'amniocentèse est proposée dans l'objectif d'éliminer une anomalie chromosomique associée par la réalisation d'un caryotype foetal voire d'une analyse chromosomique par puce à ADN (ACPA), bien que les anomalies génétiques soient rarement identifiées dans les dysraphismes (2) Le dosage de l'acétylcholine estérase dans le liquide amniotique présente un intérêt puisqu'il s'agit d'une enzyme présente dans le liquide céphalo rachidien (LCR), absente du liquide amniotique en situation normale, mais présente en cas de fuite de LCR. Ainsi en cas de LDM, l'acétylcholinestérase est normalement absente du liquide amniotique, alors que sa présence confirme le caractère ouvert du dysraphisme(2,17,18). Son dosage semble pertinent pour différencier les formes ouvertes des formes fermées de dysraphismes, mais ne permet pas de distinguer les différentes formes au sein des dysraphismes fermés.

Dans notre étude, aucun dosage d'acétylcholine estérase ne s'est avéré positif qu'il s'agisse finalement d'un LDM confirmé ou infirmé.

4) *Diagnostics différentiels du LDM*

Sur les 21 suspicions de LDM, 8 cas ont été infirmés en période post natale. Tous les diagnostics différentiels identifiés correspondaient à des dysraphismes fermés, et sont décrits ci-dessous :

- Le **spina lipome** (n = 1 cas isolé) : il s'agit d'un dysraphisme fermé regroupant diverses formes telles que le lipome intra dural, le lipomyéломéningocèle, ou bien le lipome du filum terminal. Selon le PNDS, le lipome du filum terminal se caractérise par une infiltration lipomateuse dans le filum terminal suite à un trouble embryologique survenant au moment de la neurulation secondaire, alors que le LDM serait un trouble de la neurulation primaire (4). Le lipomyéломéningocèle est un diagnostic associant une moelle basse attachée à la présence d'un lipome intra- et extra-canaulaire correspondant cliniquement à une masse lipomateuse recouverte de peau, fréquemment localisée en région lombaire. Les conséquences de cette infiltration lipomateuse sont la rétraction de la moelle durant le développement et ainsi, l'apparition du syndrome de moelle attachée. Un tel étirement de la moelle peut entraîner des troubles sphinctériens, neuro-orthopédiques, ou du transit (19). Dans notre étude, le cas de spina lipome isolé ne présentait a priori pas de troubles neurologiques ni vésico sphinctérien.
- La **diastématomyélie** (n = 1 cas isolé) : il s'agit d'une malformation médullaire rare, caractérisée par une séparation sagittale plus ou moins étendue du canal vertébral et de son contenu pour donner un tube neural dédoublé. Elle est souvent associée à d'autres malformations, comme dans le cas de notre étude où elle s'associait à un sinus dermique et un méningocèle. L'évolution et la prise en charge sont variables selon les cas (20).
- Le **méningocèle** simple isolée (n=2 cas) : il s'agit d'un dysraphisme fermé se caractérisant par la protrusion d'une lésion sacculaire remplie de LCR, bordée par la dure mère et l'arachnoïde, et recouvert d'une couche cutanée. Le sac ne contient pas de moelle ni de méninges. Elle peut comme le LDM, s'associer à une moelle basse attachée (2,5).

Certaines formes de dysraphismes fermées peuvent parfois s'associer entre elles, comme c'est le cas d'un des enfants présentant un méningocèle associé à une diastématomyélie.

- Le **myélocystocèle** est défini comme un dysraphisme spinal occulte avec une dilatation kystique localisée du canal central de la moelle épinière. Lorsqu'il s'associe à un lipome, comme 2 cas de notre étude, on parle alors de lipomyélocystocèle. Contrairement au LDM, il s'agit d'une anomalie de la neurulation secondaire et non primaire. Le cas d'une fillette de 6 mois, présentant une masse sacculaire, associée à une faiblesse des membres inférieurs depuis la naissance sans autre symptôme associé est décrit par *Ramdurg et al.* en 2013, la fillette aurait été opérée et serait a priori asymptomatique, cependant, il est décrit que les symptômes pourraient apparaître avec la croissance (21).

Les diagnostics différentiels du LDM sont donc nombreux et variés et leurs conséquences cliniques semblent rejoindre un pronostic plus favorable que celui des myéломéningocèles et autres formes ouvertes de dysraphismes.

L'état actuel des connaissances concernant le pronostic de ces diagnostics différentiels reste pauvre du fait de la prévalence rare de ces maladies. Tous partagent la caractéristique commune d'appartenir aux formes de dysraphismes fermés, ce qui semble être l'élément majeur de pronostic à long terme.

Finalement, et à nouveau, différencier la myéломéningocèle de toutes ces autres formes fermées au pronostic généralement plus favorable, constitue l'élément primordial déterminant de la prise en charge.

5) *Place du CPDPN et de l'interruption médicale de grossesse*

L'ensemble du parcours de soins en cas de suspicion diagnostique de dysraphisme est rappelé dans la figure 10.

A l'issue des différents examens réalisés menant à la suspicion diagnostique anténatale, si la femme enceinte et, l'autre membre du couple, lorsque la femme vit en couple, le souhaitent, sont pris en charge par un médecin et orientés, si la femme enceinte ou le médecin en fait la demande, vers un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal.

Le rôle des CPDPN est d'aider et accompagner les équipes médicales ainsi que les couples, dans la prise de décision après analyse en cas de diagnostic d'une malformation ou anomalie fœtale en les informant des caractéristiques de l'affection suspectée, des moyens disponibles pour la détecter, et des potentiels soins et prise en charge adaptés disponibles pour le fœtus/enfant (22,23).

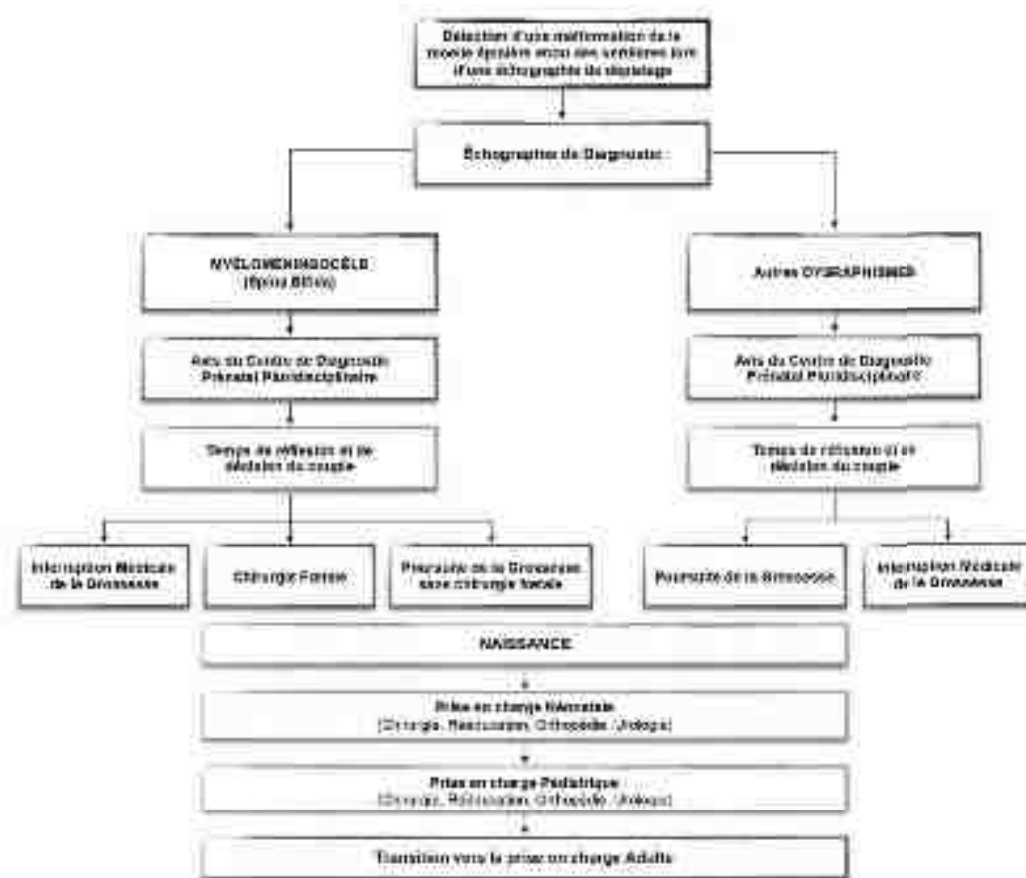


Figure 10 : Organigramme du PNDS retraçant le parcours de soin d'un couple en cas de diagnostic anténatal de dysraphisme

Lorsque l'anomalie fœtale détectée est considérée comme ayant une « forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité réputée comme incurable au moment du diagnostic » (6), les CPDPN ont la charge de l'attester (23), conduisant ainsi, en cas de demande de la femme enceinte/du couple, et à l'interruption médicale de grossesse pour motif médical.

Ainsi, nous avons compris au cours de notre étude, qu'en cas de dysraphisme ouvert de type myéloméningocèle, le pronostic est sévère et le caractère particulièrement grave de la pathologie peut conduire à l'acceptation d'une demande interruption médicale de grossesse (IMG) par les CPDPN lorsque celle-ci est formulée par les couples, à savoir que le taux de demandes d'IMG en France pour tout dysraphisme confondu varie de 78 à 85% (2,24).

Cependant, le sujet des dysraphismes fermés reste un sujet délicat concernant le pronostic post natal et ainsi le caractère admis d'une demande d'IMG dans ce cas. D'après notre étude, il semblerait que les différents critères d'évaluation n'appartiendraient pas à ceux de la loi permettant l'acceptation d'une telle demande (pathologie d'une particulière gravité réputée comme incurable au moment du diagnostic). La difficulté dans l'interprétation du texte de loi réside dans le fait qu'il s'agit d'une interprétation subjective, très fortement liée à l'expérience et aux convictions personnelle de chaque intervenant soignant en charge de l'enfant à naître.

Seuls des éléments objectifs scientifiques concernant le diagnostic et le pronostic permettraient de guider les professionnels de santé dans leur discours aux parents.

C'est la problématique qu'a tenté de résoudre notre étude, et à notre connaissance, à ce jour, les données dans la littérature qui retracent l'évolution des enfants atteint de LDM dans le post natal en décrivant précisément les différents axes abordés sont encore insuffisantes (Tableau 3). En effet, une étude publiée par Friszer et al. en 2017, retrace le cheminement du diagnostic prénatal à l'évolution post natale d'enfants diagnostiqués LDM. Le pronostic sur les plans moteur et urologique est décrit comme favorable. La durée du suivi n'était pas précisée (9).

Dans notre étude, 5 couples ont formulé une demande d'IMG qui a été acceptée pour 3 cas. L'analyse des 2 cas refusés par les CPDPN est particulièrement intéressante concernant le devenir post natal : l'évolution du cas confirmé de LDM était favorable avec un enfant présentant un développement

absolument conforme, sans aucun trouble neurologique vésical ou sphinctérien à l'âge de 5 ans et demi (date de la dernière consultation). Concernant l'autre enfant, le diagnostic retenu était celui de lipomyélocystocèle, et son évolution était « a priori » favorable mais le dossier n'était pas disponible. Ainsi, la question d'une IMG pour le LDM laisse place à la réflexion devant des enfants qui semblent asymptomatiques, que le diagnostic définitif soit confirmé ou non.

6) Place de la fœtopathologie et éthique

Parmi les 3 IMG réalisées, seul un examen foetopathologique était disponible, bien que l'intérêt de celui est clairement démontré dans l'apport diagnostique définitif des pathologies suspectées en période anténatale. Cet examen a été refusé par les deux autres couples de notre étude.

L'examen foetopathologique permet de confirmer avec certitude le diagnostic suspecté, par l'examen macroscopique et microscopique des tissus fœtaux (25). L'analyse histologique peut à l'inverse parfois infirmer le diagnostic et révéler un autre diagnostic différentiel : le conseil pour les futures grossesses et l'avenir obstétrical en découle inévitablement.

Aussi, le refus d'examen foetopathologique soulève la problématique liée à l'IMG : le diagnostic établi en pré natal repose sur des critères échographiques non spécifiques au LDM, laissant une grande part d'imprécision diagnostique dans tous les cas, comme le démontre notre étude. D'un point de vue éthique, la décision d'IMG est difficile lorsque celle-ci repose sur un diagnostic imprécis, alors que l'examen foetopathologique est un moyen simple et accessible d'étayer, en post natal, le diagnostic précis. Cette information définitive est d'autant plus cruciale qu'elle conditionne le discours donné aux couples pour le projet parental.

D'un point de vue plus scientifique, la confirmation par l'examen foetopathologique à posteriori permettrait d'améliorer les compétences et performances diagnostiques des soignants exerçant la médecine fœtale, surtout lorsqu'il s'agit d'une pathologie rare.

Par ailleurs, nous avons démontré que l'évolution post natale de l'enfant à naître semble plutôt favorable d'après les résultats de notre étude ; or, c'est à ce niveau que réside toute la difficulté de prise en charge des dysraphismes : la difficulté du diagnostic prénatal des dysraphismes rend difficile l'affirmation par les praticiens d'un pronostic assurément fiable. De plus, il existe peu de littérature sur le pronostic des dysraphismes fermés, et moins encore concernant celui des LDM.

La question de la place de l'IMG face à des incertitudes diagnostiques, au pronostic plutôt favorable se pose alors.

C. Forces et faiblesses de l'étude

1) Forces

Il s'agissait d'une étude originale et multicentrique : notre étude a été réalisée sur un nombre conséquent de centres de diagnostic référence, tous étant rattachés à un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal.

En effet la France métropolitaine compte 44 CPDPN, nous en avons sollicité 5 d'entre eux (23).

Par ailleurs, notre étude portait sur une pathologie rare, peu étudiée jusque-là, récemment individualisée : notre étude comportait donc 9 cas confirmés de *Limited Dorsal Myeloschisis*, ce qui est un effectif important pour cette série de cas. A ce jour, à notre connaissance, il s'agit du premier travail focalisé sur les LDM, regroupant une série conséquente de cas.

En reprenant la littérature, il existe une seule étude s'intéressant à la concordance du diagnostic pré et post natal des dysraphismes spinaux. En effet, en 2017, l'équipe du CHRU de Nancy réalise une étude monocentrique sur 10 ans et s'intéresse à cette corrélation sur 60 cas de dysraphismes dépistés en anténatal : les résultats sont plutôt favorables avec une bonne corrélation, cependant sur ces 60 cas inclus, 51 concernaient des myéломéningocèles. Il n'y avait pas de cas de LDM (26) .

Les clichés échographiques regroupés ont été analysés selon une grille précise et standardisée de caractéristiques, qui ont été appliquées à tous les centres.

La durée de suivi était longue concernant le devenir post natal ce qui permet d'assurer une bonne fiabilité de nos résultats concernant la concordance pré et post natale.

2) *Limites*

Notre étude est une étude rétrospective, ce qui en fait sa principale limite. De ce fait, les clichés échographiques ont été analysés a posteriori en recherchant les critères échographiques précis. Cette analyse permet de repérer les faux positifs, c'est-à-dire les cas suspectés LDM après échographie de diagnostic dans un centre de référence, mais infirmés en post natal.

Elle ne permet pas de repérer les faux négatifs, qui concerne les enfants ayant un diagnostic post natal de LDM, non dépisté en anténatal.

Le recueil était multicentrique, impliquant une hétérogénéité des pratiques et donc un nombre non négligeable de données manquantes. Celles-ci étaient répertoriées sur différents types de supports (informatique, ou manuscrit), ce qui a rendu la tâche de recueil complexe, et constitue un biais d'information certain.

Il existe par ailleurs un biais lié au mode de recueil avec parfois des dossiers médicaux incomplets, et des professionnels de santé non disponibles. Par ailleurs, le diagnostic de LDM n'est recensé dans certain logiciel échographique que depuis 2016, ainsi, peut être que le diagnostic de LDM apparaissait auparavant sous le nom de dysraphisme épidermisé, nous conduisant à peut-être passer à côté de certain cas.

Il serait intéressant de réaliser une étude à l'échelle nationale de manière prospective afin d'évaluer un échantillon plus important à propos de la concordance diagnostique entre la période pré et post-natale d'une part, et d'évaluer le devenir des enfants en effet atteints de LDM d'autre part.

Cela permettrait d'évaluer la variabilité inter-centre concernant la corrélation pré et post natale, des critères échographiques menant à un diagnostic de LDM, pour pouvoir les généraliser à l'ensemble des centres à l'échelle nationale. La difficulté réside dans le fait que le LDM reste une entité récemment décrite avec des critères précis qui ne sont pas toujours accessibles aux diagnostics prénatals, et ce, même pour des opérateurs entraînés.

CONCLUSION

Le myéloschisis dorsal limité ou *limited dorsal myeloschisis* est une anomalie de fermeture du tube neural fermée rare qui lance de nombreux défis aux échographistes, neurochirurgiens et chirurgiens viscéraux pédiatres.

Son diagnostic en période anténatale reste difficile de par son individualisation récente, au sein d'une classification complexe non consensuelle, mais est pourtant capital afin d'établir un conseil prénatal adapté.

L'axe premier repose sur la distinction du myéloschisis dorsal limité de la myéломéningocèle et autres dysraphismes ouverts, dont le pronostic est fondamentalement différent. D'autres éléments léionnels doivent être finement étudiés afin de préciser le pronostic. L'échographie obstétricale de référence dans un centre de CDPPN est le gold standard, et peut être complétée par l'IRM médullaire réalisée par un radiopédiatre entraîné.

Contrairement à la myéломéningocèle, notre étude confirme que le myéloschisis dorsal limité (LDM) a plutôt un bon pronostic. Cependant devant le risque de symptomatologie post-natale notamment sphinctérienne, la prise en charge doit être précoce et pluridisciplinaire, dès la suspicion diagnostique.

Ainsi, le conseil prénatal doit être adapté à la lumière de ces résultats, après discussion pluridisciplinaire afin de communiquer une information claire, libre et appropriée aux futurs parents.

Vu et approuvé
Strasbourg le 06 Oct 2023
Docteur de la Faculté de Médecine, Maternité et
Sciences de la Santé
Professeur Jean SIBILLA

VU
Strasbourg le 4.10.23

Le président du jury de thèse

Professeur *Sabanès*

Pr Nicolas SABANES
Professeur des Universités - Médecin Inspecteur
ICM - CHU de Strasbourg - Hôpital de Strasbourg
Pôle de Gynécologie - Obstétrique
Tél : 03 88 25 20 10 - Fax : 03 88 24 16 16
E-mail : nicolas.sabanès@chru-strasbourg.fr

ANNEXES

Figure 1 : Organigramme issu du PNDS classant les anomalies de fermeture du tube neural parmi lesquelles sont retrouvés les dysraphismes, classés en formes ouvertes et fermées, 2021 (2).

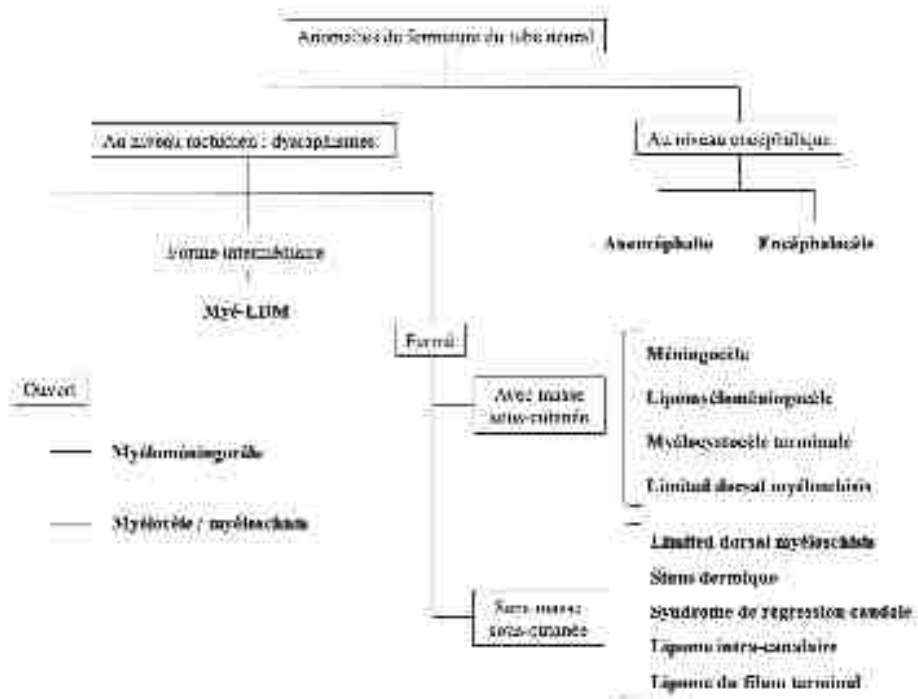


Figure 2 : Schéma et définition anatomique du LDM issu du PNDS



Le Limited Dorsal Myelomeningocele (LDM)

Dysraphisme FERMÉ

Formes SACCULAIRES ou NON SACCULAIRES

Description anatomique :

- Déficit osseux
- Masse liquidiennne postérieure
- Attraction postérieure de la moelle
- Revêtement cutané
- Tige fibro-neurale reliant la moelle à la périphérie du sac
- Retour de la moelle dans le canal rachidien en aval du déficit sauf si celui-ci est très bas situé

Figure 3 : schémas comparatifs du limited dorsal myéloschisis (a) et du myéloméningocèle (b), issus du livre d'imagerie médicale Lavoisier 2015 - Friszer (9)

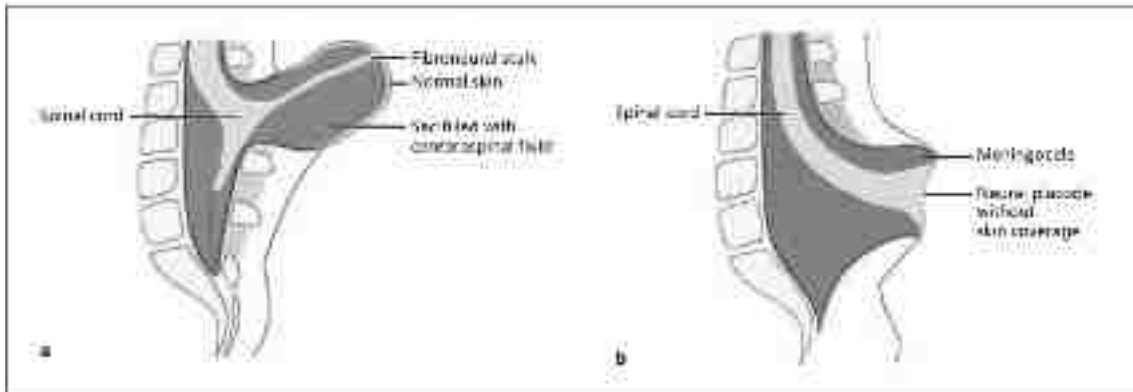


Figure 4 : FLOWCHART de l'étude

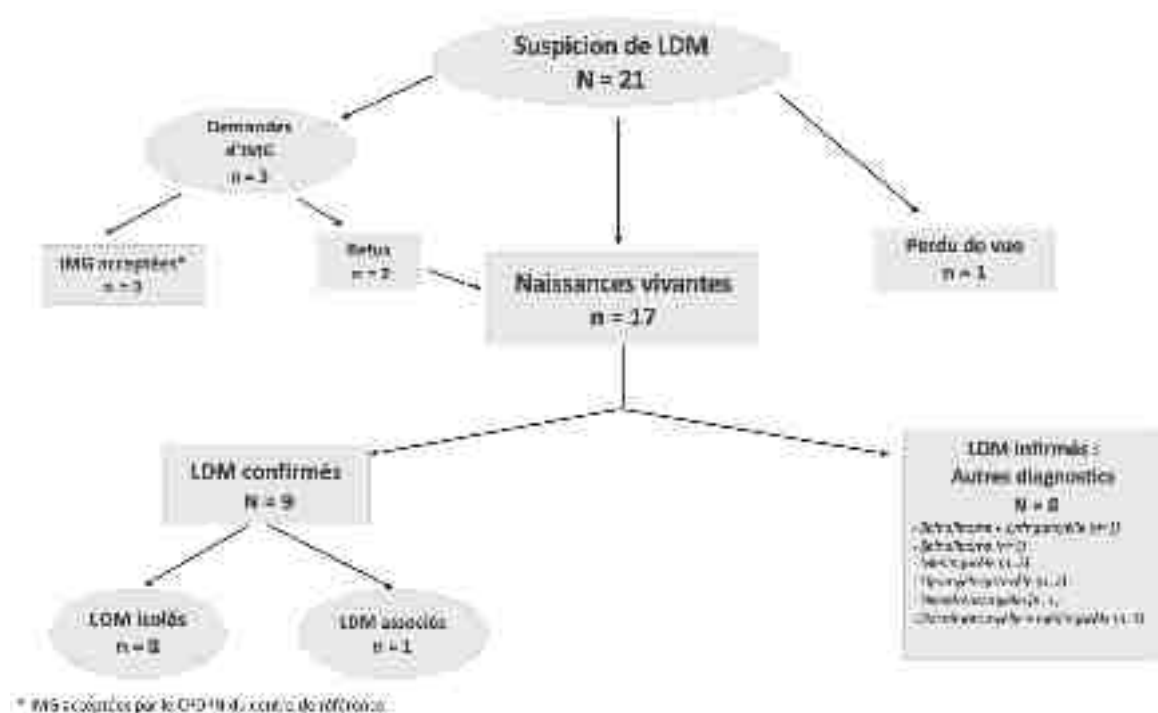


Tableau 1 : caractéristiques de la population prénatale

Caractéristiques maternelles		N=21 (%)
Age Moyen		29 [2 ;42]
Antécédents familiaux/personnels d'AFTN		1 (4,7)
Prise d'acide folique préconceptionnel		4 (19)
<i>Données manquantes</i>		9 (42)
Parité		
	Primipare	7 (33)
	Multipare	14 (66)
Grossesse		
	Unique	20 (95)
	Diabète	1 (4,7)
	<i>Données manquantes</i>	9 (42)

Tableau 2 : Caractéristiques du bilan prénatal pour les cas de LDM confirmés comparativement aux LDM infirmés

Données du bilan prénatal	LDM confirmé N = 9 (%)	LDM infirmé N = 8 (%)
Échographie obstétricale	N=9 (100)	N=8 (100)
Examen des membres et du rachis		
<i>Couverture cutanée complète</i>	9 (100)	8 (100)
<i>Moelle basse attachée</i>	9 (100)	3 (37)
<i>Analyse des 4 membres normale</i>	8 (89)	8 (100)
<i>Tige fibroneurale</i>	2 (22)	/
<i>Données manquantes</i>	1 (11)	2 (25)
Examen morphologique du pôle céphalique		
<i>Morphologie Cérébrale normale</i>	8 (89)	7 (87)
<i>Suspicion de chiari</i>	1 (11)	1 (11)
<i>Ventriculomégalie</i>	1 (11)	1 (11)
<i>Fosse postérieure et cervelet en place</i>	8 (89)	7 (87)
Anomalie(s) morphologiques associée(s)		
<i>Rein pelvien, kyste bronchogénique pulmonaire unique, varus d'un pied</i>	1 (11)	/
Niveau vertébral concerné		
<i>Lombaire</i>	5 (55)	2 (25)
<i>Sacré</i>	4 (44)	6 (75)
IRM fœtale	7 (78)	6 (75)
Diagnostic IRM : suspicion LDM confirmée	5 (71)	2 (33)
Données manquantes	1 (14)	1 (12)
Amniocentèse	6 (67)	3 (37)
Dosage ACE	6 (100)	3 (37)
Données manquantes	1 (11)	1 (12)

Figure 5 :

Clichés échographiques en coupe sagittale centrée sur la région médullaire. Aspect hyperéchogène du revêtement cutané semblant intègre.

- A) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM lombosacrée L5-S1, à 25 SA
- B) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM sacré S1, à 25 SA
- C) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM lombaire L3, à 24SA
- D) Coupe sagittale médiane, aspect de LDM avec aspect sacculaire de la lésion hypoéchogène avec couverture cutanée, niveau L5-S1, à 21 SA

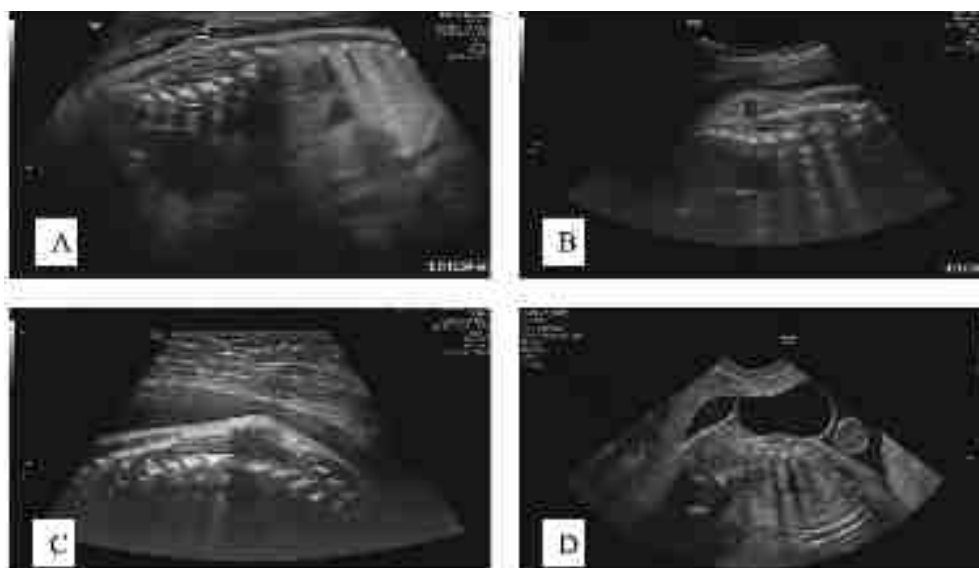


Figure 6 : Clichés d'IRM fœtale prénatale centrés sur le pôle céphalique et le rachis, en cours de grossesse chez un fœtus présentant une suspicion de LDM lombaire L3.
Coupes sagittales médullaires séquence pondérée T2

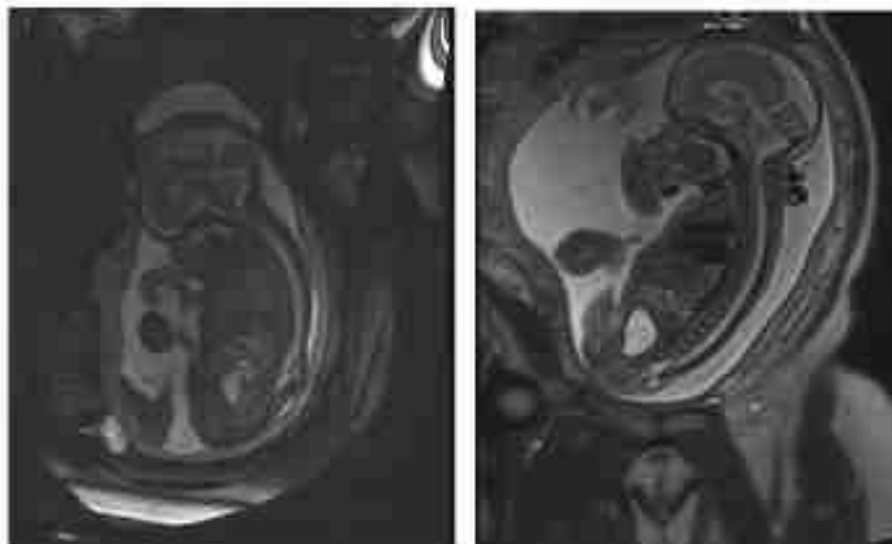


Figure 7 : IRM médullaire néonatale en coupe sagittale T2 réalisée le jour de la naissance dont le diagnostic de LDM a été confirmé.

- A) Coupe sagittale séquence T2 space
- B) Coupe sagittale séquence T2

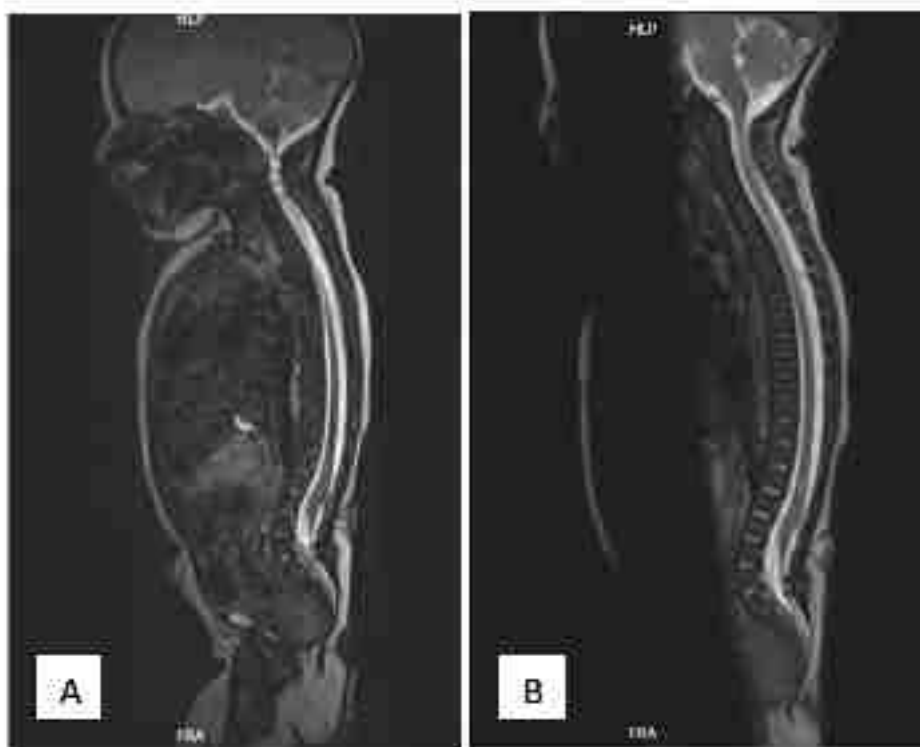


Tableau 3 : Évaluation post natale des cas confirmés « LDM », sur les plans neurologique, psychomoteur, et vésico sphinctériens.

Caractéristiques du développement néonatal	Nombre cas rapportés par rapport à <i>n</i> * N=8 (%)
Neurologique	
Déficit sensitif	0/5
Déficit moteur	0/5
Développement psychomoteur	
Marche	
<i>Autonome</i>	4/4 (100%)
<i>Avec aide, orthèse</i>	0/4
<i>Fauteuil</i>	0/4
Déformations membres/vertébrale	2/4 (50%)
Tenue assise acquise	4/4 (100%)
Interactions relationnelles	4/4 (100%)
Fonction vésico-sphinctérienne	
Infections urinaires fébriles	2/5(40%)
Sondages urinaires itératifs	0/5
Usage d'un traitement anticholinergique	0/5
Jet urinaire satisfaisant	3/5 (60%)
Fonction intestinale	
Usage de laxatifs	2/5 (40%)
Lavements	0/5
Port de couches tardifs (> 4 ans)	0/5
Reflux gastro œsophagien	1/5 (20%)

BIBLIOGRAPHIE

1. Radouani MA, Chahid N, Benmiloud L, Elammari L, Lahlou K, Barkat A. Epidémiologie et facteurs de risque des anomalies de fermeture du tube neural: données marocaines. Pan Afr Med J. 2015 ;22. - <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/22/43/full/>
2. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) -Centre de Référence des malformations vertébrales et médullaires (CRMV C-MAVEM Trousseau) - Prise en charge des dysraphismes en période périnatale / Argumentaire scientifique - Septembre 2021
3. Centre de référence de maladies rares- C-MAVEM - <https://www.c-mavem.fr/spip.php?article9>
4. Pang D, Zovickian J, Oviedo A, Moes GS. Limited Dorsal Myeloschisis: A Distinctive Clinicopathological Entity. Neurosurgery. déc 2010;67(6):1555-80.
5. Nethi S, Arya K. Meningocele. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 - <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562174/>
6. Code de la Santé Publique - Article L2213-1- Interruption de grossesse pratiquée pour motif médical - https://www.legifrance.gouv.fr/codes/article_lc/LEGIARTI000006687544/2001-07-06
7. Pang D, Zovickian J, Wong ST, Hou YJ, Moes GS. Limited dorsal myeloschisis: a not-so-rare form of primary neurulation defect. Childs Nerv Syst. sept 2013;29(9):1459-84.
8. Lafitte AS, Blouet M, Belloy F, Borha A, Benoist G. A case of prenatally diagnosed limited dorsal myeloschisis with good prognosis. J Clin Ultrasound. mai 2018;46(4):282-5.
9. Friszer S, Dhombres F, Morel B, Zerah M, Jouannic JM, Garel C. Limited Dorsal Myeloschisis: A Diagnostic Pitfall in the Prenatal Ultrasound of Fetal Dysraphism. Fetal Diagn Ther. 2017;41(2):136-44.
10. Rapport de la Conférence Nationale d'Echographie Obstétricale et Foetale - Révisions 17/10/23 <https://www.cfef.org/CNEOF2023.pdf>
11. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. MRC Vitamin Study Research Group. Lancet Lond Engl. 20 juill 1991;338(8760):131-7.
12. Prevention of Neural Tube Defects by Periconceptional Folic Acid Supplementation in Europe 2009 - <https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/sites/default/files/eurocat-Special-Report-NTD-3rdEd-2009.pdf>
13. Soon WC, Das JM, Baig A, Gallo P, Rodrigues D, Lo WB. Atlantoaxial limited dorsal myeloschisis: A report of two cases and review of literature. Brain Spine. 2021;1:100298.
14. Morioka T, Suzuki SO, Murakami N, Shimogawa T, Mukae N, Inoha S, et al. Neurosurgical pathology of limited dorsal myeloschisis. Childs Nerv Syst. févr 2018;34(2):293-303.

15. Valentini LG, Babini M, Cordella R, Beretta E, Destro F, Murabito P, et al. Early de-tethering: analysis of urological and clinical consequences in a series of 40 children. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. mars 2021;37(3):941-9.
16. Vrij C, Bouwens Van Der Vlis T, Tijssen M, Beckervordersandforth J, Van Aalst J. The Absence of the Neuronal Component in Limited Dorsal Myeloschisis: A Case Report. *Pediatr Neurosurg*. 2022;57(2):127-32.
17. Dulard E, Boue C, Muller F, Boue J. [Electrophoresis of cholinesterases of the amniotic fluid in the prenatal diagnosis of closure defects of the neural tube]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 1988;17(1):45-50.
18. Legras B, Kerbrat M, Ruelland A, Clerc C, Grall JY, Le Marec B, et al. [Prenatal diagnosis of abnormalities of the neuroectodermal tube. Limitations of the assay of amniotic alpha fetoprotein and acetylcholinesterase and value of the qualitative study of cholinesterases. Apropos of 6 cases of anencephaly]. *Pathol Biol (Paris)*. mars 1985;33(3):169-72.
19. PNDS Lipome du filum terminal - https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/protocole_national_de_diagnostic_et_de_soins_lipome_du_filum_terminal_cmavem_necker_nov2021_.pdf
20. Zbair S, Adnane A, Chbani K, Salam S, Ouzidane L. Forme rare du dysraphisme spinal fermé : la diastématomyélie. *Pan Afr Med J* 2017 ;28.- <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/28/317/full/>
21. Ramdurg SR, Rajshekhar SJ, Dubey S, Odugoudar AR. A rare case of giant terminal lipomyelocystocele with partial sacral agenesis. *J Pediatr Neurosci*. janv 2013 ;8(1):52-4.
22. Code de la Santé publique : articles de loi relatifs à la place/au rôle des CPDPN, et rôle des couples/législations - https://www.legifrance.gouv.fr/codes/article_lc/LEGIARTI000043896148
23. Site officiel de la fédération française des CPDPN
<http://www.cpdpn.fr/index.php?module=Contenus&func=viewpub&tid=1&pid=18&tpl=googlemap&category=1516>
24. De Vigan C, Khoshnood B, Lhomme A, Vodovar V, Goujard J, Goffinet F. [Prevalence and prenatal diagnosis of congenital malformations in the Parisian population: twenty years of surveillance by the Paris Registry of congenital malformations]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. févr 2005;34(1 Pt 1):8-16.
25. Protocole de la Haute Autorité de Santé - type d'examen autopsique foetal ou néonatal - 2014 HAS. Haute Autorité de Santé. Protocole type d'examen autopsique foetal ou néonatal. Rapp d'évaluation.
26. Matuszewski L, Perdriolle-Galet E, Clerc-Urmès I, Bach-Segura P, Klein O, Masutti JP, et al. Diagnostic prénatal des dysraphismes spinaux : corrélation des données anténatales et postnatales. *J Gynecol Obstet Hum Reprod*. mars 2017;46(3):291-6.

DÉCLARATION SUR L'HONNEUR



Faculté de médecine
maïeutique et sciences de la santé
Université de Strasbourg

Document avec signature originale devant être joint :

- à votre mémoire de D.E.S.
- à votre dossier de demande de soutenance de thèse

Nom : THOMAS Prénom : MÉLÈNE

Ayant été informé(e) qu'en s'appropriant tout ou partie d'une œuvre pour l'intégrer dans mon propre mémoire de spécialité ou dans mon mémoire de thèse de docteur en médecine, je me rendrais coupable d'un délit de contrefaçon au sens de l'article L 335-1 et suivants du code de la propriété intellectuelle et que ce délit était constitutif d'une fraude pouvant donner lieu à des poursuites pénales conformément à la loi du 23 décembre 1901 dite de répression des fraudes dans les examens et concours publics,

Ayant été avisé(e) que le président de l'université sera informé de cette tentative de fraude ou de plagiat, afin qu'il saisisse la juridiction disciplinaire compétente,

Ayant été informé(e) qu'en cas de plagiat, la soutenance du mémoire de spécialité et/ou de la thèse de médecine sera alors automatiquement annulée, dans l'attente de la décision que prendra la juridiction disciplinaire de l'université

J'atteste sur l'honneur

Ne pas avoir reproduit dans mes documents tout ou partie d'œuvre(s) déjà existante(s), à l'exception de quelques brèves citations dans le texte, mises entre guillemets et référencées dans la bibliographie de mon mémoire.

A écrire à la main : « J'atteste sur l'honneur avoir connaissance des suites disciplinaires ou pénales que j'encours en cas de déclaration erronée ou incomplète ».

J'atteste sur l'honneur avoir connaissance des suites disciplinaires ou pénales que j'encours en cas de déclaration erronée ou incomplète »

Signature originale :

A J.P. BOUJG le 23/01/23

Photocopie de cette déclaration devant être annexée en dernière page de votre mémoire de D.E.S. ou de Thèse.

Introduction :

Le myéloschisis dorsal limité ou « limited dorsal myeloschisis » (LDM) est une anomalie de fermeture du tube neural fermée rare caractérisée par la présence d'une tige fibroneurale reliant la moelle épinière à la peau, et un défaut cutané focal fermé. La distinction des formes ouvertes et fermées de dysraphisme est un enjeu majeur devant leur pronostic variable. Cependant, le diagnostic de LDM en période anténatale est difficile et le pronostic des enfants est peu étudié, bien que ces données soient capitales afin d'établir un conseil prénatal adapté et accompagner au mieux les couples.

Matériel et méthodes :

Nous avons mené une étude rétrospective multicentrique observationnelle de mai 2010 à mars 2023 sur 5 centres de référence rattachés à un centre de diagnostic prénatal : les centres hospitalo-universitaire (CHU) de Besançon, Dijon, Nancy, Reims et Strasbourg.

Résultats :

Au total, 21 cas de LDM suspectés à l'issue d'une échographie de référence ont été inclus.

Les critères échographiques retenus sont standardisés et correspondent à ceux décrits dans la littérature. Dans 76% des cas, une IRM a été réalisée pour compléter l'échographie obstétricale. L'amniocentèse a été réalisée dans plus de 50% des cas, et était toujours normale.

Sur les 21 cas suspectés initialement en prénatal, il y avait 17 naissances vivantes : 9 cas confirmés de LDM (52,9%), et 8 cas infirmés (47,1%), correspondant à un autre diagnostic. Parmi les 9 cas de LDM confirmés, 8 étaient des formes isolées, et 1 cas était associé à un syndrome poly malformatif (VACTERL). A l'échographie de référence, il n'y avait pas de différence significative concernant les critères échographiques entre LDM confirmés et infirmés en dehors de la tige fibroneurale décrite chez 2 cas, tous deux confirmés en post natal. Concernant le niveau rachidien, on notait une différence d'atteinte avec une prédominance du niveau lombaire chez les cas de LDM confirmé, alors qu'un niveau sacré était préférentiel parmi les cas infirmés. Une IRM a été réalisée dans 76% des cas et a confirmé le diagnostic de LDM dans 71% des cas confirmés dans le post natal.

Parmi les 5 demandes d'interruption médicale de grossesse (IMG), 3 ont été acceptées mais 2 refusées par les CPDPN. Ces deux cas correspondaient en post natal à un LDM confirmé de forme isolée et un lipomyéломéningocèle, tous deux de pronostic et évolution favorables.

Sur le plan post natal, La durée moyenne de suivi post natal était de 23 mois. Aucune anomalie notable sur le plan neurologique n'a été recensée. Sur le plan vésico sphinctérien, les infections urinaires et les constipations sont au premier plan mais sont rares (n=2/5 ; 40%) et non sévères. Aucun retard psychomoteur notable n'a été notifié.

Les 8 cas de LDM infirmé correspondaient tous à des dysraphismes fermés. Aucun diagnostic n'a été corrigé en forme ouverte de dysraphisme.

Conclusion : Contrairement à la myéломéningocèle, notre étude confirme que le myéloschisis dorsal limité (LDM) a plutôt un bon pronostic. Cependant devant le risque de symptomatologie post natale notamment sphinctérienne, la prise en charge doit être précoce et pluridisciplinaire. La place de l'IMG semble discutable. Le conseil prénatal doit être adapté à la lumière de ces résultats, après discussion pluridisciplinaire afin de communiquer une information claire et appropriée aux futurs parents.

Mots clés : Limited Dorsal Myeloschisis (LDM), anomalie de fermeture du tube neural (AFTN), dysraphisme, échographie, imagerie par résonance magnétique (IRM), interruption médicale de grossesse (IMG).

Adresse de l'auteur : 10 rue des grandes arcades 67000 Strasbourg

Spécialité : Gynécologie Obstétrique

Asseseurs : Pr Nicolas SANANES, Dr Marie ZILLIOX, Dr Anne Sophie WEINGERTNER, Pr Isabelle TALON, Dr Andres COCA, Dr Julien TODESCHI