

# Embryologie des malformations vertébrales

Pierre JOURNEAU  
Pierre LASCOMBES

Hôpital d'Enfants  
NANCY

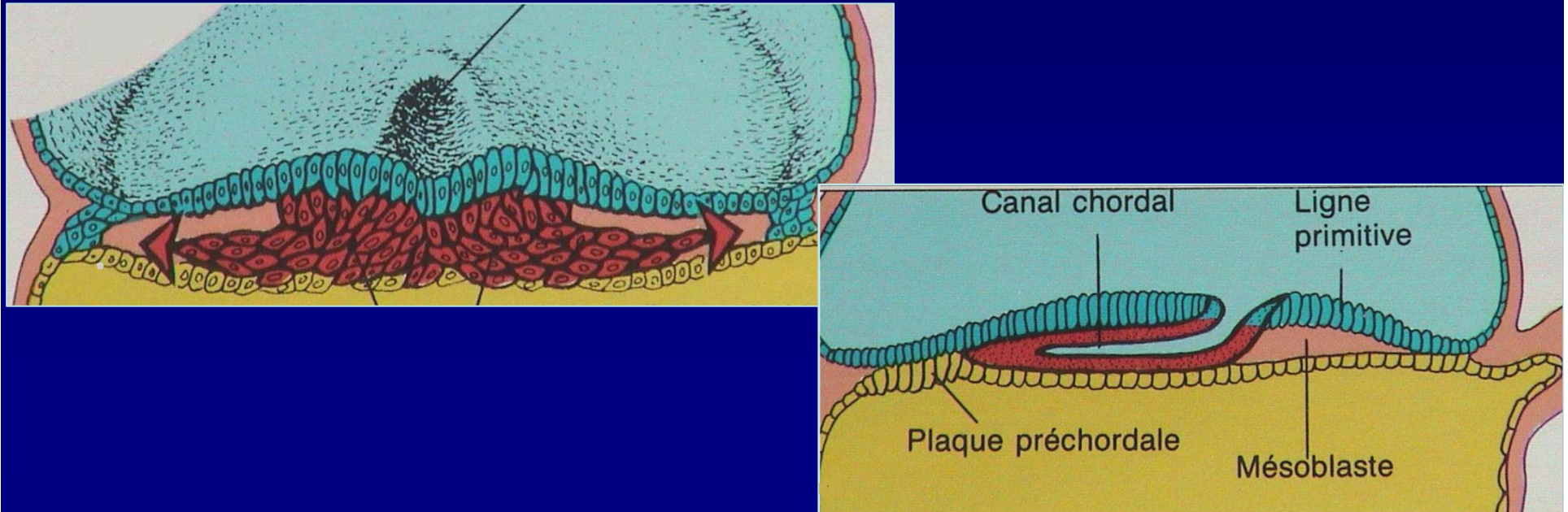


# Classification

- Notochordodysraphie
- Troubles de la segmentation
- Défauts de formation
- Divers inclassables

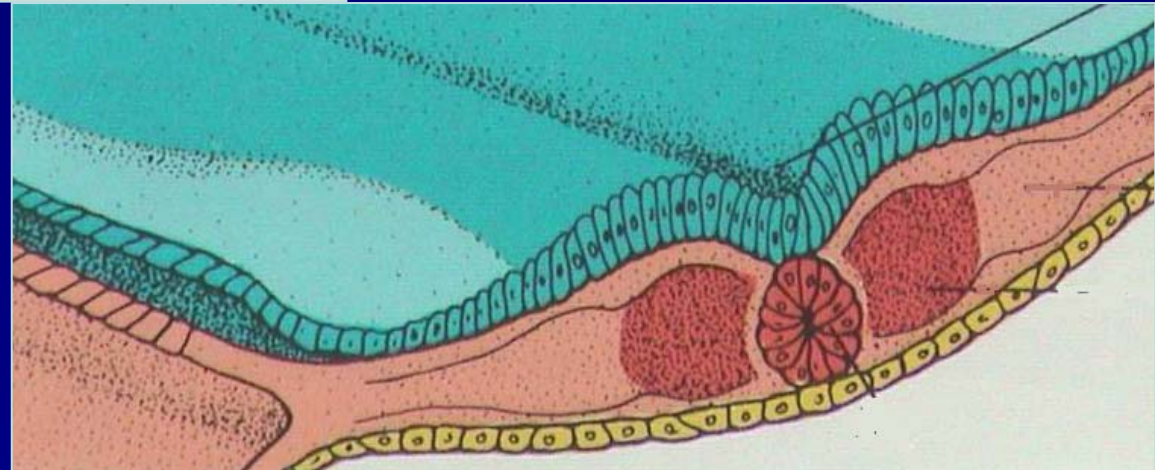
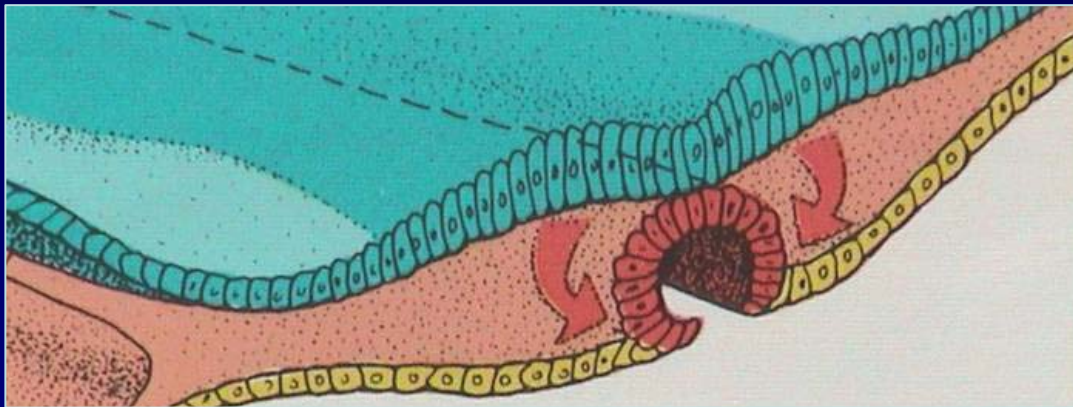
# Notochordodysraphies

- 17 ème jour: mise en place du chordomésoblaste
- Tissu de soutien
- Invagination du nœud de Hansen



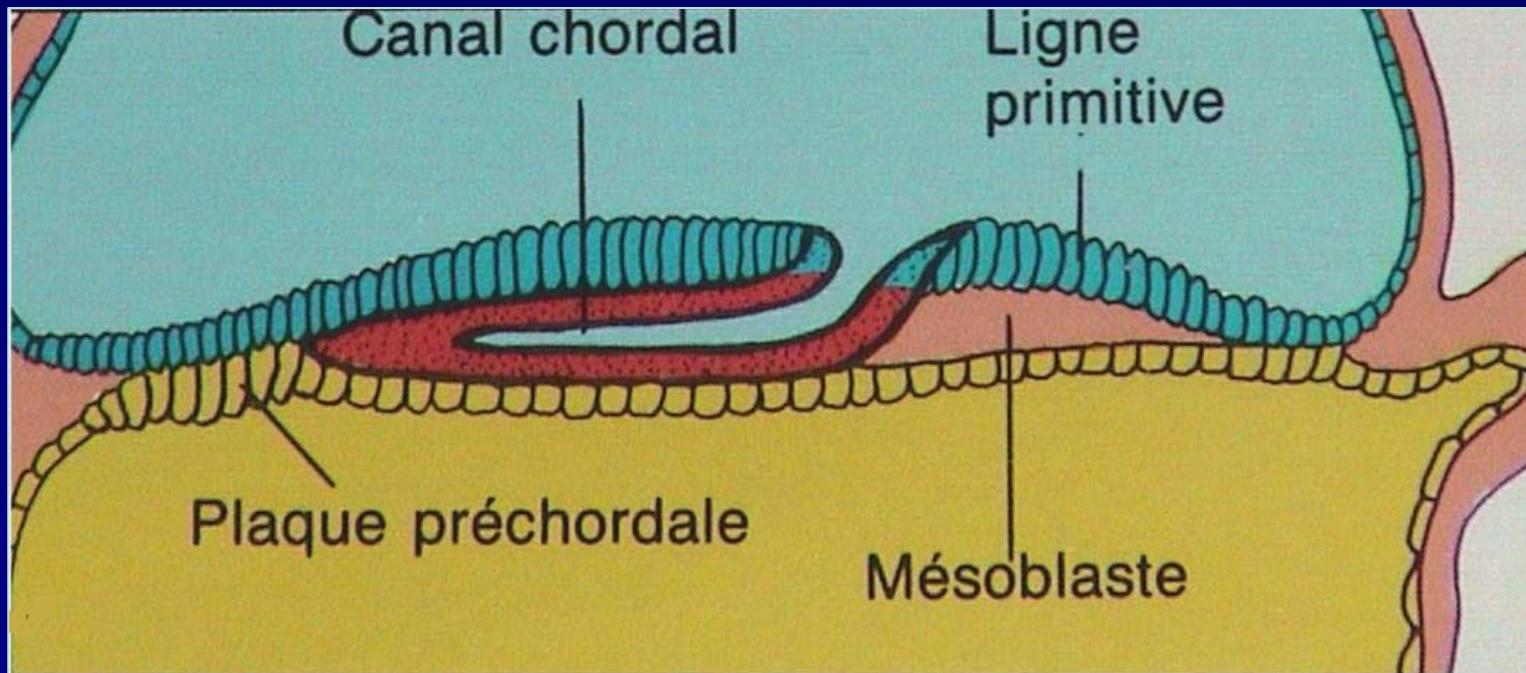
# Notochordodysraphies

- 20 ème jour: formation de la chorde



# Notochordodysraphies

- Persistance du canal
  - Fistule ou kyste neurentérique
  - Somatoschisis antérieur



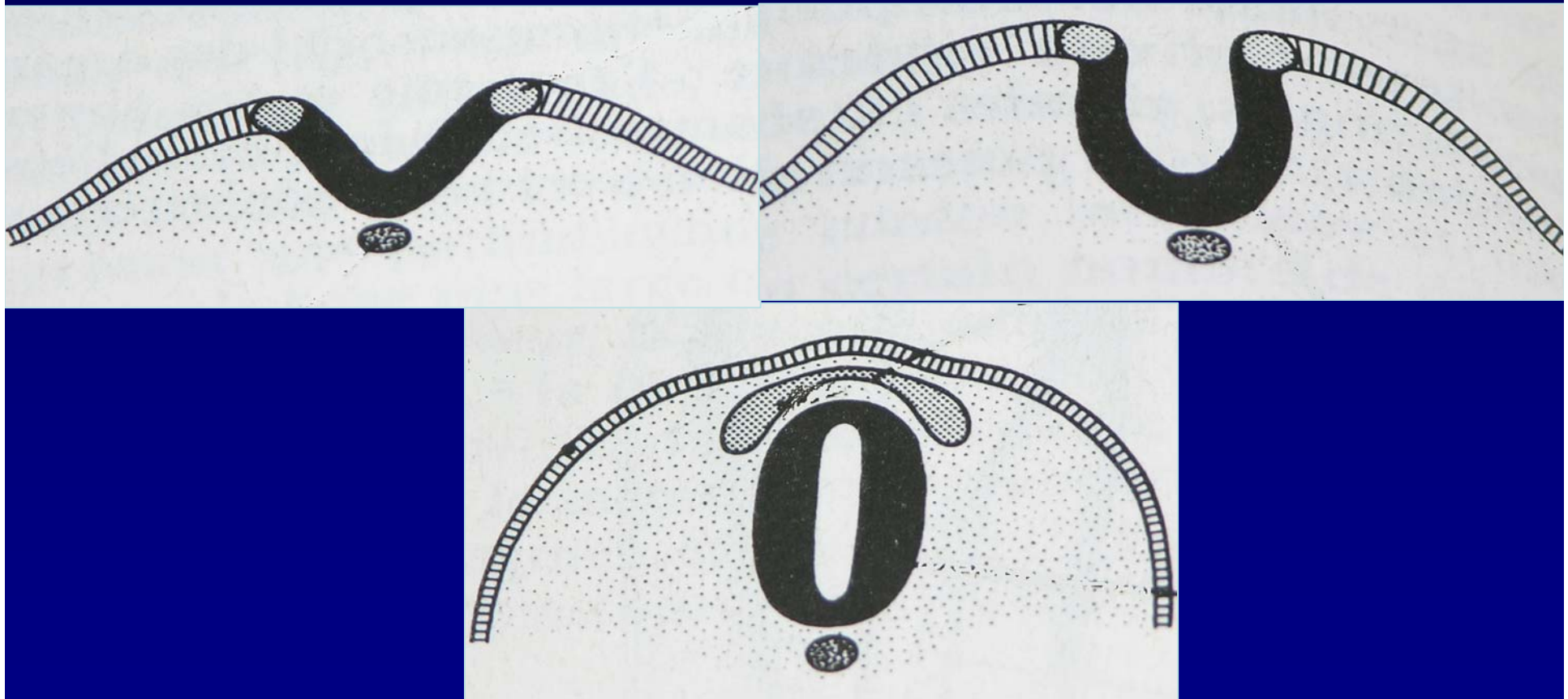
# Notochordodysraphies

- Troubles de l'induction de la chorde
  - Diastématomyélie



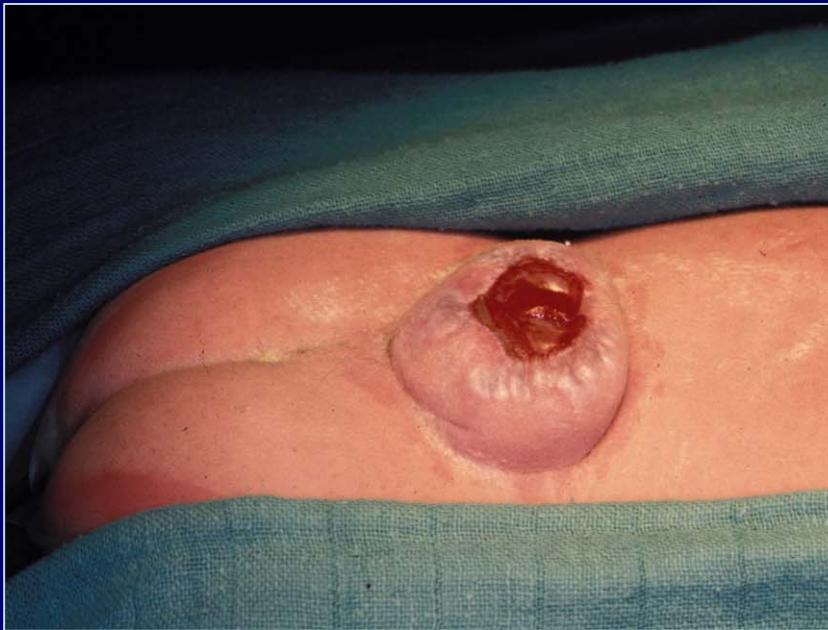
# Notochordodysraphies

- 21 ème-28 ème jour: fermeture du tube neural



# Notochordodysraphies

- Défauts de fermeture du tube neural
  - Méningocèle
  - myéloméningocèle





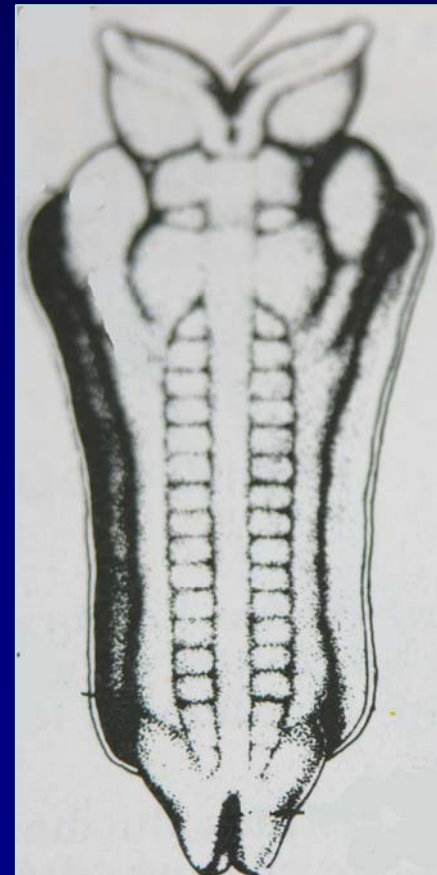
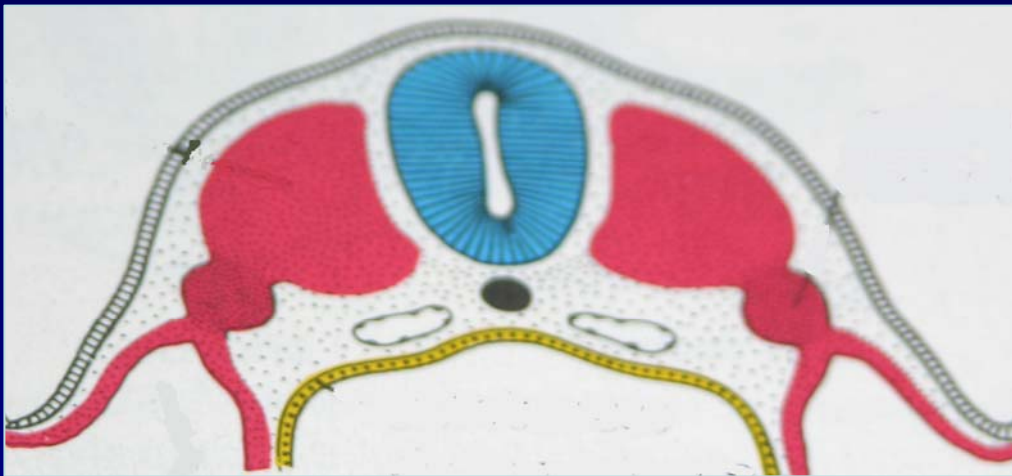
# Notochordodysraphies

- Excès de régression caudale
  - Agénésie sacrée



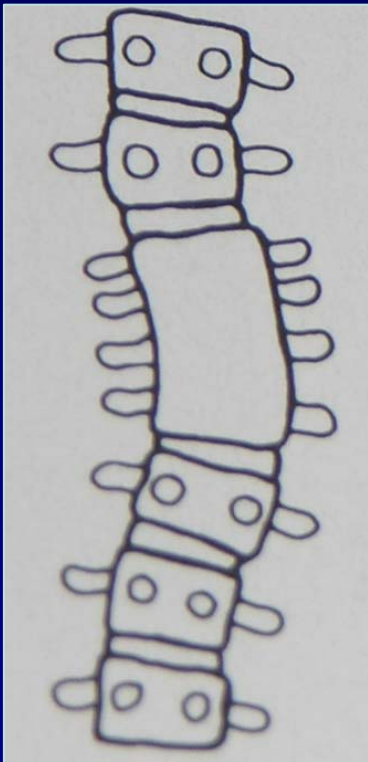
# Troubles de la segmentation

- Fin de la 3<sup>ème</sup> - 5<sup>ème</sup> semaine:  
segmentation du mésoblaste en somites



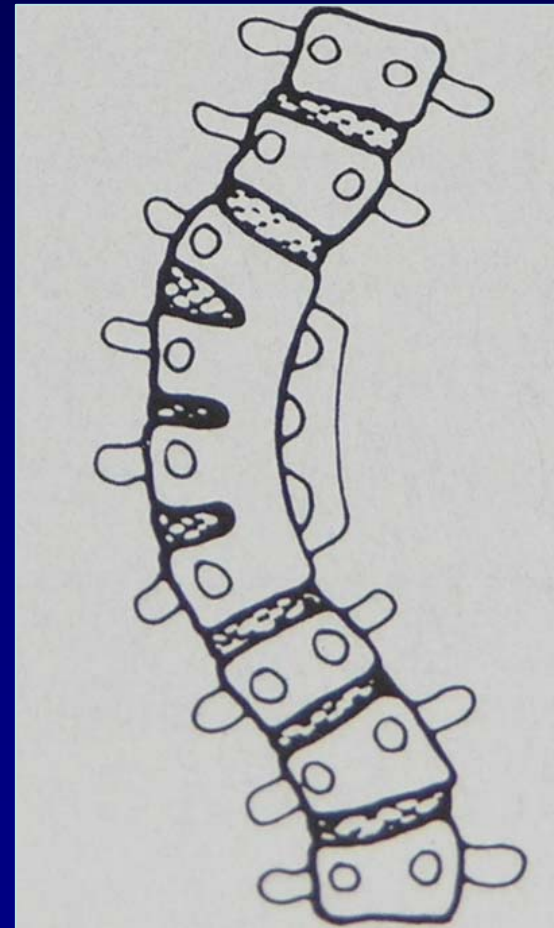
# Troubles de la segmentation

- Defaut ou excès de segmentation
  - Bloc vertébral



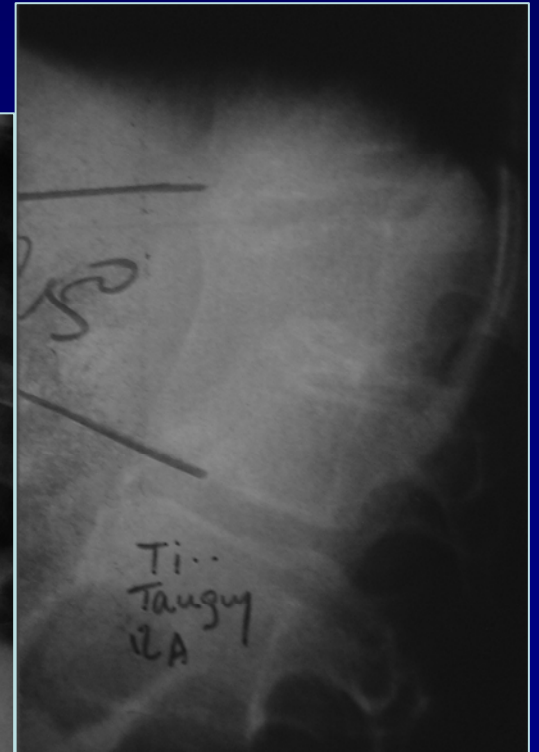
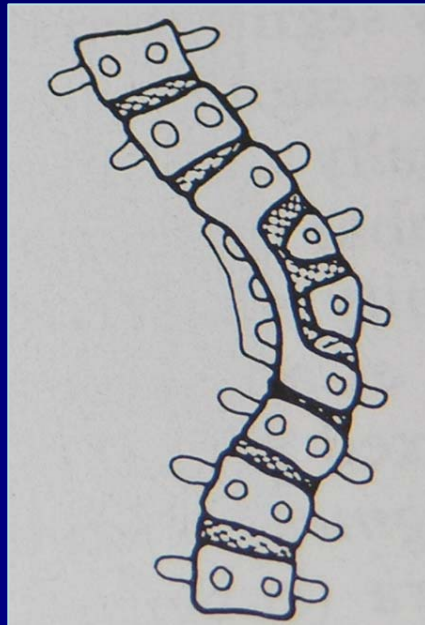
# Troubles de la segmentation

- Defaut ou excès de segmentation
  - Bloc vertébral
  - Barre vertébrale

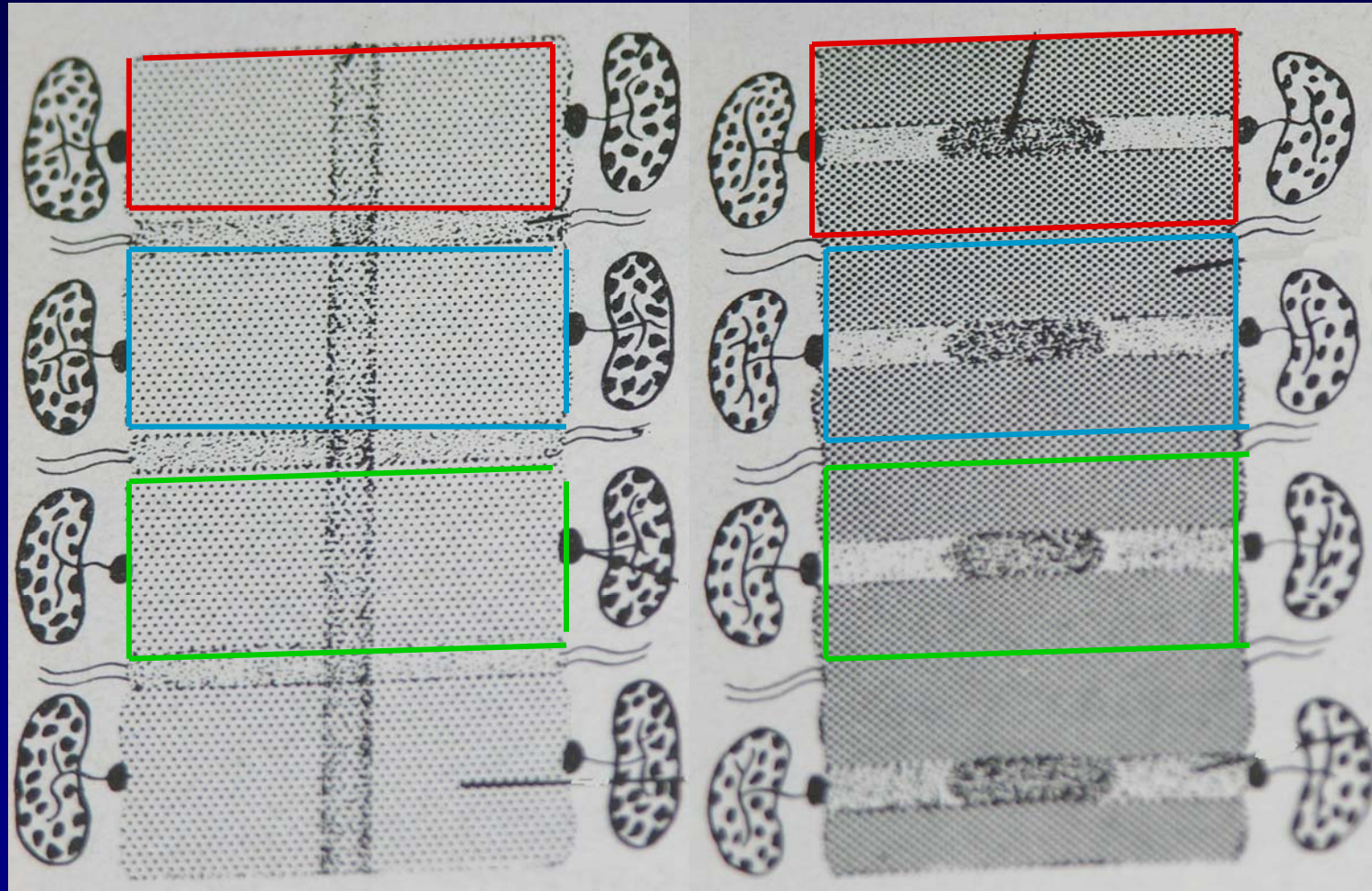


# Troubles de la segmentation

- Defaut ou excès de segmentation
  - Bloc vertébral
  - Barre vertébrale
  - Association barre / hémivertèbre



# Troubles de formation



# Hemivertebra

Unilateral defect of  
formation

Growth plates ?

Potential of progression



In : Uthoff

# Hemivertebra

Growth plates

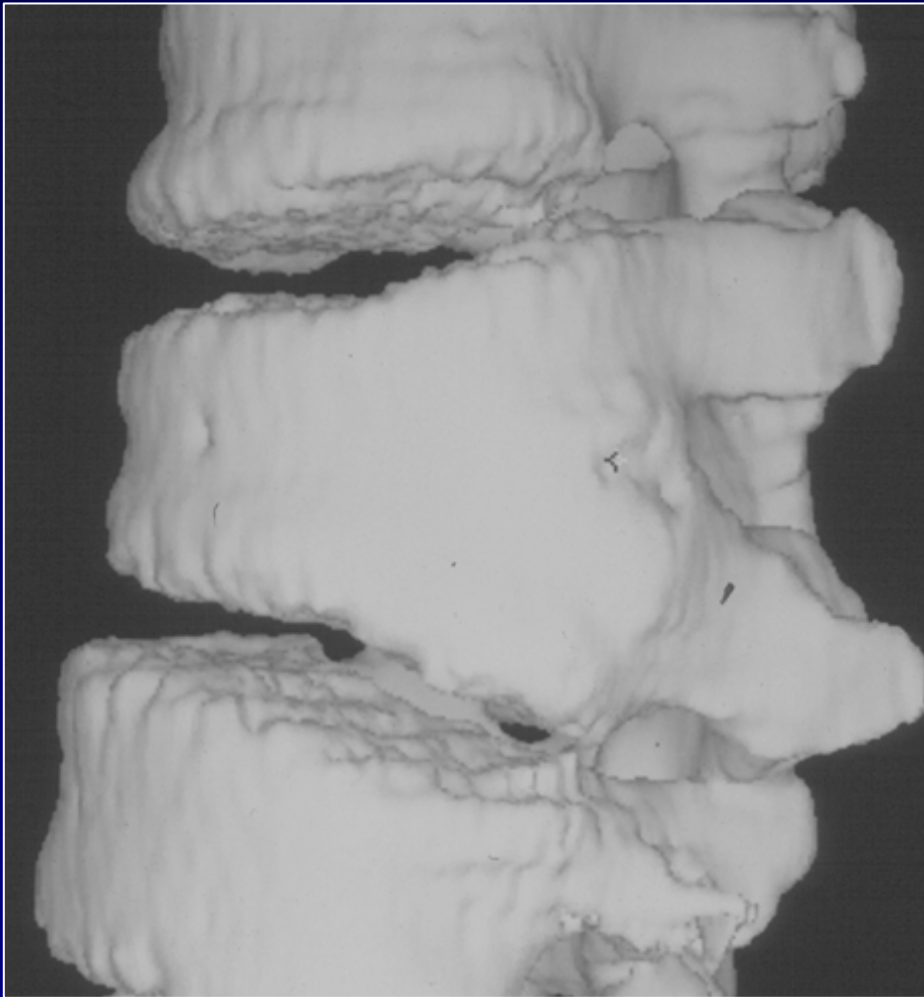
High risk of progression



Coll. G Bollini



Semi-segmented  
hemivertebra



Segmented  
hemivertebra



# Hémivertèbre

- « Décalage »
  - 12 - 12 côtes
  - Vertèbres transitionnelles
  - Compensation sous-jacente
- Défaut de formation
  - 11 vs 12 côtes par exemple



# Troubles de formation

- Aplasie du corps vertébral
  - Vertèbre en aile de papillon
  - Cyphose



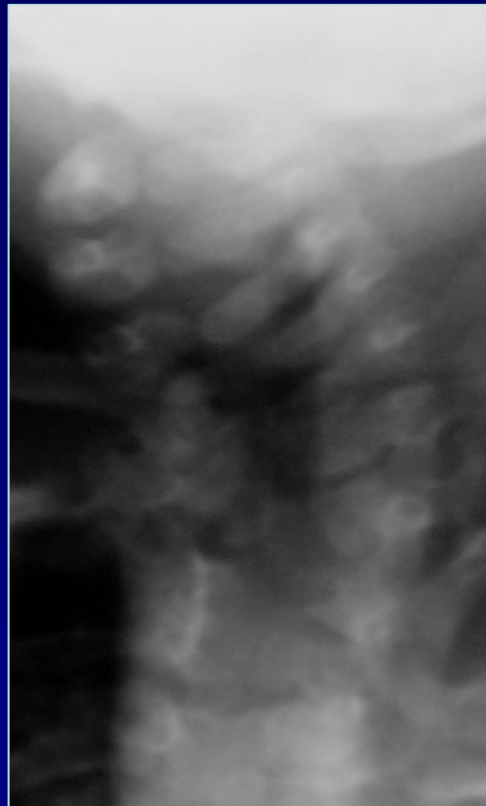
# Troubles de formation

- Aplasie de l'arc postérieur
  - Lames
  - Articulaires



# Divers inclassables

- Syndrome de Klippel-Feil
- Dysostose spondylo-costale



# Associations malformatives

- V : vertebrae
- A : anal
- C : cardiaque
- T : tracheal
- E : eosophagus
- R : renal
- L : limb - agénésie radiale

# Conclusion

- Grande variété des malformations
- Mécanismes différents pour un même aspect malformatif (hémivertèbre)
- Critères pronostiques à établir
- Stratégie de traitement