

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de soins (PNDS)  
Lipomes du filum terminal**

## **Prise en charge des lipomes du filum terminal**

**Centre de Référence Maladies Rares  
Chiari - Malformations Vertébrales et Médullaires  
(C-MAVEM)  
Service de neurochirurgie Necker Enfants Malades**

Les lipomes du filum terminal (LFT) sont un type d'anomalie congénitale appartenant à la famille des lipomes lombo-sacrés. Ils sont classés dans le groupe des dysraphismes fermés. Cette anomalie est causée par une infiltration lipomateuse dans le filum terminal qui se produit à la suite d'un trouble embryologique survenant au moment de la neurulation secondaire (*retrogressive differentiation*). Cette infiltration adipeuse conduit à l'épaississement et la perte de l'élasticité du filum terminal, ce qui peut empêcher la rétraction de la moelle durant le développement et aboutir à l'apparition du syndrome de moelle attachée. Un tel étirement de la moelle peut entraîner des troubles sphinctériens, neuro-orthopédiques, ou du transit.

Les LFT peuvent être associés à des stigmates cutanés de la ligne médiane lombo-sacrée : les fossettes coccygiennes atypiques plus larges que 5 mm et localisées à une distance de plus de 2,5 cm de l'anus, une déviation du sillon inter fessier ou sa bifidité, la présence de tuméfactions ((lipome sous-cutané), les pilosités anormales (touffes de cheveux), les angiomes cutanés, les régions d'hyper ou hypopigmentation, la présence d'aplasia cutis. Ils peuvent également être associés à des malformations urogénitales et ano-rectales (association VACTERLS, syndrome de Currarino).

La mise en évidence de lipomes de filum est désormais devenue plus fréquente grâce à une plus large disponibilité de l'imagerie par résonance magnétique (IRM). La prévalence démontrée des LFT dans la population se situe entre 4 et 6 % d'après des études cadavériques post-mortem et entre 1.5-5 % d'après des études examinant des IRM lombaires sélectionnées au hasard.

L'imagerie de choix pour confirmer le diagnostic des LFT est l'IRM médullaire. L'échographie médullaire précoce du nourrisson est une autre modalité d'imagerie qui permet de rechercher un LFT.

La prise en charge des enfants porteurs des LFT se fait par une équipe multidisciplinaire dans les centres de référence. La présentation symptomatique implique en effet plusieurs spécialités. La décision de traitement se fait en réunions multidisciplinaires. L'indication chirurgicale en présence de symptômes est formelle, l'indication chirurgicale prophylactique ne fait pas consensus. Le traitement chirurgical consiste en une section du LFT par un neurochirurgien pédiatrique. C'est un traitement peu invasif avec un risque de complication postopératoire faible.

Après la section du filum terminal, la moitié des patients symptomatiques s'améliore et l'autre moitié reste stable, d'où l'importance de l'identification précoce et du traitement du syndrome de moelle attachée avant l'aggravation des symptômes.

Le suivi des patients porteurs de LFT se partage entre leur médecin/pédiatre traitant et les autres spécialités, selon leur symptomatologie. Un enfant asymptomatique pourrait être suivi uniquement par son médecin/pédiatre traitant. Néanmoins le risque d'apparition de symptômes d'attache médullaire, souvent de façon insidieuse justifie pour nous un suivi pluridisciplinaire complémentaire dont la fréquence et les modalités sont adaptés à l'âge. Le suivi d'un enfant opéré asymptomatique peut être allégé de cette surveillance pluridisciplinaire une fois la marche et la propreté acquises. Concernant les patients symptomatiques le suivi pluridisciplinaire est une évidence pour prendre en charge de façon optimale et articulée les symptômes secondaires à cette attache médullaire.

## **Adresses et Sites Internet utiles :**

PNDS disponible sur : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr) et <https://neurosphinx.com>

Association Spina Bifida et Handicap Associés : <https://www.spina-bifida.org>