

SYRINGOMYELIE

la syringomyélie (syrinx = flûte) se présente comme un kyste au centre de la moelle cervicale, souvent associé à une malformation d'Arnold-Chiari ; elle se manifeste habituellement par un syndrome lésionnel dans le territoire du plexus brachial, avec syndrome sous-lésionnel au second plan ; l'IRM a révélé la fréquence des cavités avec peu ou pas de signes neurologiques et la fréquence également des cavités non pas centrales, mais latéralisées

PRONOSTIC D'ENSEMBLE

la plupart des syndromes médullaires ont un pronostic redoutable (traumatismes, métastases, AVC...) ou des résultats chirurgicaux aléatoires (MCA, TIM, syringomyélie...) ; cela n'empêche pas de chercher avec acharnement les quelques étiologies susceptibles d'un traitement efficace : méningiomes, neurinomes, spondylodiscites, FAV...

La survenue de douleurs, notamment dans le territoire sus-lésionnel, en dehors des pathologies de surmenage des membres supérieurs et du rachis cervical, doivent inciter à rechercher systématiquement une complication neurologique de type syringomyélie post-traumatique.

La syringomyélie (fig. 4)

Selon UMBACH(30), l'incidence de la syringomyélie varie de 0.3 à 3.2% avec une moyenne de 1.3%.

L'intervalle de temps de son apparition varie de 2 mois à 36 ans post-traumatiques. Elle se voit avec la même fréquence dans les lésions complètes et incomplètes sans relation avec l'intensité du traumatisme initial. Elles sont plus fréquentes dans les lésions thoraciques et lombaires que cervicales.

En dehors du contexte traumatique, elle peut se voir dans les suites de tumeur extra-médullaire, méningite tuberculeuse, arach-noïdite, traumatisme cervical sans lésion neurologique initiale.

Elle peut être associée à un kyste arachnoïdien. L'extension peut se faire soit vers le haut ou vers le bas par rapport au niveau lésionnel. Dans la pathogénie de cette syringomyélie sont évoqués :

- une lésion vasculaire éloignée de la lésion initiale, le rôle de l'ischémie et des micro-infarctus, la mobilisation excessive de la moelle cervicale, l'action locale des enzymes cellulaires de type lysosome, la liquéfaction de l'hématome, voire la nécrose hémorragique de la moelle ou l'œdème et l'ischémie secondaire à l'arachnoïdite initiale.
- L'extension de la cavité serait liée à des modifications de pression dans le système veineux par l'action des veines intra-médullaires sur la pression du liquide céphalo-rachidien.
- La présence d'arachnoïdite avec adhérence de la moelle au niveau du site de la lésion joue un rôle prépondérant.

Les symptômes qui doivent attirer l'attention : la présence de douleurs à l'effort, la toux et l'éternuement (signes duremériens), apparition de déficit sensitif suspendu, aggravation d'un déficit moteur et augmentation de la spasticité.

La présence de signes végétatifs de type hypersudation, hypertension artérielle, serait moins fréquente que les premiers symptômes déjà évoqués.

Le premier signe d'examen clinique est une diminution ou une abolition des réflexes.

WIART(34) classe l'évolution de la syringomyélie post-traumatique en 4 stades lorsque celle-ci à une évolution ascendante :

Stade 0 : aucun signe

Stade I : faible paresthésie occasionnelle et dysesthésie, faiblesse musculaire, perte d'un point dans la cotation internationale, asymétrie des réflexes.

Stade II : modéré, douleurs fréquentes, hypoesthésie, déficit moteur modéré, perte de deux points, amyotrophie débutante et aréflexie unilatérale.

Stade III : sévère, comporte des douleurs permanentes, intenses, anesthésie, déficit moteur avec perte de plus de 2 points en cotation internationale, amyotrophie et aréflexie bilatérale.

L'examen paraclinique primordial pour dépister et suivre ces syringomyélies est l'IRM qui a largement détrôné le myélo-scanner. L'EMG montre une augmentation de la latence de l'onde F et une diminution des réponses motrices.

L'évolution naturelle de la syringomyélie est imprévisible, elle peut se faire soit vers la stabilisation spontanée soit vers l'aggravation.

En cas d'aggravation, plusieurs techniques chirurgicales sont proposées : aspiration du contenu du liquide, syringostomie, drainage du syrinx mais surtout technique de shunt, soit syringo-pleural ou syringo-péritonéal a fortiori en présence d'arachnoïdite (Schaller(27)). Celle-ci donne un résultat favorable avec une diminution des signes cliniques de 75 à 100% des patients, à 1 an.

Même si la dérivation syringo-péritonéale permet de contrôler le volume de la cavité, elle ne permet pas de prévenir les phénomènes dégénératifs locaux autour de la cavité responsable de l'aggravation de la myélopathie vers le bas.

Par ailleurs la présence de cathéter semble favoriser les phénomènes inflammatoires locaux. Selon BARAT (2), dans les formes complètes, la récupération est meilleure en rapport avec la persistance d'une activité physique plus importante chez les para-plégiques incomplets de nature à augmenter la pression dans les veines épidurales.

Les complications à rechercher en cas de syrinx traité par dérivation sont : un déplacement secondaire du cathéter avec arachnoïdite fibreuse, une hématomyélie dont le traitement est chirurgical.

Est préconisée dans la surveillance d'un traumatisme médullaire la réalisation d'une IRM de référence qui sera à renouveler en fonction des modifications de l'examen neurologique, en faveur notamment d'une telle complication. Par ailleurs toute compression médullaire, de nature à favoriser le développement de ces cavités syringomyéliques, nécessite un traitement chirurgical avec une décompression et stabilisation du foyer.

Les dispositifs cliniques se composent d'une perte de sensations de douleur et de température avec la conservation du contact et abaissent des signes de neurone de moteur affectant le cou, les épaules et les bras.

Le traitement conservateur n'est pas recommandé pendant que le procédé chirurgical arrête le progrès de la maladie mais n'améliore pas les déficits neurologiques déjà actuels. Le traitement chirurgical est recommandé en cas de détérioration clinique ou quand les études du suivi, IRM montre l'augmentation de la taille et de l'extension de la cavité syringomyélie.

La première étape dans le traitement chirurgical est un diagnostic précis de son étiologie, pour diriger le traitement vers la cause fondamentale. Des mesures chirurgicales qui visent à reconstruire la continuité de l'espace sous-arachnoïdien à l'emplacement du bloc sont vivement recommandées.

Qu'est-ce que la syringomyélie?

Il s'agit d'une maladie dans laquelle il est un kyste (syrinx, flûte grec) dans la moelle épinière. Au fil du temps ce kyste s'étend de haut en bas dans la partie du corps de la moelle épinière, lentement et progressivement. Cette blessure entraîne une perte de sensibilité à la douleur, chaleur et froid au toucher en profondeur (ce qui vous permet de savoir où ils en sont les articulations) et la capacité à transpirer dans les zones touchées. Également être associée à une raideur du cou, épaules, bras, et / ou les jambes. Au fil du temps peuvent être affectés au contrôle de la vessie, l'intestin et même les fonctions sexuelles. Les mains sont le plus souvent et plus durement touchés, avec une atrophie des muscles intrinsèques de la même. Les jambes sont touchées beaucoup plus tard dans l'évolution de la maladie. Parfois, il ya une douleur à la nuque de la toux, la défécation, de levage ou de sexe (généralement au moment de l'orgasme). La maladie peut affecter les deux côtés du corps, mais le font habituellement de façon asymétrique. MR image sagittale syringomyélie

Syringobulbia c'est quand les cavités affectent le tronc cérébral (la partie qui relie le cerveau et le cervelet avec la moelle épinière qui contrôle la respiration et des battements cardiaques).

Les symptômes commencent habituellement à l'adolescence ou l'âge adulte, et ont tendance à progresser lentement, mais la détérioration soudaine peut se produire avec une quinte de toux après avoir fait quelques efforts physiques (soulever un poids d'une certaine importance), ou après un traumatisme lésion de la moelle

épineière. De gauche à leur histoire naturelle (non traitée) syringomyélie éventuellement causer la perte progressive de sensation et de la force dans les bras et surtout les mains. Au fil du temps, les zones avec un manque de sensibilité peut se produire, ainsi que le choc des douleurs chroniques. L'atrophie des muscles intrinsèques de la main dans la syringomyélie dans les brûlures indolores. **QUELLES SONT LES CAUSES?** Le liquide céphalo-rachidien est un liquide aqueux qui entoure la moelle épinière et le cerveau. Entrave à la circulation normale de ce fluide est la principale cause de syringomyélie, car qui mène à la formation de kystes. Les différences de pression le long de la moelle épinière, provoquant la croissance du kyste, endommageant la moelle épinière. **TYPES** de syringomyélie : Il existe quatre types: Chiari de type I et type II (80% des cas). post-traumatique (15%). hydrocéphalie (4%). arachnoïdite (1%). tumeur.

Malformation de Chiari de type I et II se produisent dans la période fœtale et d'impliquer la hernie (déplacement vers le bas) du tronc cérébral et le cervelet, entravant ainsi la sortie du liquide céphalo-rachidien du quatrième ventricule. Cela provoque le liquide a tendance à aller dans la moelle épinière cervicale et ainsi apparaissent des kystes dans la moelle épinière cervicale. Dans ce cas, les symptômes commencent habituellement entre 25 et 40 ans. Malformation de Chiari I avec syringomyélie Post-traumatique Syringomyélie survient après une fracture de la colonne vertébrale avec lésion de la moelle épinière. Cela conduit à une fibrose autour du même point de blessure. Impossible de la cavité correctement circuler le liquide céphalorachidien apparaît syringomyélie. Les symptômes peuvent se manifester des mois ou même des années après la lésion initiale, à commencer par la douleur, la faiblesse et déficience sensorielle originaire au point de blessure. Syringomyélie post-traumatique

Dans l'hydrocéphalie augmentation du volume de fluide céphalo-rachidien de pathologie à l'intérieur du cerveau. Dans des cas très exceptionnels est accompagné par une syringomyélie.

En arachnoïdite existe une membrane entourant la moelle épinière (l'arachnoïde) qui est enflammé. Cela entrave la libre circulation de liquide céphalo-rachidien et favorise ainsi l'apparition de la syringomyélie. Les causes de l'arachnoïdite sont variés et parmi eux les méningite tuberculeuse et la cysticercose.

Dans la tumeur syringomyélie une tumeur qui sécrète une substance riche en protéines qui provoque l'apparition d'un kyste dessus et un dessous de la tumeur et à enlever la tumeur a disparu.

Syringomyélie associée à l'existence d'une tumeur intramédullaire

Certains cas de syringomyélie sont familiaux, même si cela est extrêmement rare.

DIAGNOSTIC

Pour la clinique est suspecté et confirmé par une IRM, ce qui montre non seulement la syrinx, mais aussi de toute autre condition entraînant syringomyélie (par exemple, malformation de Chiari I, tumeur, etc) ..

TRAITEMENT

Drogues n'ont aucune valeur curative dans la syringomyélie. La radiothérapie n'est pas utilisée pour manque d'utilité, sauf en présence d'une tumeur. La chirurgie est le traitement généralement recommandé. Dans la plupart des patients dans les résultats de stabilisation ou une amélioration modeste des symptômes. Si l'intervention tardive peut entraîner des dommages irréversibles à la moelle épinière, il n'est donc pas recommandé d'attendre indûment.

La malformation de Chiari I l'objectif principal de la chirurgie est de créer plus d'espace à la jonction entre le cou et la tête, permettant ainsi une circulation adéquate de liquide céphalo-rachidien. Cela se traduit généralement dans la disparition de la syrinx. Dans le cas de syringomyélie post-traumatique, l'idée est de décompresser la moelle épinière au niveau de la lésion initiale, permettant au liquide céphalo-rachidien peut se déplacer librement à nouveau monter et descendre. Si une tumeur est à l'origine syringomyélie, l'excision est le traitement de choix et élimine généralement le syrinx. Dans certains cas il peut être nécessaire de

drainer le syrinx par un cathéter entre le kyste et la cavité péritonéale (shunt péritonéal Siringo) ou la cavité pleurale (plèvre shunt Siringo). Le shunt peut arrêter la progression des symptômes, mais les rechutes (retour à la forme de la cavité) sont communs. La décision d'implanter un shunt nécessite une évaluation approfondie, que cette procédure comporte le risque de lésion de la moelle épinière, une infection, une obstruction ou une hémorragie et, malheureusement, ne fonctionne pas chez tous les patients. Malgré tout la chirurgie n'est pas toujours couronnée de succès.

Décompression de charnière craniale malformation Chiari I avec décompression syringomyélie post-traumatique syringomyélie