

Université badji mokhtar Annaba

Faculté de médecine Annaba

Année 2020

La Syringomyélie

Cours pour Etudiants en 4^{ème} Année Médecine

Dr Feknous .S

Maitre Assistante en Neurochirurgie

CHU Ibn Rochd Annaba

Objectifs pédagogiques :

1- Connaitre la Systématisation de la Moelle Epinière.

2- Savoir poser le Diagnostic Clinique d'une Syringomyélie.

Sommaire

I - Introduction.

II - Rappel Anatomique.

III- Le Diagnostic Clinique.

A- Signes Fonctionnels.

B- Examen Clinique.

IV - Les Examens Complémentaires.

V - Les Formes Etiologies.

VI - Le Traitement.

VII – Conclusion.

Bibliographie.

La Syringomyélie

I Introduction :

Longtemps considérée comme pratiquement incurable, la syringomyélie, cavitation liquidienne intramédullaire, bénéficie, en raison d'une meilleure compréhension physiopathologique depuis les travaux de Gardner et Williams et d'une considérable amélioration de son exploration radiologique depuis le développement de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), d'une nouvelle approche thérapeutique plus active, relevant le plus souvent de la neurochirurgie.

Le pronostic est en effet directement lié au stade évolutif de la maladie lors de l'intervention.

II Rappel Anatomique [1] :

La moelle épinière chemine du trou occipital au bord supérieur de L2 dans un canal ostéoligamentaire inextensible. Elle est plus courte que le canal rachidien, ce qui explique un décalage entre le niveau vertébral et celui du métamère médullaire (exemple : le métamère D12 est en regard de la vertèbre D9).

De la moelle épinière émergent les nerfs spinaux, qui sortent par les trous de conjugaison.

La moelle épinière se termine par le cône terminal au niveau des dernières vertèbres dorsales et de L1 ; les dernières racines spinales (L2 à L5 et les racines sacrées) forment la queue de cheval.

La moelle épinière est entourée d'une pie-mère, puis par l'arachnoïde où circulent le LCS et la dure-mère qui réalise un fourreau cylindrique épais. L'espace extradural est graisseux, rempli de vaisseaux, surtout veineux.

La moelle épinière est organisée transversalement en métamère et longitudinalement en fibres longues. Elles comportent des fibres sensibles et des fibres motrices :

- les fibres sensibles se répartissent :
 - ✓ en voie spinothalamique, qui véhicule la sensibilité thermoalgique : elles cheminent dans le cordon latéral de la moelle du côté opposé ;
 - ✓ en voie lemniscale, qui véhicule le tact épicrotique et la sensibilité profonde située dans le cordon postérieur de la moelle.
- le faisceau pyramidal moteur, après son croisement, descend dans le cordon latéral de la moelle.

III La Clinique [2] :

A- Les Signes Fonctionnels :

Le début insidieux, le caractère parfois très banal des premiers symptômes, la lenteur évolutive habituelle et les périodes de quiescence expliquent que 6 à 8 années séparent encore en moyenne la date d'apparition des premiers troubles de celle du diagnostic, ce délai se doit d'être raccourci pour éviter l'apparition de lésions médullaires irréversibles.

Le contexte est le plus souvent celui d'un adulte jeune (moyenne de 28 à 41 ans).

- La Douleur c'est le mode de révélation le plus fréquent, Il peut s'agir :
- ✓ **de céphalées** : habituellement occipitales, volontiers déclenchées par les mouvements du rachis cervical ou la toux, elles sont associées dans 50% des cas à une malformation osseuse de la charnière, mais très inconstamment à une hydrocéphalie.
- ✓ **de rachialgies** : compte tenu du siège cervical plus fréquent de la cavité intramédullaire, il s'agit le plus souvent de **cervicalgies** banales mais tenaces, un véritable torticolis pouvant être inaugural. Les dorsalgies ou lombalgies accompagnent les cavités situées plus bas .
- ✓ **de douleurs des membres** : remplacées parfois par de simples **paresthésies** ou sensations d'engourdissement d'un segment de membre, elles sont lancinantes à type de brûlures ou de broiements, quasi permanentes avec paroxysmes, réveillant la nuit, et ou en douleurs pseudoradiculaires à type de décharges électriques en éclair, revêtant parfois un caractère mécanique.
- **Troubles de la marche** :

Souvent décrits comme une lourdeur ou raideur, un engourdissement, voire une réelle faiblesse des membres inférieurs, ces troubles, généralement asymétriques, engendrent une marche déséquilibrée, se traduisant parfois, chez l'enfant, par une gêne à l'acquisition de la station debout et à l'apprentissage de la marche.

- **Troubles sensitifs et moteurs des membres supérieurs** :

Volontiers unilatéraux initialement, ils sont ressentis comme une maladresse de la main, une gêne à la préhension des objets, une difficulté à exécuter les mouvements fins.

Ces troubles moteurs peuvent s'associer ou laisser la place à des troubles purement sensitifs comme

Des paresthésies, une mauvaise perception thermique expliquant une brûlure passée inaperçue, ou une hypoesthésie algique rendant compte de la négligence vis-à-vis des microtraumatismes cutanés.

- **Troubles trophiques** :
Arthropathies nerveuses touchant l'épaule, cyphoscoliose, aspect dit succulent des mains, panaris, maux perforants...
- **Signes bulbo-cérébelleux** Il peut s'agir de troubles de la vision, de diplopie, de vertiges, ou encore de troubles de déglutition ou de paresthésies faciales.

Autres symptômes :

Peuvent inaugurer l'histoire clinique, des signes moins évocateurs, tels que des anomalies de la statique rachidienne, essentiellement à type de scoliose, des tableaux de neuropathies périphériques volontiers de type canalaire (syndrome du canal carpien, du cubital au coude ou du sciatique poplité externe au genou), ou encore des troubles génitosphinctériens.

B -Examen clinique :

❖ **Le Syndrome lésionnel :**

Ce syndrome correspond à l'atteinte segmentaire de la moelle au niveau de la cavitation (le plus souvent en cervical) : il a par conséquent la particularité d'être suspendu.

- 1- La classique « **dissociation thermoalgique** », expliquée par la souffrance des fibres spinothalamiques au niveau de leur décussation et se traduisant par une conservation du tact et de la sensibilité profonde avec disparition des sensibilités thermique et algique, peut parfois être remplacée par une atteinte de la sensibilité à tous les modes (mais toujours suspendue) si la cavité intéresse la corne postérieure de la moelle. L'extension de la cavitation au niveau des cornes antérieures médullaires peut engendrer des signes déficitaires moteurs de type « périphériques », avec diminution, voire abolition, des réflexes ostéotendineux initialement, puis amyotrophie à un stade plus avancé réalisant à la phase ultime la **classique « main de singe d'Aran-Duchenne »**
- 2- **Les troubles trophiques** : ils sont le plus souvent superficiels (peau sèche, squameuse ou « Succulente », confinant parfois aux maux perforants plantaires, œdème, hypersudation troubles vasomoteurs), plus rarement profonds actuellement (arthropathies de Charcot, ostéopathies).

L'extension de la cavité vers le tronc cérébral s'arrête généralement au niveau du bulbe, constituant le tableau de « syringobulbie », se traduisant par une atteinte variable et asymétrique des noyaux bulbaires, pouvant associer une névralgie faciale (avec hypoesthésie à tous les modes), un nystagmus (habituellement rotatoire), une hémiatrophie linguale, une dysphonie, une paralysie vélo-palatine et pharyngolaryngée avec troubles de la déglutition.

❖ **Syndrome sous-lésionnel :**

-**Syndrome Pyramidal** : Déficit moteur pouvant aller jusqu'à la plégie, Signe de Babinski positif, ROT vifs Polycinétique et diffusés, Troubles Sphinctériens.

- **Troubles Sensitifs.**

❖ **Les signes de dysraphisme** seront à rechercher :

- Petite Taille.
- Cou Court.
- Implantation Bassa des cheveux, sinus Dermique.

IV Examens complémentaires [3] :

1- La Tomodensitométrie :

Permet de donner des informations complémentaires sur d'éventuelles malformations osseuses associées, notamment au niveau de la charnière cranio cervicale.

2- IRM :

Examen Clé qui Confirme le diagnostic de syringomyélie, sa localisation, son extension, et aussi l'existence d'autres lésions Nerveuses.

L'IRM est Utile aussi pour le suivi Post opératoire.



**Fig N°1 : Coupe Sagittale d'une IRM en pondération T1. Cavitation
Centro médullaire apparaissant en hypo signal (Service de Neurochirurgie).**

V - Formes étiopathogéniques de la syringomyélie [4] :

L'amélioration de la compréhension des différents mécanismes physiopathologiques dépend la codification de conduites thérapeutiques adaptées.

A – La Syringomyélie foraminale :

La syringomyélie foraminale est la forme la plus fréquente. Plusieurs théories, plutôt complémentaires que réellement antagonistes, sont à l'heure actuelle reconnues.

- **communicante** : basée sur le principe d'une libre circulation de LCR entre le IVe ventricule et le canal épendymaire, expliquant la dilatation de celui-ci à la suite d'hyperpressions répétées (soit par imperforation de l'orifice de Magendie selon Gardner, soit secondairement aux augmentations de pressions veineuses selon William)
- **non communicante** : expliquant la formation de la cavitation par le passage de LCR du secteur sous-arachnoïdien vers le canal centro médullaire, via les espaces de Virchow-Robin, en raison d'une hyperpression sous-arachnoïdienne périmédullaire secondaire au blocage de la charnière crano cervicale.

B- Syringomyélies secondaires :

✓ Syringomyélie post-traumatique :

Généralement secondaire à un traumatisme rachidien grave, et se constituant le plus souvent à l'étage intéressé par le choc.

✓ Syringomyélie sur arachnoïdite spinale :

son origine peut être diverse (post méningitique, post hémorragique méningée, post chirurgicale, voire post-traumatique.

✓ Syringomyélies « tumorales » :

Elles peuvent être associées à des tumeurs intra médullaires (le plus souvent hémangioblastomes, astrocytomes et épendymomes), plus rarement à des tumeurs extra médullaires,

- ✓ Syringomyélie et moelle attachée.
- ✓ Syringomyélies idiopathiques.

VI –Traitement [5] :

Les syringomyélie foraminales nécessiteront un geste électif au niveau de la charnière, tandis que les autres formes justifieront un geste directement au niveau de la cavité.

La Chirurgie de la charnière cranio -cervicale.

Le principe consiste à rétablir une circulation normale du LCR. Par la décompression ostéo dural.

Par libération d'éventuelles adhérences arachnoïdiennes susceptibles de gêner l'écoulement physiologique de LCR.

La Chirurgie de la cavitation intra médullaire :

La technique actuelle consiste le plus souvent à drainer la cavité par interposition d'un cathéter vers les espaces sous-arachnoïdiens avec des résultats plus au moins décevants.

VII –Conclusion :

Le pronostic de la syringomyélie dépend de la précocité du geste thérapeutique, donc de la précocité du diagnostic, ce dernier est plus aisé grâce à l'avènement et au progrès de l'IRM.

Bibliographie :

[1] Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994 ; 8

[2] Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clin Neurosurg* 1959 ; 6 : 131-1400 : 3-15

[3] Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG. Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: an analysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery* 1994 ; 35 : 214-224

[4] Williams B. The distending force in the production of communicating syringomyelia.

[5] Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 1972 ; 2 : 799-800