

LA SYRINGOMYELIE

I-INTRODUCTION :

La syringomyélie a été longtemps définie comme une simple entité anatomo-clinique, c à d une large cavité rétroépendymaire s'étendant sur plusieurs segments de la moelle, à prédominance cervicale et responsable d'un syndrome neuromusculaire sensitif et trophique. Actuellement, la définition la plus admise permet d'identifier selon l'étiologie:

- La syringomyélie communicante ou foraminale associée à des anomalies congénitales et/ou acquises de la charnière craniale-cervicale "CCC". C'est la plus fréquente.
- La syringomyélie secondaire: Post-traumatique, liée à une arachnoïdite ou à une tumeur rachidienne.
- La syringomyélie primitive ou idiopathique: Sans étiologie. L'étiopathogénie reste mystérieuse.

II-ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

- La lésion de la substance grise médullaire interrompt les voies de la sensibilité extra-lemnisciale au niveau de la substance grise d'où abolition de la sensibilité thermo-¹algésique. Elle respecte cependant le cordon postérieur d'où la conservation de la sensibilité tactile et profonde consciente.
- La lésion s'étend jusqu'à la corne antérieure où elle détruit une partie importante des neurones. ²
- La cavité syringomyélique s'étend en hauteur sur plusieurs segments de la moelle en respectant la substance grise en dessous et en dessus ce qui explique que le tableau clinique est suspendu. En largeur, elle comprime les faisceaux de la substance blanche de la moelle.
- Les parois de la cavité sont constituées d'une prolifération astrocytaire.
- Elle peut occuper n'importe quel segment de la moelle mais le plus souvent, c'est la moelle cervicale qui est atteinte.
- ¹• La cavité contient du LCR lorsqu'elle communique avec les espaces crâniorachidiens, c'est la syringomyélie communicante, d'origine mal-formative.
- ²• Si elle est strictement intra-médullaire, elle contient un liquide +/- riche en Albumine, c'est la syringomyélie non-communicante, d'origine fréquemment tumorale.
- ⁴• Des lésions bulbaires sont souvent associées, c'est la syringomyélie bulbaire.

III-DIAGNOSTIC CLINIQUE type de description: ATTEINTE DE LA MOELLE CERVICALE : TM Le syndrom elésionnel suspendu, avec

1. Dissociation syringomyélique de la sensibilité avec

- Disparition de la sensibilité thermo-algésique et conservation de la sensibilité tactile et profonde.
- La dissociation est retrouvée dans une zone suspendue touchant une partie ou la totalité des membres supérieurs, parfois la région cervicale.
- La dissociation est souvent "asymétrique", notamment au début (brûlures non-ressenties, panaris indolore.)

- 1. Aréflexie intéressant 1 ou tous les réflexes du membre supérieur.

- 2. Parésie et amyotrophie (H. éminence thenard et Hypo thenard)

corne Anter }

- Résulte de la destruction des neurones de la corne antérieure.
- La distribution est asymétrique.
- Lorsque la main est touchée, elle tend à reproduire la main du singe.
- L'atteinte précoce des muscles vertébraux induit une cypho-scoliose avec déformation du thorax.

4. Troubles trophiques

- La peau des mains est sèche et squameuse ou amincie.
- Le derme et le tissu sous-cutané sont envahis par l'œdème donnant une cheiromégalie (main hypertrophiée.)
- Fractures spontanées.
- Arthropathie coude - épaule.

TM Le syndrom esous-lésionnel avec

1. Irritation pyramidale.
2. Dyskinesthésie du membre inférieur par irritation du cordon postérieur.
3. Exceptionnellement, le syndrome sous-lésionnel peut être formé d'une paraplégie spasmodique sévère.

IV-EVOLUTION :

Lente et progressive, des périodes de stabilisation peuvent se voir. Cependant, des aggravations brutales et rapides peuvent être observées.

V-FORMES CLINIQUES :

A. *SYRINGOBULBIE* ou *SYRINGOMYELOBULBIE*: La sémiologie bulbaire est souvent latéralisée et vient s'ajouter à la

sémiologie médullaire avec : \checkmark - (8-9, 10-11-12) [↑]

- 1-Atteinte vestibulaire (VIII) 2-Atteinte du trijumeau (V) -
- 3-Atteint du noyau ambigu (IX, X et XI) 4-Hémi-atrophie linguale (XII)

B. *SYRINGOMYELIE* + *MALFORMATION D'ARNOLD - CHIARI*: En plus de la sémiologie médullaire, on peut avoir

- 1) Atteinte bulbaire. 2) Atteinte cérébelleuse.
- 3) Atteinte de la moelle cervicale haute.
- 4) Céphalées occipitales survenant par crises et accompagnées de vertiges et de troubles de l'équilibre.

C. *SYNDROME SYRINGOMYELIQUE D'AUTRES ETIOLOGIES*: Des processus de nature diverse peuvent aboutir à une lésion centro-médullaire dont la sémiologie se traduit par un syndrome syringomyélique:

- *Hématomyélie traumatique.* ✓
- *Lésions ischémiques de la moelle.* ✓
- *Lésions méningées inflammatoires* d'évolution chronique (méningite tuberculeuse.)
- *Tumeurs de la moelle* (épendymome, gliome, etc.)

VI-DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :

A. Ponction lom baire: Révèle un LCR normal dans sa pression et sa composition.

✓ B. Radiographiedurachis: peut montrer

- a. L'empreinte d'une grosse moelle.
- b. Des anomalies de la charnière occipito-vertébrale "COV".
- c. Une spina bifida.
- d. Une cypho-scoliose.

✓ e. Scanner: En fenêtre osseuse, il permet l'analyse des anomalies osseuses de la COV. Le scanner couplé à la myélographie objective une moelle large.

- +++
f. IRM : Précise l'extension en hauteur de la cavité ainsi que les anomalies associées (hydrocéphalie, malformation d'Arnold – Chiari.)

VII-TRAITEMENT :

A. *Traitement médical symptomatique.*

B. *Traitement chirurgical*: ^① $\frac{3}{4}$ Chirurgie décompressive de la CCC ou crâniectomie occipitale basse avec ouverture du trou occipital et laminectomie C1, C2.

C1 – C2.

$\frac{3}{4}$ Intervention sur la cavité syringomyélique avec drainage ^② dans les espaces sous-arachnoïdiens.

$\frac{3}{4}$ Dérivations ventriculaires. ^③