

# Les syringomyélies Comment j'évoque le diagnostic ? Comment je le confirme ?

---

As de Pique

Centre de Conférences Les Pensières

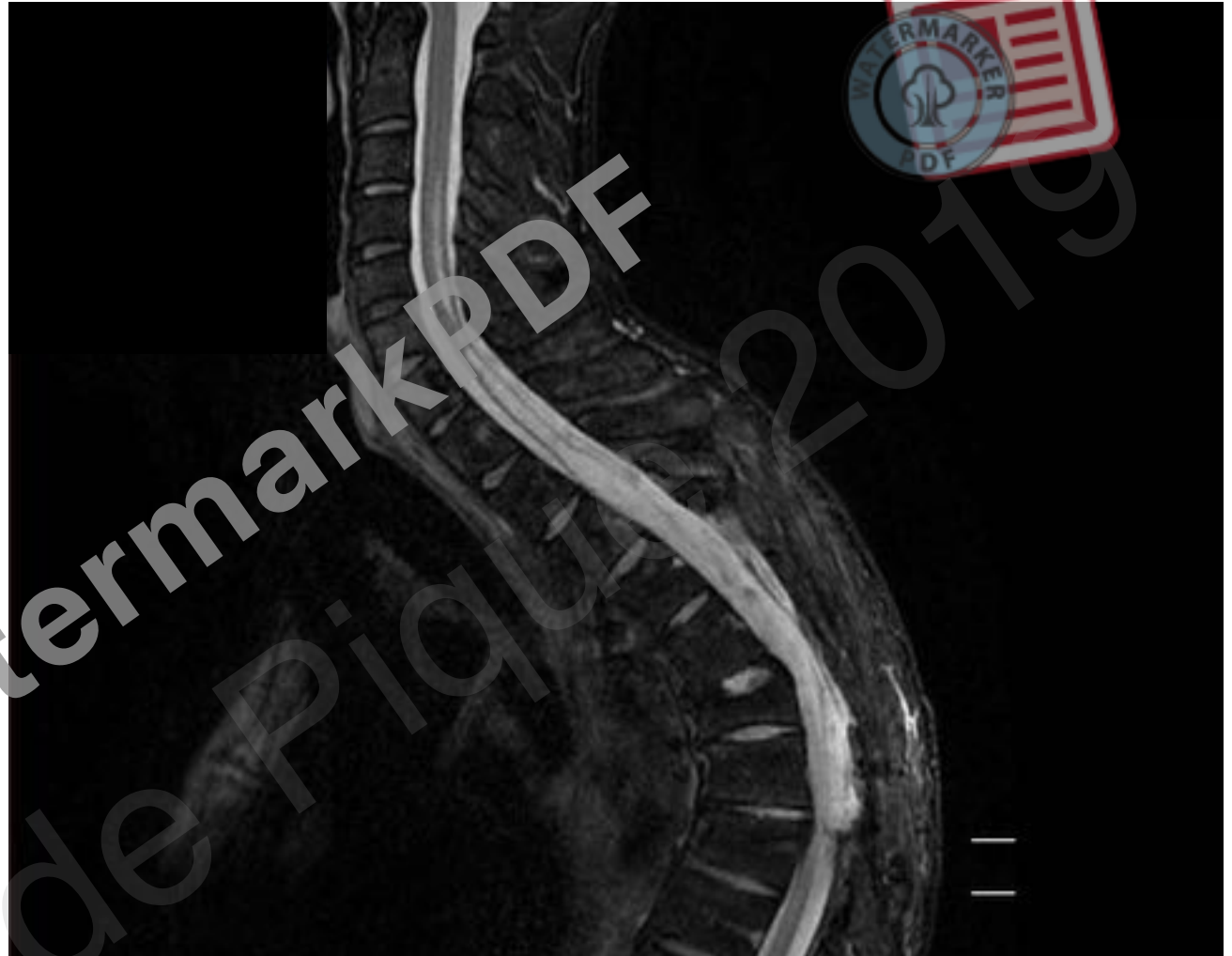
Jeudi 31 janvier 2019

Claire Hentzen

Chef de Clinique Assistant

Service de Neuro-urologie du Pr Amarenco

Hôpital Tenon



# Définition

## ➤ Syringomyélie

- Syringe = flute, tuyau
- Muelos = moelle

Cavité au sein de la moelle, sans communication directe avec le 4<sup>ème</sup> ventricule, avec paroi composée de gliose réactionnelle.

## ➤ Hydromyélie

- Communication avec le 4<sup>ème</sup> ventricule
- Paroi bordée d'épendymocytes
- Cavité intra-médullaire centrale et de petite taille chez un patient sans signe neurologique en dehors des douleurs et chez qui aucune anomalie de circulation du LCR ou de la conduction médullaire (PES) n'est mise en évidence (Roser 2009)

- Majorité des syrinx : entre C2 et T9



# Historique

1827

- C. P. Ollivier  
« L'examen de la structure intérieure de la moelle épinière démontre également qu'il n'existe pas en son centre un canal, comme quelques anatomistes l'ont pensé »

- G. Duchenne de Boulogne

ptomatologie clinique sans corrélation anatomique chez

1883

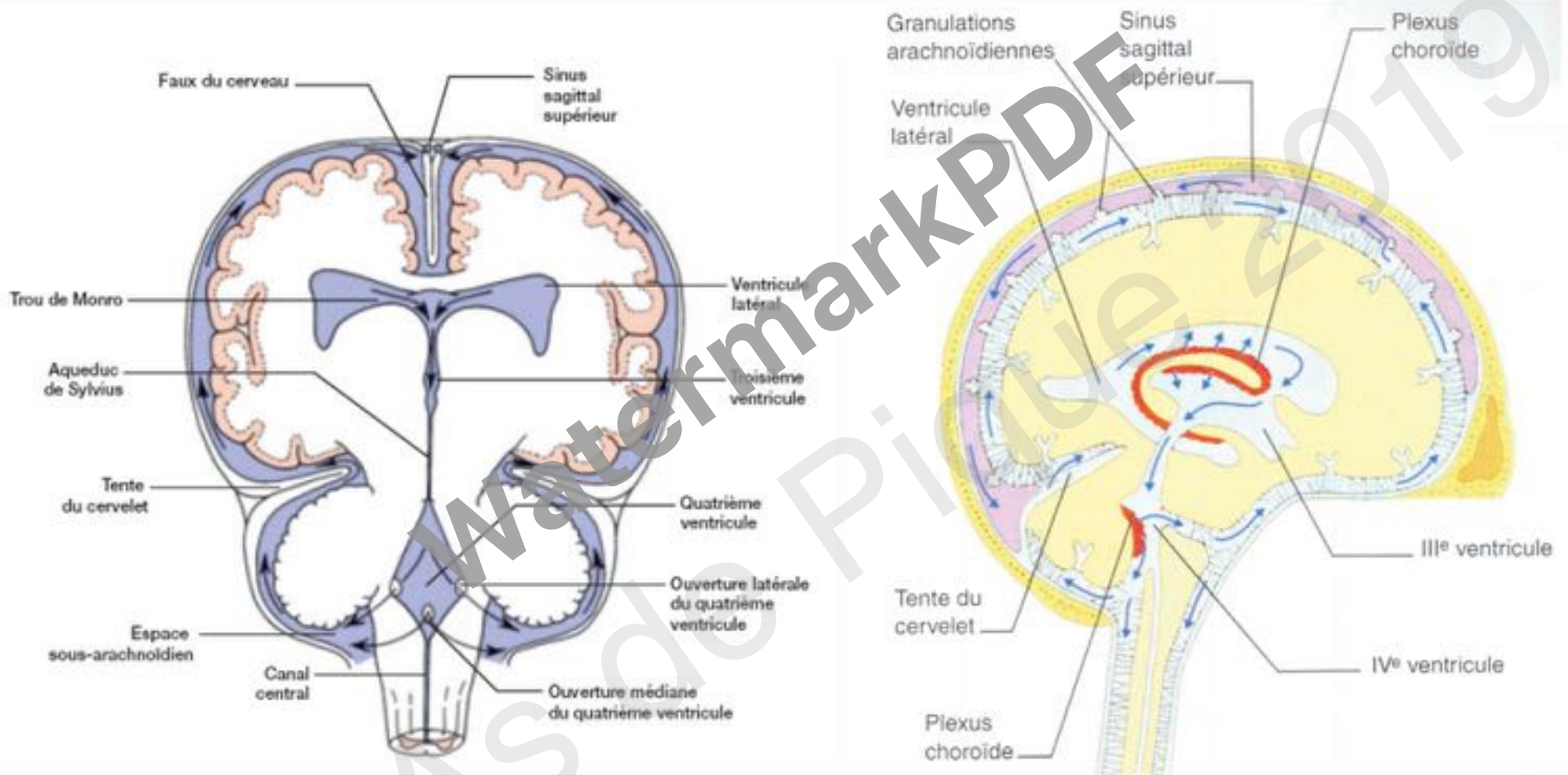
- Parésie analgésique à panaris

1887-90

- Anna Bäumlér et Isidore Bruhl
- Description du tableau complet de la syringomyélie



# Liquide cérébro-spinal





# Classification

## Groupe 1

**Conséquence de perturbations de l'hydrodynamique par obstacle sur l'écoulement du LCS, acquise**

**Syringomyélie foraminale ou communicante** : anomalie de la charnière crania-cervicale, dysraphisme ouvert ou fermé

**Syringomyélie non foraminale ou non communicante** : sténose canalaire dégénérative ou post traumatique, obstacle tumoral, arachnoïdite

## Groupe 2

Conséquence de pathologies intramédullaires affectant directement le parenchyme

Non évolutive  
Moelle « détergée » par la résorption naturelle du tissu nécrotique

## Groupe 3

Cavités syringomyéliques idiopathiques

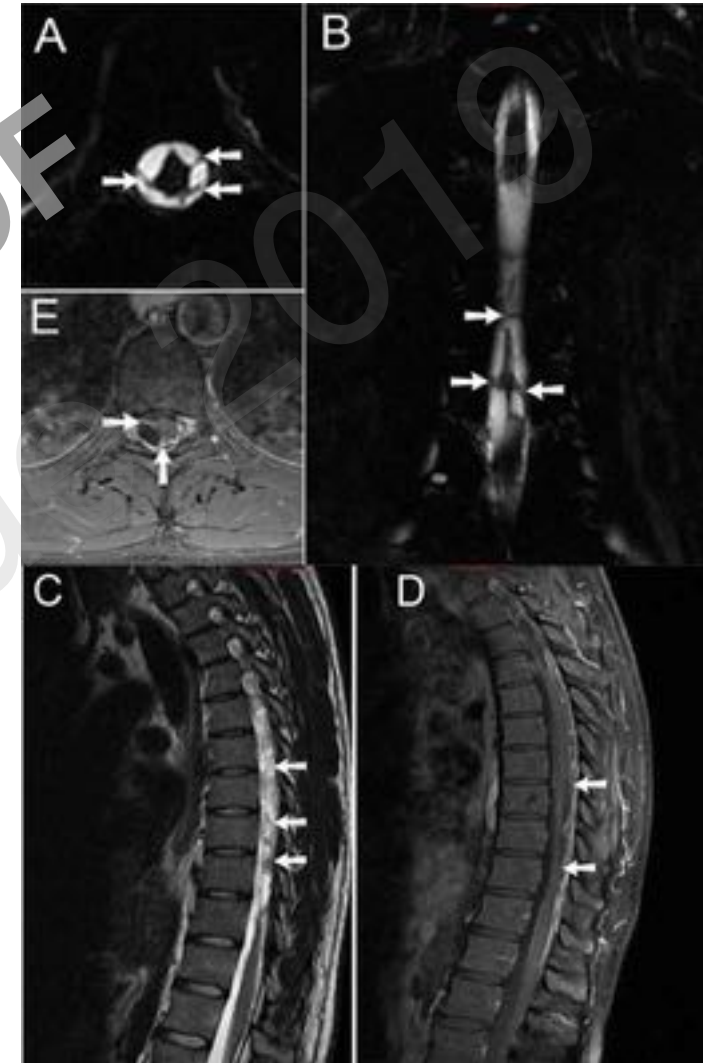
**Cavités idiopathiques** ne s'inscrivant dans aucune pathologie (tumeur, traumatisme, arachnoïdite)

**Persistance du canal central de l'épendyme** à l'âge adulte = variante de la normale

# Syringomyélie post traumatique

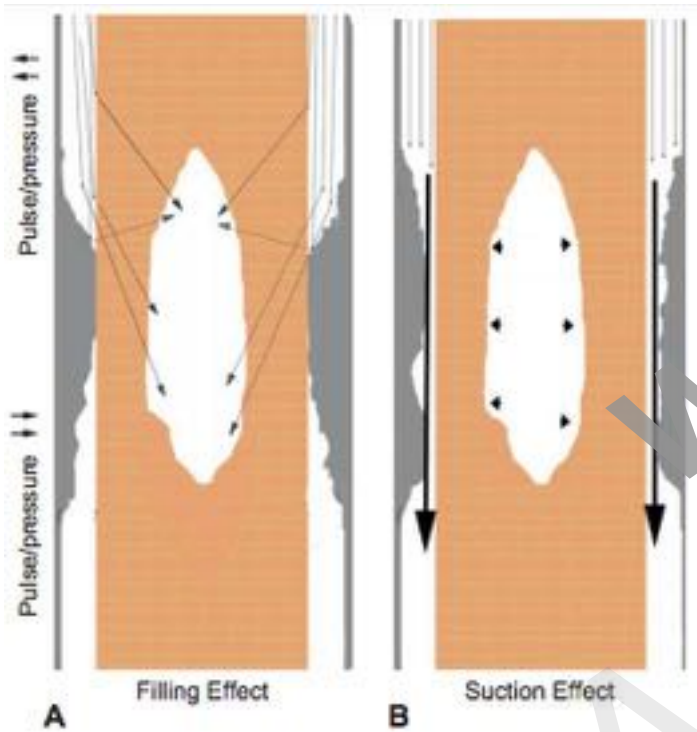
## Physiopathologie :

- Lésion médullaire primaire
  - Lésions médullaires secondaires (ischémie, inflammation)
- } Nécrose  
➔ myélomalacie
- Défaut d'écoulement du LCS, favorisé par
    - Arachnoïdite cicatricielle
    - Sténose canalaire osseuse post traumatique
    - Gonflement des veines épiderale soumises aux variations de pressions intra-thoraciques
  - Modification de l'expression des protéines de transport de l'eau intramédullaire

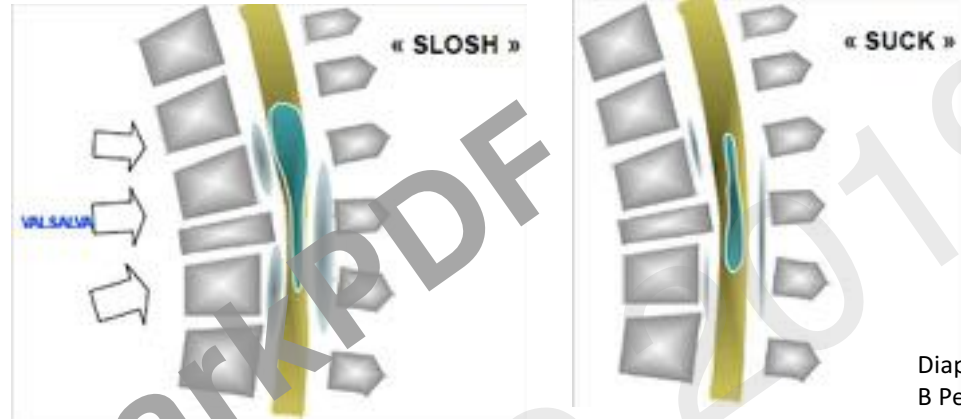


# Syringomyélie post traumatique

Obstruction et perturbation du flux du LCS entre systole et diastole



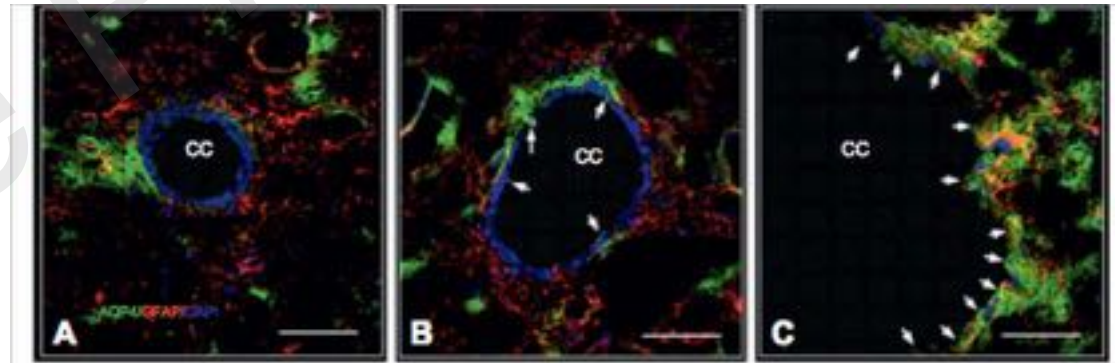
Schild 2012



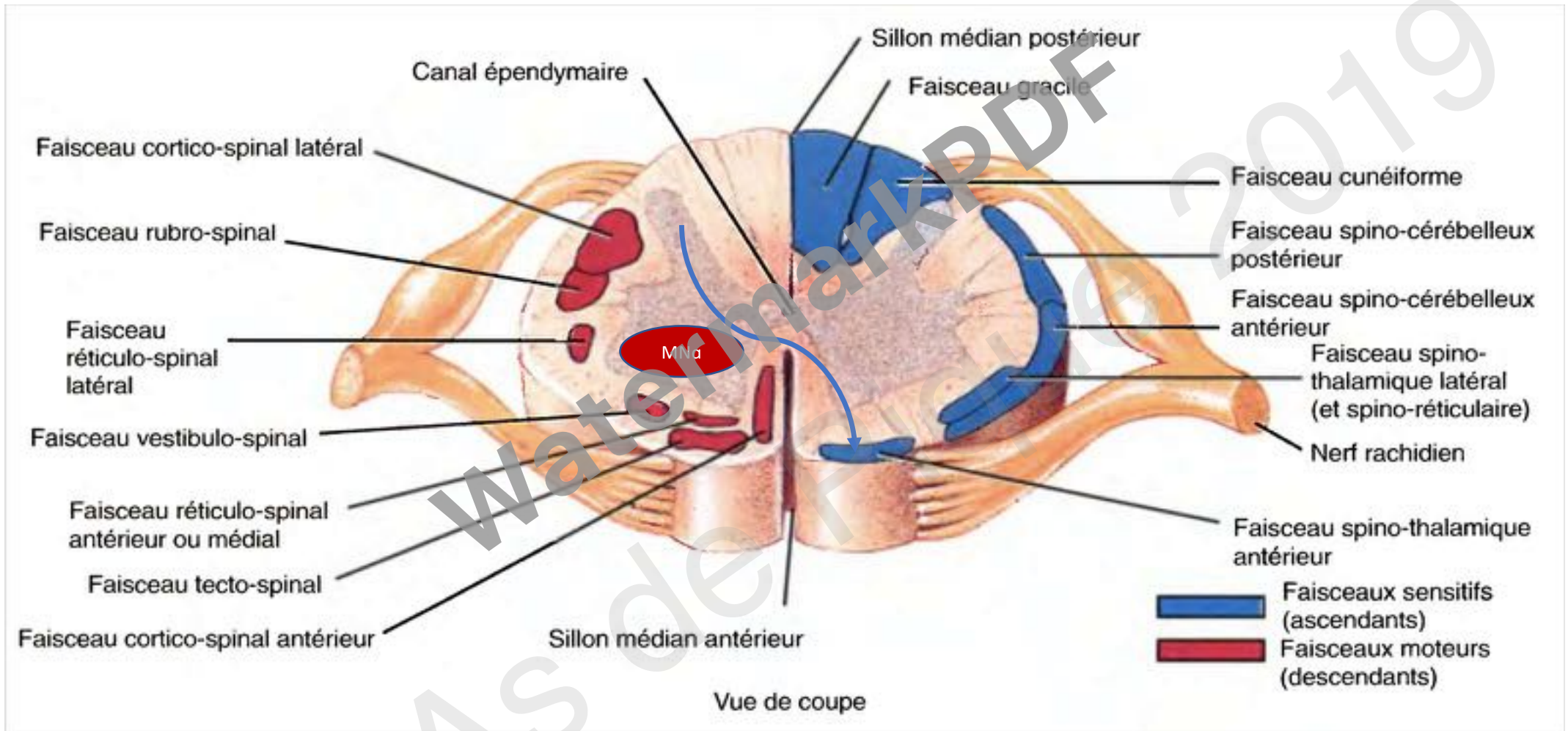
Diapositives  
B Perrouin Verbe

Aggravation par les efforts à glotte fermée

Augmentation de l'expression de l'AQP4+  
Paroi mixte épendymocytes + astrocytes



# Rappels anatomiques





# Présentation clinique

## Syndrome centro médullaire

- Souffrance du tractus spino thalamique

- Dissociation sensitive caractéristique :  
altération thermoalgique des membres  
supérieurs

- Souffrance de la corne antérieure

- Signes moteurs : atrophie, hypotonie,  
aréflexie

- Souffrance du tractus pyramidal

- Souffrance du tractus postérieur

Lésionnel, primaire

Sous lésionnel, plus tardif

# Altération de la

- Paresthésies, douleurs neuropathiques, altération de la sensibilité thermoalgique : « troubles dissociés »
- Topographie radriculaire aux MS : « suspendue »
- Puis, atteinte des autres modalités sensibles
- Examen clinique = score ASIA

ASIA INTERNATIONAL STANDARDS FOR NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY (ISNCSCI) ISCOS

Examen neurologique du traumatisé médullaire

**DROITE** EVALUATION MOTRICE EVALUATION SENSITIVE

MS D

Flexion du coude C5  
Extension du poignet C6  
Extension du coude C7  
Flexion du médus C8  
Abduction du 5<sup>e</sup> doigt T1

MI D

Sensibilité anale ou/ou/nor?

RIGHT TOTALS (MAXIMUM) (50) (56) (56)

MOTOR SUBSCORES UER (MAX (25)) + UEL (25) = LEMS TOTAL (50) LER (MAX (25)) + LEL (25) = LEMS TOTAL (50)

SENSORY SUBSCORES ITR (MAX (56)) + LTL

NEUROLOGICAL LEVELS 1. SENSORY 2. MOTOR 3. NEUROLOGICAL LEVEL OF INJURY (NLI) 4. COMPLETE OR INCOMPLETE 5. ASIA IMPAIRMENT SCALE

This form may be copied freely but should not be altered without permission from the

# Altération de l

## ➤ Atteinte périphérique

- Atrophie
- Aréflexie
- Atteinte des muscles intrinsèques et extrinsèques de la main

## ➤ Atteinte centrale sous lésionnelle

- Signe d'irritation pyramidale

## ➤ Examen clinique

Score ASIA

Réflexes Ostéo-Tendineux



ASIA INTERNATIONAL STANDARDS FOR NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY (ISNCSCI) ISCOS

Examen neurologique du traumatisé médullaire

**DROITE** EVALUATION MOTRICE EVALUATION SENSITIVE

MS D

C2  
C3  
C4

Flexion du coude C5  
Extension du poignet C5  
Extension du coude C6  
Flexion du médus C6  
Abduction du 5<sup>e</sup> doigt T1

Commentaire (Non-Appliquer l'option for AIT? Patient)

T2  
T3  
T4  
T5  
T6  
T7  
T8  
T9  
T10  
T11  
T12  
L1

MI D

L2  
L3  
L4  
L5  
S1  
S2  
S3  
S4-5

Sensibilité anale (oui/non?)

RIGHT TOTALS (MAXIMUM) (50) (56) (56)

MOTOR SUBSCORES UER  + UEL  = UEMS TOTAL  LER  + LEL  = LEMS TOTAL

MAX (25) (25) (50) MAX (25) (25) (50)

SENSORY SUBSCORES ITR  + ITL  = IEMS TOTAL

MAX (56)

NEUROLOGICAL LEVELS 1. SENSORY R L 2. MOTOR R L

3. NEUROLOGICAL LEVEL OF INJURY (NLI)

4. COMPLETE OR INCOMPLETE (Specify - Any sensory or motor loss) 5. ASIA IMPAIRMENT SCALE

This form may be copied freely but should not be altered without permission from the

# Atteinte trophique et vasomotrice

- Secondaire à l'atteinte du cordon intermédio-latéral, sympathique
- Main : aspect lisse et brillant, froid, cyanotique. Ongles fragiles et cassants
- Troubles végétatifs : anhydrose, hyperhydrose
- Cas extrêmes : macrosomie partielle, ulcérations cutanées
- Os : ostéolyse, arthropathie neurogène

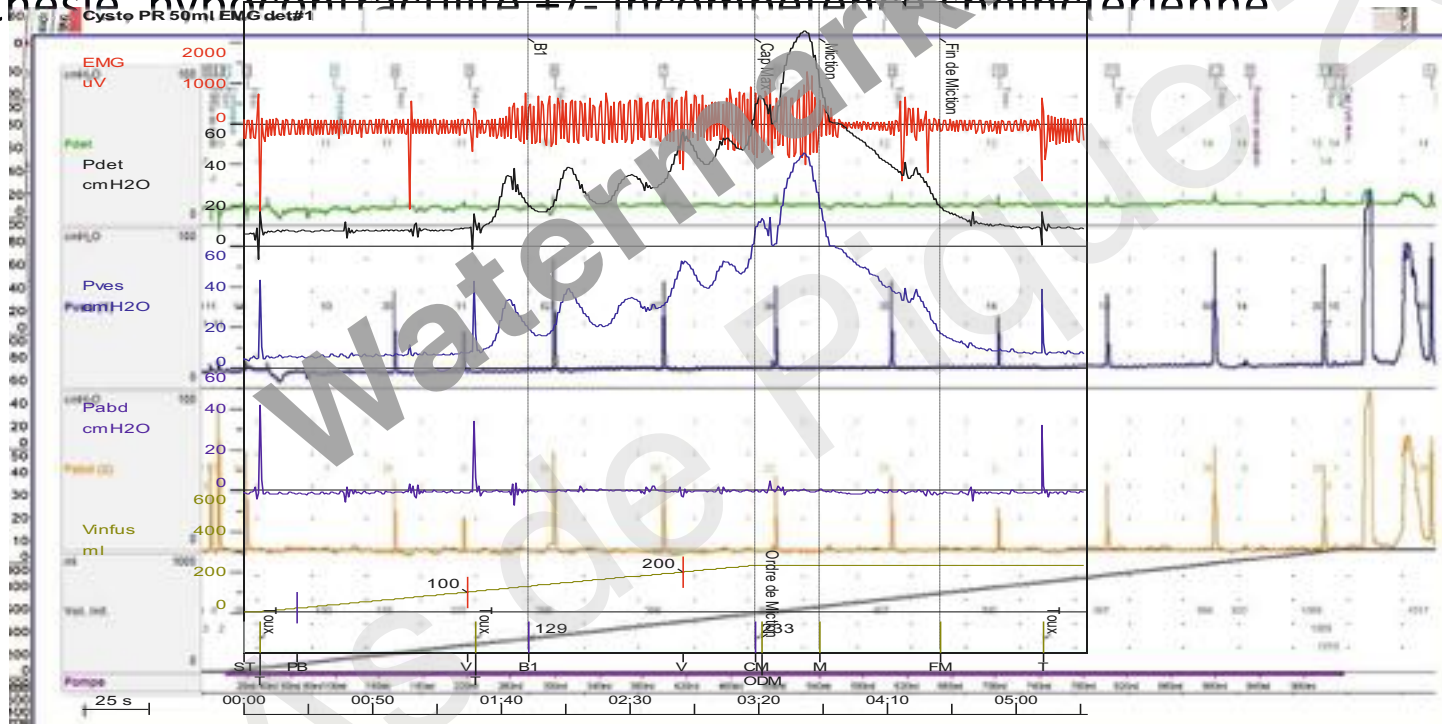




# Atteinte vésico-sphinctérienne

## ➤ Plusieurs tableaux possibles

- Hyperactivité détrusorienne + dyssynergie vésico-sphinctérienne
- Dyssynergie vésico-sphinctérienne isolée
- Hyperactivité + incompétence sphinctérienne
- Hypoesthésie, hypocontractilité +/- incompétence sphinctérienne



# Syringomyélie post-traumatique

## ➤ Signes évocateurs

- Douleurs neuropathiques sus lésionnelles
- Déficit moteur sus lésionnel, modification des ROT
- Troubles thermo algiques suspendus, souvent unilatéraux

Signes classiques  
Score ASIA

- Majoration de la spasticité
- Augmentation des phénomènes d'HRA
- Modification de la symptomatologie vésico-sphinctérienne
- Dyshidrose

Après avoir éliminé  
une épine irritative

# Imagerie

- IRM = examen de référence
- Séquences CISS (constructive interference in steady states) : identification de membranes ou brides arachnoïdiennes
- Etude dynamique du flux de LCS (couplé à ECG) : distinction patterns physiologiques et pathologiques

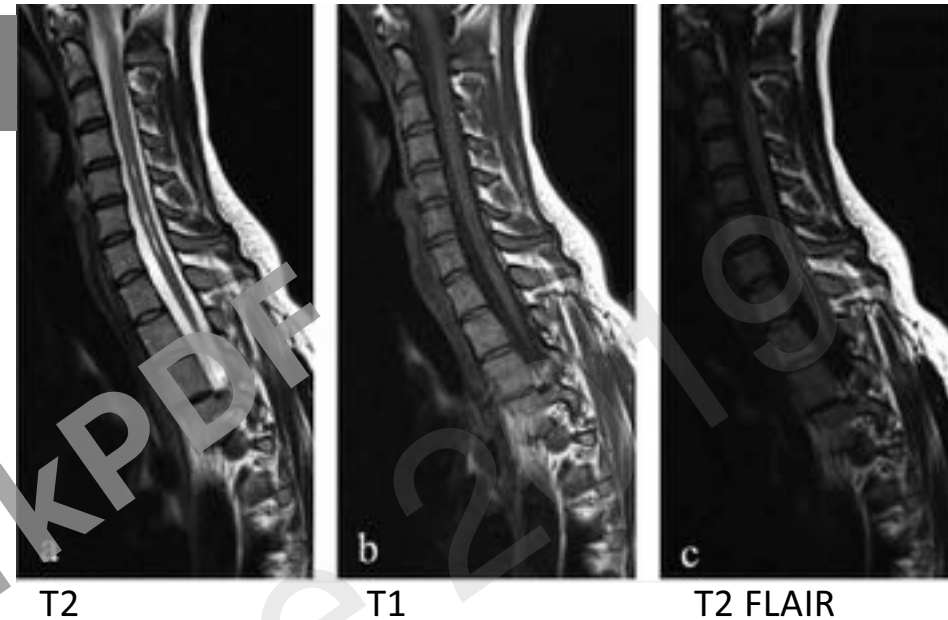


# IRM

Cavité kystique : hyposignal T1, hypersignal T2

Coupes sagittales T1, T2

- Niveau de la syrinx
- Extension
- Troubles de la statique rachidienne / sténose résiduelle
- FLAIR : diagnostic différentiel de myélomalacie post-traumatique



Coupes axiales

- Confirmation diagnostic intramédullaire
- Aspect de la cavité
- Sténose, cloisonnement, moelle fixée

Syringomyélie T3, lésion extra médullaire T5



# Prise en charge médicale

- Traitement de la douleur
- Evaluation et traitement local ou générale de la spasticité si nécessaire
- Prise en charge des troubles vésico-sphinctériens : protection du haut appareil, prévention des infections, confort
- Evaluation psychologique et suivi
  
- Recommandations :
  - Eviter les efforts à glotte fermée : traitement de la constipation, discussion pluridisciplinaire pour femmes enceintes, pas de sport avec efforts à glotte fermée (haltérophilie)
  - Attention au risque d'aggravation : lithotritie extracorporelle et chirurgies coelioscopiques
  - Dysraphisme lombo sacrée : ponction lombaire, péridurale ou rachis anesthésie contre-indiquées

# Suivi

## Protocole national de diagnostic et de soins, 2016

### ➤ Clinique :

- Tous les 3 mois pendant les 2 premières années
- Puis tous les 6 mois si stable

### ➤ Radiologique :

- Tous les 6 mois pendant les 2 premières années
- Puis tous les ans

### ➤ Dépistage après lésion post traumatique

- Suivi clinique annuel
- IRM à 3 mois, 1 an, 2 ans, 5 ans, puis en cas de signes d'appel (HAS 2007)

## Conclusion – Messages clés



- Syringomyélie = cavité liquidienne intra-médullaire
- Signes précoces : atteinte sensitive thermo-algique suspendue, puis atteinte motrice périphérique
- Signes tardifs : atteinte sensitive et syndrome pyramidal sous lésionnel, troubles cutanés, troubles vésico-sphinctériens
- Chez les blessés médullaires post traumatiques : surveillance score ASIA, réflexes ostéo-tendineux
- Dépistage : IRM médullaire, coupes axiales et sagittales
- Chirurgie ?