

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syringomyélie

Prise en charge diagnostique et thérapeutique

Centre de référence C-MAVEM
Chiari, syringomyélie et malformations vertébro-médullaires

septembre 2024

Sommaire

Liste des abréviations.....	p. 3
Synthèse à destination du médecin traitant.....	p. 4
1 Introduction.....	p. 5
1.1 Définitions 5	
1.2 Epidémiologie 5	
1.3 Pathophysiologie 6	
2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins.....	p. 7
3 Diagnostic et évaluation initiale.....	p. 7
3.1 Objectifs 7	
3.2 Professionnels impliqués 8	
3.3 Diagnostic positif et différentiel 8	
3.4 Diagnostic étiologique 9	
3.5 Evaluation du retentissement 11	
3.5.1 Retentissement clinique 11	
3.5.2 Retentissement paraclinique 11	
3.6 Annonce du diagnostic et information du patient 12	
4 Prise en charge thérapeutique.....	p. 12
4.1 Objectifs 12	
4.2 Prise en charge chirurgicale 13	
4.3 Prise en charge médicale 14	
4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie 15	
5 Suivi.....	p. 16
5.1 Objectifs et professionnels impliqués 16	
5.2 Consultations et examens complémentaires 16	
Annexe 1. Liste des participants.....	p. 18
Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des l'associations de patients	p. 19
Références bibliographiques.....	p. 20

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
CETD	Centre d'Evaluation et de Traitement de la Douleur
CRMR	Centre de Référence Maladie Rare
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
LCS	Liquide Cérébro-Spinal
MPR	Médecine Physique et de Réadaptation
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins

Synthèse à destination du médecin traitant

Une syringomyélie est une cavité liquidiennne intramédullaire résultant d'un trouble de la circulation du liquide cébrospinal (LCS). Il faut distinguer les syringomyélies des autres cavités liquidiennes intramédullaires sans trouble de circulation du LCS, en particulier d'un canal central persistant ou dilaté. La prise en charge diagnostique et thérapeutique est guidée par la recherche de l'obstacle et le rétablissement de la circulation du LCS dans les espaces sous-arachnoïdiens.

Le diagnostic de syringomyélie repose sur l'identification d'un obstacle à la circulation du liquide cébrospinal. Ce trouble circulatoire peut être situé au niveau de la jonction craniovertébrale (malformation de Chiari) ou au niveau périmédullaire (arachnoïdite). L'IRM médullaire complète, éventuellement complétée par des séquences de flux, des séquences T2 millimétriques ou T1 avec injection, est l'examen clé pour faire le diagnostic positif et étiologique d'une syringomyélie.

La prise en charge chirurgicale d'une syringomyélie est d'abord celle de sa cause et a pour objectif de rétablir la circulation du LCS. S'il s'agit d'une syringomyélie foraminale, le traitement chirurgical de la malformation de Chiari est la décompression ostéodurale de la jonction craniovertébrale. S'il s'agit d'une syringomyélie non foraminale, le traitement chirurgical peut être une arachnoïdolyse si l'arachnoïdite est focale ou bien une dérivation de la syrinx si l'arachnoïdite est étendue.

Quelle que soit l'étiologie, une prise en charge médicale pluridisciplinaire au long cours est indispensable en cas de douleurs neuropathiques, troubles vésico-sphinctériens, déficits neurologiques ou spasticité.

Le suivi d'une syringomyélie est un suivi pluridisciplinaire au long cours, idéalement réalisé par des praticiens spécialisés dans le cadre d'un centre de référence. Il comprendra la réalisation d'une consultation annuelle de neurochirurgie avec réalisation d'une IRM moelle entière et un suivi spécialisé régulier selon le retentissement (MPR, neuro-urologie, algologue).

Le médecin traitant du patient a un rôle essentiel lors de la prise en charge initiale pour orienter le patient vers le neurochirurgien, à même de confirmer ou non le diagnostic de syringomyélie (et de ne pas poursuivre de suivi ou d'explorations inutiles en cas de canal central persistant ou dilaté). Il s'assure et coordonne ensuite le suivi pluridisciplinaire et signale notamment aux spécialistes les signes devant faire suspecter une évolutivité ou des complications.

Les patients peuvent trouver des informations sur le site du centre de référence C-MAVEM (Chiari, syringomyélies et malformations vertébro-médullaires) : www.c-mavem.fr ; et sur celui de l'association de patients APAISER : www.apaiser.org.

1 Introduction

1.1 Définitions

Le terme « syringomyélie » désigne la formation d'une cavité liquidienne située dans la moelle épinière résultant d'un trouble de circulation du liquide cébrospinal (LCS).

Toutes les cavités liquidiennes intramédullaires ne sont pas des syringomyélies. En particulier, les anomalies du canal centromédullaire (aussi appelé « canal central » ou « canal épendymaire ») sont souvent étiquetées à tort comme des syringomyélies.

La distinction fondamentale est qu'une syringomyélie résulte d'un trouble de circulation du LCS, qu'il soit d'origine foraminale (dans le cadre d'une malformation de Chiari) ou d'origine périmédullaire (dans le cadre d'une arachnoïdite).

En revanche, un canal central dilaté ou persistant (anciennement appelé « hydromyélie ») ne résulte pas d'un trouble de circulation du LCS : il s'agit simplement d'une variante anatomique (reliquat foetal sans caractère pathologique).

Par ailleurs, il existe d'autres cavités liquidiennes intramédullaires qui ne sont pas non plus des syringomyélies, parmi lesquelles on peut citer : les kystes péri-tumoraux, les kystes gliopépendymaires, les myélomalacies, etc. (1)

Savoir distinguer une syringomyélie d'un diagnostic différentiel en recherchant un obstacle à la circulation du LCS est fondamental : ce raisonnement guidera la prise en charge diagnostique et thérapeutique exposée dans ce protocole.

1.2 Epidémiologie

La syringomyélie, qu'elle soit d'origine foraminale (en lien avec une malformation de Chiari) ou non foraminale (en lien avec une arachnoïdite le plus souvent), est une maladie rare dont la prévalence dans la population générale est difficile à estimer.

La prévalence d'une malformation de Chiari morphologique (définie par une descente tonsillaire > 5 mm) dans la population générale peut être estimée à partir d'IRM réalisées pour d'autres indications. Elle est de 0.77% (175 / 22 591) dont 86% (0.66%) de patients symptomatiques dans la population adulte (2) et de 3.6% (509 / 14 116) dont 32% (1.15%) de patients symptomatiques dans la population pédiatrique (3).

La prévalence d'une syringomyélie dans le cadre d'une malformation de Chiari est de 60% à 85% des patients dans les séries chirurgicales (avec une surestimation certaine puisque la plupart des chirurgiens considèrent la présence d'une syringomyélie comme un critère d'indication chirurgicale) ; de 12 à 23% des patients pédiatriques et 4.8% des patients adultes dans les séries de malformations de Chiari « fortuites ». Il existe une nette prépondérance de patients de sexe féminin parmi les patients opérés d'une malformation de Chiari (sex ratio H:F = 1:2) (4) sans qu'il ne soit démontré que cette prépondérance se retrouve dans la population asymptomatique (2).

Enfin, la prévalence d'une syringomyélie dans le cadre d'une arachnoïdite post-traumatique est estimée à 3.4% des traumatismes médullaires (5) et on estime que 51% des syringomyélies non foraminales sont d'origine post-infectieuses (6).

1.3 Pathophysiologie

Les mécanismes physiopathologiques impliqués dans la syringomyélie ont fait l'objet de multiples théories depuis la fin du 19^e siècle jusqu'à nos jours, dont la revue exhaustive (7) n'est pas ici l'objectif.

Dès les premières théories (Gull, 1862 et Leyden, 1876), est fait l'hypothèse que la syrinx est un élargissement du canal central, appelé « hydromyélie », à l'origine de la confusion qui subsiste encore.

Cette idée fut reprise par Gardner (1965) (8) qui formula l'hypothèse d'un mécanisme hydrodynamique conduisant le LCS vers la moelle à travers une communication entre le 4^e ventricule et le canal central lors de l'augmentation de la pression intracrânienne.

Cette communication étant le plus souvent absente, Ball et Dayan (1972) puis Oldfield (1992) firent l'hypothèse d'un passage transparenchymateux du LCS à travers les espaces périvasculaires (dits de Virchow-Robin) propulsé par l'onde de pression systolique se formant dans les espaces sous-arachnoïdiens.

Toutefois, des études ayant montré que la pression dans la syrinx était en réalité plus élevée que dans les espaces sous-arachnoïdiens, l'hypothèse la plus récente est plutôt celle d'une rétention intramédullaire du liquide extra-cellulaire par extravasation au niveau du réseau capillaire (9).

Quel que soit le mécanisme exact au niveau cellulaire, il est désormais établi que la perturbation du flux de LCS, et la modification des pressions sous-arachnoïdiennes qui en résulte, est crucial dans la formation puis l'extension d'une syringomyélie.

En conséquence, la prise en charge diagnostique et thérapeutique doit s'attacher à identifier la cause de cette obstruction puis à restaurer la circulation du LCS et normaliser les pressions des espaces sous-arachnoïdiens.

A retenir

- Une syringomyélie est une cavité liquidienne intramédullaire résultant d'un trouble de la circulation du liquide cébrospinal (LCS).
- Il faut distinguer les syringomyélies des autres cavités liquidiennes intramédullaires sans trouble de circulation du LCS, en particulier d'un canal central persistant ou dilaté.
- La prise en charge diagnostique et thérapeutique est guidée par la recherche de l'obstacle et le rétablissement de la circulation du LCS dans les espaces sous-arachnoïdiens.

2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un patient atteint de syringomyélie. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Le protocole décrit cependant la prise en charge de référence d'un patient atteint de syringomyélie. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet du centre de référence (<http://www.c-mavem.fr>).

3 Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs

Le diagnostic d'une syringomyélie est sous-tendu par l'identification d'un trouble circulatoire du LCS. Diagnostics positif et étiologique ne vont donc pas l'un sans l'autre : on ne peut affirmer qu'il existe une syringomyélie sans expliciter dans le même temps quel est l'obstacle.

Ainsi, selon la définition que nous avons adoptée, le terme « syringomyélie idiopathique » ne devrait plus être utilisé. Ce diagnostic recouvre en réalité le plus souvent des anomalies du canal central (canal central persistant ou dilaté), parfois de rares syringomyélies pour lesquelles l'obstacle à la circulation du LCS n'est pas identifié.

La distinction n'est ici pas que sémantique. Restreindre l'usage du terme « syringomyélie » aux cavités intramédullaires résultant d'un obstacle à la circulation du LCS implique qu'il existe un traitement de cette syringomyélie : celui de sa cause.

En préférant le terme de canal central persistant (ou dilaté) aux cavités intramédullaires sans trouble circulatoire, on marque ainsi la différence pronostique (absence de caractère pathologique et d'évolutivité) et thérapeutique (pas de traitement spécifique).

3.2 Professionnels impliqués

En pratique clinique, le diagnostic de « syringomyélie » est le plus souvent d'abord évoqué devant une cavité liquidienne intramédullaire retrouvée sur une IRM réalisée pour des signes douloureux ou neurologiques. La place du radiologue dans la réalisation du diagnostic initial et l'orientation du patient est donc primordiale.

Le médecin qui doit pouvoir confirmer (ou infirmer) le diagnostic de syringomyélie est le neurochirurgien. Son rôle est de pouvoir distinguer une syringomyélie véritable d'un diagnostic différentiel, et le cas échéant d'en faire le diagnostic étiologique. Il pourra aussi, si cela est nécessaire, faire le bilan du retentissement et proposer une prise en charge chirurgicale.

Les patients atteints de syringomyélie présentent par ailleurs des complications neurologiques (spasticité, troubles vésico-sphinctériens, douleurs neuropathiques) nécessitant l'intervention d'autres spécialités, en particulier : médecine physique et de réadaptation (MPR), médecins des centres d'évaluation et de traitement de la douleur (CETD), neuro-urologie, etc.

Les professionnels paramédicaux du neuro-handicap jouent alors un rôle central dans la prise en charge des patients : kinésithérapeutes, ergothérapeutes, infirmiers de neuro-urologie (apprentissage des auto-sondages), psychologues, assistants sociaux.

Enfin, les associations de patients représentent une ressource indispensable pour l'information, l'orientation et l'accompagnement des patients syringomyéliques. En particulier, l'association APAISER est la principale association française consacrée aux malformations de Chiari et syringomyélies (www.apaiser.org).

L'ensemble de ces acteurs sont regroupés au sein des centres de référence (centres coordinateur, constitutifs ou de compétences) du réseau C-MAVEM dont la liste est disponible sur le site internet du CRMR (www.c-mavem.fr).

3.3 Diagnostic positif et différentiel

Le diagnostic de syringomyélie est d'abord un diagnostic morphologique : celui d'une cavité liquidienne intramédullaire identifiée sur une IRM. Cette première exploration doit inclure une IRM avec des coupes T2 sagittales et axiales sur l'ensemble de la

moelle (de la jonction craniocervicale jusqu'au sacrum) et des coupes sagittales T1. Il s'agit alors de préciser : l'extension cranio-caudale, le diamètre maximal sur des coupes axiales, la présence d'hausturations intracavitaires. Une séquence T2 coupes fines (3D) est indispensable en cas de suspicion d'obstacle périmédullaire (bride ou arachnoidite étendue).

Cette première IRM suffit le plus souvent à faire la distinction entre une suspicion de syringomyélie « vraie » (donc avec obstacle) et une simple anomalie du canal central. Ainsi, une cavité millimétrique, non circulante, située à la jonction 1/3-2/3 antérieurs de la moelle en coupe axial, ne déformant pas la moelle, et se prolongeant de manière effilée vers le canal central est typique d'un canal central persistant (si la cavité est fine) ou dilaté (si la cavité est convexe, parfois aussi appelé « fente »).

Les autres diagnostics différentiels d'une syringomyélie sont parfois plus délicats et peuvent nécessiter la réalisation d'une injection de gadolinium à la recherche d'une prise de contraste dans l'hypothèse d'une étiologie tumorale (épendymome intramédullaire le plus souvent, parfois hémangioblastome ou astrocytome).

En cas de doute ou de forme atypique, on recommande la réalisation d'une IRM de contrôle à distance (6 mois à 1 an) pour s'assurer de l'absence d'évolutivité de la cavité intramédullaire.

Il existe parfois un état « pré-syringomyélique » (ou aspect dit de « moelle humide »), prenant la forme d'un hypersignal T2 intramédullaire sans véritable cavité liquidienne (en iso plutôt que hyposignal T1) correspondant à l'œdème médullaire préfigurant la formation d'une syrinx.

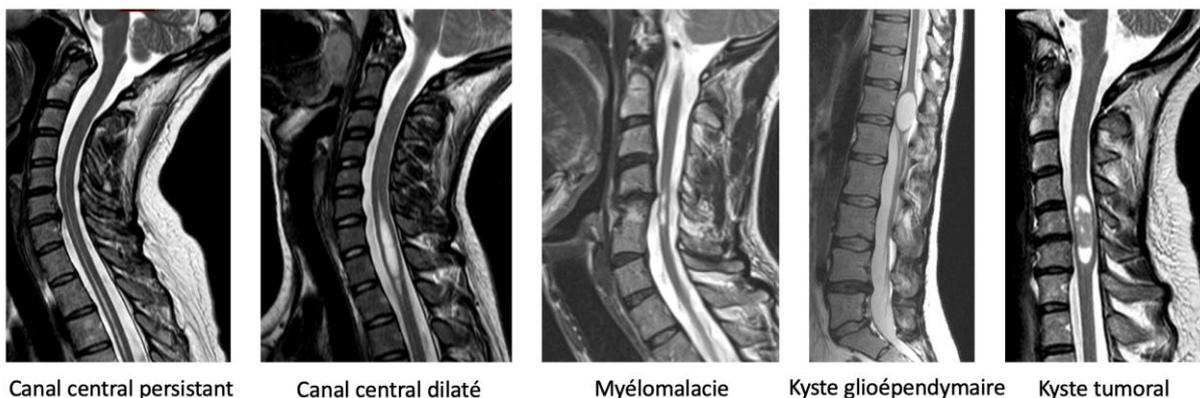


Figure 1. Diagnostics différentiels de syringomyélie. De gauche à droite : un canal central persistant (cavité millimétrique étendue ne déformant pas la moelle située à la jonction 1/3-2/3 antérieurs) ; un canal central dilaté (cavité effilée se prolongeant par le canal central, ne déformant pas la moelle de façon significative, non circulante) ; une myélomalacie (séquelle post-traumatique ou post-ischémique avec atrophie centromédullaire) ; un kyste glioépendymaire (kyste arrondi, centromédullaire, sans prise de contraste, sans obstacle) ; un kyste péri-tumoral (kystes polaires centrés par une lésion charnue prenant le contraste, épendymome).

3.4 Diagnostic étiologique

Après avoir éliminé un diagnostic différentiel, le diagnostic de syringomyélie sera confirmé par l'identification de l'obstacle responsable du trouble circulatoire du LCS.

En pratique, deux étiologies doivent être recherchées systématiquement : une malformation de Chiari (syringomyélie dite foraminale) et une arachnoïdite (syringomyélie dite non foraminale).

Le diagnostic de malformation de Chiari est posé dès lors que les tonsilles (amygdales) cérébelleuses sont situées plus de 5 mm sous la ligne joignant la base du clivus en avant à la base de l'écaille occipitale en arrière (ligne de McRae, cf Figure 2). Si l'importance de la descente tonsillaire est corrélée à la présence d'une syringomyélie (10), elle ne semble pas prédictive du résultat clinique postopératoire (11). La prise en charge diagnostique et thérapeutique malformations de Chiari fait l'objet d'un PNDS distinct (CRMR C-MAVEM, HAS, septembre 2021).

Le diagnostic d'arachnoïdite correspond à l'existence d'adhérences périmédullaires en rapport avec une inflammation chronique de l'arachnoïdite (Figure 2B). Les arachnoïdites peuvent être post-traumatiques, post-infectieuses, post-hémorragiques, post-chirurgicales ou idiopathiques (12). Il faut par ailleurs distinguer les arachnoïdites focales, s'étendant sur 2 niveaux vertébraux ou moins, des arachnoïdites extensives, souvent post-infectieuses ou post-hémorragiques (13). Les « brides arachnoïdiennes » correspondent au cas particulier d'une arachnoïdite focale idiopathique obstruant la circulation du LCS et souvent responsable d'une syringomyélie en regard (14).

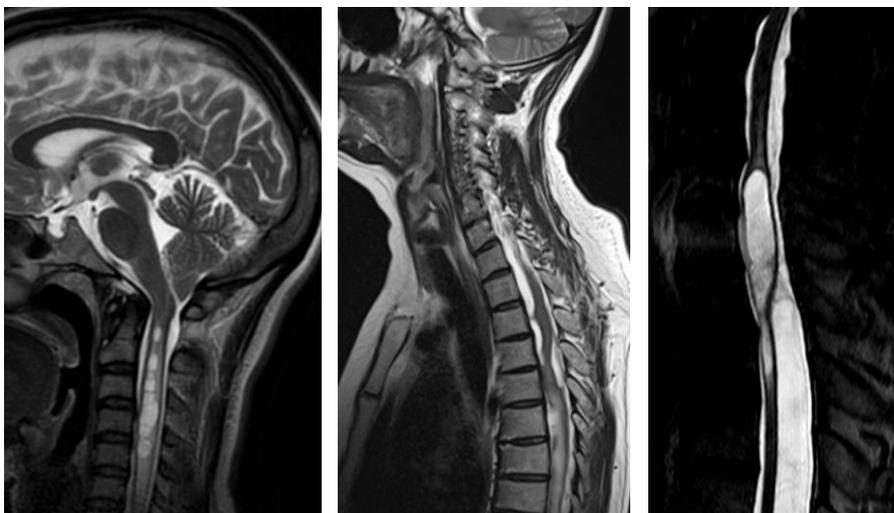


Figure 2. Syringomyélie. De gauche à droite : syringomyélie cervicale dans le cadre d'une malformation de Chiari avec descente des tonsilles cérébelleuses à travers le foramen magnum ; syringomyélie thoracique en rapport avec une arachnoïdite étendue post-infectieuse ; syringomyélie focale en rapport avec une bride arachnoïdienne exerçant un effet de masse sur la moelle (« scalpel sign »).

Les causes intramédullaires de syringomyélie sont exceptionnelles. Une tumeur intramédullaire s'accompagne le plus souvent de kystes péri-tumoraux qui ne sont pas des syringomyélies (le liquide est d'ailleurs citrin et non eau de roche). Une véritable

syringomyélie peut survenir à la suite d'une tumeur intramédullaire si le volume de la moelle est telle qu'il s'ensuit une obstruction intracanalair.

3.5 Evaluation du retentissement

3.5.1 Retentissement clinique

Le syndrome syringomyélique correspond d'abord à une atteinte thermo-algique suspendue en lien avec l'interruption du faisceau spino-thalamique par la cavité liquidienne centromédullaire. Il se présente donc comme un déficit sensitif au chaud/froid et des douleurs d'allure neuropathique (brûlures, décharges, piqûres, etc.), dont la topographie est classiquement décrite comme « en cape » lorsque la syrinx est cervicale.

En fonction de l'étiologie de la syringomyélie, ce syndrome s'accompagne ensuite d'autres signes médullaires et/ou crâniens.

Si la syringomyélie est d'origine foraminale, en lien avec une malformation de Chiari, on retrouvera des signes d'hypertension intracrânienne paroxystique avec des céphalées impulsives au rire, à la toux, aux manœuvres de Valsava. On pourra aussi retrouver un syndrome cérébelleux ou des atteintes des paires crâniennes : troubles de la déglutition, apnées centrales, syndrome vestibulaire, etc.

Si la syringomyélie est d'origine périmédullaire, en lien avec une arachnoïdite, on retrouvera d'autres signes d'atteinte des voies longues : syndrome cordonal postérieur (ataxie proprioceptive, déficit sensitif épicritique, paresthésies, etc.) ; syndrome pyramidal (réflexes vifs, spasticités, signe de Hoffman ou Babinski, etc.) ; troubles vésico-sphinctériens.

En pratique clinique, les syringomyélies en rapport avec les malformations de Chiari sont souvent peu symptomatiques, même lorsqu'elles sont anatomiquement étendues. En revanche, les syringomyélies associées aux arachnoïdites s'accompagnent en général d'une myélopathie plus sévère, pouvant aboutir à la perte d'autonomie du patient. a

Dans tous les cas, l'évolution est lentement progressive : il n'y a en règle générale pas d'indication à une prise en charge chirurgicale en urgence pour une syringomyélie, qu'elle soit d'origine foraminale ou périmédullaire.

3.5.2 Retentissement paraclinique

L'évaluation du retentissement d'une syringomyélie s'évalue selon la présentation clinique du patient. Hormis l'IRM médullaire complète (avec autant que possible des séquences de flux), aucun examen supplémentaire n'est indispensable en l'absence de retentissement clinique.

En particulier, la réalisation de potentiels évoqués moteurs et/ou sensitifs n'a intérêt qu'en l'absence de retentissement clinique évident (pour rechercher une atteinte

infraclinique) ou dans le cadre du bilan préopératoire si l'on envisage un monitoring peropératoire.

En cas de troubles vésico-sphinctériens, un suivi annuel par une équipe spécialisée en neuro-urologie (ou MPR) est indispensable. Il pourra comprendre un bilan urodynamique, une échographie vésico-rénale, une évaluation de la fonction rénale. Il insistera surtout sur l'éducation thérapeutique du patient et l'observance des auto-sondages le cas échéant.

En cas de malformation de Chiari associée, un bilan complémentaire pourra rechercher des apnées du sommeil (polysomnographie), un œdème papillaire (fond d'œil), des malformations osseuses de la jonction craniocervicale (scanner +/- dynamique).

3.6 Annonce du diagnostic et information du patient

L'information du patient consiste d'abord expliciter qu'une syringomyélie est une cavité liquidienne intramédullaire résultant d'un trouble de la circulation du LCS.

En l'absence de trouble circulatoire, il faudra d'autant mieux expliquer au patient qu'il ne s'agit pas d'une syringomyélie que celui-ci arrive souvent à la consultation avec ce diagnostic déjà posé par d'autres médecins.

En présence d'un obstacle, seront expliqués le mécanisme de formation de la syringomyélie, la cause sous-jacente (Chiari ou arachnoïdite) et l'histoire naturelle de la maladie.

Cette discussion débouchera naturellement sur les possibilités de prise en charge, tant étiologiques (chirurgicales) que symptomatiques (médicales).

A retenir

- Le diagnostic de syringomyélie repose sur l'identification d'un trouble de la circulation du liquide cébrospinal.
- Ce trouble circulatoire peut être situé au niveau de la jonction craniocervicale (malformation de Chiari) ou au niveau péri-médullaire (arachnoïdite).
- L'IRM médullaire complète, éventuellement complétée par des séquences de flux, des séquences T2 millimétriques ou T1 avec injection, est l'examen clé pour faire le diagnostic positif et étiologique d'une syringomyélie.

4 Prise en charge thérapeutique

4.1 Objectifs

Le traitement d'une syringomyélie est à la fois celui de sa cause et celui de son retentissement.

La prise en charge chirurgicale aura pour principal objectif de rétablir la circulation du LCS en levant l'obstacle, soit au niveau de la jonction craniocervicale (Chiari), soit au niveau périmédullaire (arachnoïdite). En cas d'échec, ou lorsque cela n'est pas techniquement possible (par exemple dans le cadre d'une arachnoïdite extensive), le drainage de la syrinx est alors proposé.

En parallèle de cette prise en charge chirurgicale, il ne faut pas négliger la prise en charge pluridisciplinaire du retentissement médical de la syringomyélie. En particulier, les douleurs neuropathiques, la spasticité, les troubles vésico-sphinctériens doivent faire l'objet d'une prise en charge au long cours, souvent coordonnées par les médecins de MPR, avec le concours des centres d'évaluation et de traitement de la douleur.

4.2 Prise en charge chirurgicale

Le traitement chirurgical de la syringomyélie est d'abord celui de l'obstacle et non de la syrinx en elle-même.

Si la syringomyélie est secondaire à une malformation de Chiari, la chirurgie a pour objectif de rétablir la bonne circulation du LCS au niveau de la jonction craniocervicale. Pour cela, il faut agrandir le « contenant » (c'est-à-dire retirer de l'os +/- expandre la dure-mère) plutôt que retirer du « contenu » (c'est-à-dire les tonsilles cérébelleuses). La technique comprend en règle générale un abord postérieur avec une craniectomie occipitale, l'ablation de l'arc postérieur de C1 et, le plus souvent en cas de syringomyélie, la réalisation d'une plastie durale d'agrandissement avec un matériau autologue (épicrâne, fascia lata) ou hétérologue (NeuroPatch®, DuraPatch®). D'autres gestes sont parfois réalisés : dédoublement dural, coagulation ou résection des tonsilles cérébelleuses, avec toujours pour objectif de restaurer un espace de circulation pour le LCS. Cette intervention de décompression ostéodurale de la jonction craniocervicale permet de faire régresser la syringomyélie dans 65 à 80% des cas (4,15). En cas d'échec, une première reprise au niveau foraminaux est en général réalisée avant d'envisager un drainage de la syringomyélie (16).

Si la syringomyélie est secondaire à une arachnoïdite, l'indication chirurgicale dépendra essentiellement de l'étendue des adhérences. Si l'arachnoïdite est focale (≤ 2 segments), la réalisation d'une arachnoïdolyse (c'est-à-dire la section des attaches périmédullaires), parfois associée à la réalisation d'une plastie durale et/ou de la mise en place d'un drain sous-arachnoïdo-sous-arachnoïdien, permet d'obtenir un contrôle de la myélopathie dans 71% des cas à 5 ans (17,18). En cas d'arachnoïdite extensive ou d'échec d'arachnoïdolyse, la réalisation d'une dérivation syringo-pleurale ou syringo-péritonéale permet d'éviter la progression des déficits mais expose à un fort risque de reprise chirurgicale (60% de reprise à 5 ans).

De façon générale, l'objectif de la chirurgie des syringomyélias est la stabilisation clinique des symptômes. Il est donc important d'expliquer au patient que les déficits neurologiques déjà installés ont peu de chance de régresser même si la syringomyélie involue au décours de la chirurgie. En particulier, dans le cadre d'une arachnoïdite extensive, la syrinx n'est que la conséquence de la myélopathie. En conséquence, le

drainage de la syringomyélie a surtout pour objectif d'éviter l'extension, en particulier au niveau cervical, de celle-ci.

Enfin, il n'y a pas de place pour la section du filum dans la prise en charge des syringomyélies. Ce d'autant plus qu'on prend le parti de ne parler de syringomyélie qu'à partir du moment où la cavité intramédullaire résulte d'un trouble de circulation du LCS dont la cause doit être identifiée et traitée. La section du filum a malheureusement souvent été proposée comme un traitement des « syringomyélies idiopathiques » qui ne sont en réalité que des anomalies du canal central, sans que cette pratique ne fasse l'objet d'une évaluation scientifique convaincante (19).



Figure 3. Traitement chirurgical. A gauche : réalisation d'une décompression ostéodurale de la jonction craniocervicale pour une syringomyélie en lien avec une malformation de Chiari. En postopératoire, régression de la syrinx et restauration des espaces sous-arachnoïdiens rétrotonsillaires. A droite : section d'une bride arachnoïdienne thoracique responsable d'une syringomyélie sus-jacente. Disparition complète de la syrinx à 3 mois post-opératoire.

4.3 Prise en charge médicale

La prise en charge des complications associées aux syringomyélies est tout aussi importante que celle de sa cause. Cela est particulièrement vrai du fait de la persistance des symptômes en lien avec la myélopathie, notamment dans le cadre d'arachnoïdite étendue. Cette prise en charge doit donc s'inscrire dans un suivi pluridisciplinaire au long cours au sein de centres spécialisés.

Les douleurs neuropathiques peuvent être pris en charge par des traitements médicamenteux et non médicamenteux. Un suivi en centre d'évaluation et de traitement de la douleur est indispensable. Bien qu'il n'existe qu'un faible niveau de preuve de leur efficacité dans les douleurs neuropathiques d'origine médullaire, les anti-douleurs neuropathiques sont fréquemment utilisés (gabapentine, duloxétine en 1^{ère} intention ; prégabaline en 2^{ème} intention) (20). Des traitements locaux (emplâtre de lidocaïne, capsaïcine) peuvent aussi être utilisés en cas de douleurs d'origine périphérique. Enfin, des stratégies de neuromodulation, périphérique (type TENS) ou plus rarement centrale (rTMS ou médullaire, en cas de préservation des voies cordinales postérieures seulement) sont parfois proposées (20).

La prise en charge du retentissement vésico-sphinctérien nécessite un suivi spécialisé en MPR et/ou neuro-urologie. Comme d'autres lésions médullaires, les syringomyélie sont responsables d'une hyperactivité détrusorienne associée à une dysnergie vésico-sphinctérienne. En conséquence, la mise en place précoce d'auto-sondages réguliers et l'éducation thérapeutique du patient sont indispensables pour éviter les complications infectieuses et rénales. Un traitement médicamenteux de l'hyperactivité détrusorienne (anticholinergiques) et/ou la réalisation d'injections détrusoriennes de toxine botulinique sont le plus souvent proposés.

Enfin, un suivi neuro-orthopédique et/ou MPR doit être mis en place en cas de spasticité afin de prévenir les risques de déformation et de rétraction. Un traitement médical (liorésal oral) peut avoir une efficacité limitée. L'arachnoïdite contre-indique le plus souvent la mise en place de thérapeutiques intra-thécales (pompes). Les chirurgies de la spasticité (ténotomie, neurotomie) peuvent parfois être proposées par des équipes spécialisées.

4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie

La syringomyélie est une maladie rare dont l'évolution est chronique. Même en cas de traitement chirurgical efficace sur le plan anatomique, la plupart des patients gardent des séquelles neurologiques (douleurs neuropathiques, troubles sphinctériens, etc.) impliquant des modifications de leur mode de vie.

L'éducation du patient et l'accompagnement psychologique sont donc primordiaux, dès le diagnostic et au-delà de la chirurgie éventuelle. Elle vise d'abord à expliquer au patient le mécanisme à l'origine de sa syringomyélie, les modalités du traitement chirurgical et non chirurgical, le risque de séquelles neurologiques et de réévolutive pouvant nécessiter des reprises chirurgicales.

Elle implique aussi l'éducation du patient à la détection et la prévention des complications, en particulier vésico-sphinctériennes. Des adaptations professionnelles sont souvent nécessaires, même en l'absence d'handicap moteur visible, et l'intervention de professionnels paramédicaux (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, stomathérapeutes, etc.) sont toujours nécessaires au moins lors de la prise en charge initiale.

A retenir

- La prise en charge chirurgicale d'une syringomyélie est d'abord celle de sa cause et a pour objectif de rétablir la circulation du LCS.
- S'il s'agit d'une syringomyélie foraminale, le traitement chirurgical de la malformation de Chiari est la décompression ostéodurale de la jonction craniocervicale.
- S'il s'agit d'une syringomyélie non foraminale, le traitement chirurgical peut être une arachnoïdolyse si l'arachnoïdite est focale ou bien une dérivation de la syrinx si l'arachnoïdite est étendue.

- Quelle que soit l'étiologie, une prise en charge médicale pluridisciplinaire au long cours est indispensable en cas de douleurs neuropathiques, troubles vésico-sphinctériens, déficits neurologiques ou spasticité.

5 Suivi

5.1 Objectifs et professionnels impliqués

L'objectif du suivi d'un patient syringomyélique est double : 1. s'assurer du bon contrôle de la syringomyélie et de l'absence d'évolutivité (ou de réévolutivité) ; 2. assurer le suivi du retentissement neurologique (douleurs neuropathiques, troubles sphinctériens, spasticité, etc.)

En pratique, le contrôle évolutif de la syringomyélie est fait par le neurochirurgien tandis que le suivi du retentissement est réalisé de manière pluridisciplinaire (médecin MPR, algologue, neuro-urologue, etc.)

La prise en charge des patients syringomyéliques s'envisage donc au mieux dans le cadre d'un des centres de référence maladie rare du réseau C-MAVEM (Chiari, Syringomyélie et Malformation Vertébro-Médullaires), à même de réunir les différents spécialistes impliqués dans le suivi des patients.

5.2 Consultations et examens complémentaires

Le rythme du suivi dépend du moment de la prise en charge où se trouve le patient. Une fois le diagnostic initial posé, en l'absence d'indication chirurgicale initiale, un premier contrôle assez rapproché (à 6 mois par exemple) peut être réalisé pour évaluer l'évolutivité potentielle de la syringomyélie. Si le patient est opéré, un contrôle IRM est en général réalisé à 3 mois puis à 1 an post-opératoire. Au décours du suivi initial, ou si le patient ne relève pas d'une prise en charge chirurgicale, un suivi clinico-radiologique annuel est instauré, lequel peut ensuite être espacé en cas de stabilité (par exemple suivi à 1-2-3 ans puis tous les 2 à 3 ans ensuite).

Lors de la consultation de neurochirurgie, on s'attachera à rechercher des signes d'évolutivité de la syringomyélie : apparition ou modification du syndrome syringomyélique, signes de myélopathie, douleurs neuropathique, perte d'autonomie fonctionnelle. On vérifiera aussi le bon suivi du retentissement, en particulier neuro-urologique : observance des auto-sondages, épisodes d'infection urinaire récents, date du dernier bilan uro-dynamique.

Le suivi paraclinique comprendra au minimum une IRM médullaire explorant l'ensemble de la moelle à la recherche d'une extension de la syrinx ou de la myélopathie (état pré-syringomyélique). En cas d'arachnoïdite, des séquences T2 coupes fines sont très utiles pour évaluer les adhérences pérимédullaires, en particulier chez les patients opérés.

Les autres examens complémentaires sont à la discrétion des différents spécialistes mais devront comprendre au minimum un bilan annuel en cas de troubles vésico-sphinctériens (bilan uro-dynamique et/ou échographie vésico-rénale et/ou bilan biologique et/ou cystoscopie).

A retenir

- Le suivi d'une syringomyélie est un suivi pluridisciplinaire au long cours, idéalement réalisé par des praticiens spécialisés dans le cadre d'un centre de référence.
- Il comprendra la réalisation d'une consultation annuelle de neurochirurgie avec réalisation d'une IRM moelle entière et un suivi spécialisé régulier selon le retentissement (MPR, neuro-urologie, algologue).

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Steven KNAFO, Centre de référence C-MAVEM de l'hôpital Bicêtre (78 Rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre), sous la direction du Pr Fabrice PARKER.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- D^r Steven KNAFO, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Pr Federico DI ROCCO, neurochirurgien pédiatre, Lyon

Groupe de travail multidisciplinaire

- Pr Fabrice PARKER, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- P^r Nozar AGHAKHANI, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Silvia MORAR, neurochirurgienne, Le Kremlin-Bicêtre
- Mme Madeleine GILANTON, présidente de l'association APAISER

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du(des) centre(s) de référence.

Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des l'associations de patients

Service de neurochirurgie (Pr Parker)
Hôpital Bicêtre
AP-HP.Université Paris-Saclay
78 Rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre
Centre coordinateur C-MAVEM

Association APAISER (M. Gilanton)
48 Rue de la Levée des Dons, 44119 TREILLIERES
www.apaiser.org

Liste des centres du CRMR C-MAVEM

NOM DU RESPONSABLE	NOM DE L'ETABLISSEMENT DE SANTE	GRUPE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE (GHU), SITE DE L'ETABLISSEMENT DE SANTE (AP-HP)	LABEL
Fabrice PARKER	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU UNIVERSITÉ PARIS SACLAY, HÔPITAL BICÊTRE	Centre de référence (coordonnateur)
Gérard AMARENCO	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU SORBONNE UNIVERSITÉ, HÔPITAL TENON	Centre de référence (constitutif)
Federico DI ROCCO	HOSPICES CIVILS DE LYON		Centre de référence (constitutif)
Alice FAURE	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE MARSEILLE (AP- HM)		Centre de référence (constitutif)
Syрил JAMES	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU CENTRE - UNIVERSITÉ PARIS CITÉ, HÔPITAL NECKER-ENFANTS MALADES	Centre de référence (constitutif)
Olivier KLEIN	CHRU DE NANCY		Centre de référence (constitutif)
Cyrille CAPEL	CHU D'AMIENS PICARDIE		Centre de compétence
Matthieu DELION	CHU D'ANGERS		Centre de compétence
Benoît DE BILLY	CHU DE BESANÇON		Centre de compétence
Romuald SEIZEUR	CHRU DE BREST		Centre de compétence
Evelyne EMERY	CHU DE CAEN NORMANDIE		Centre de compétence
Walid FARAH	CHU DE DIJON BOURGOGNE		Centre de compétence
Emmanuel GAY	CHU DE GRENOBLE ALPES		Centre de compétence

Anne BLANCHARD-DAUPHIN	CHU DE LILLE		Centre de compétence
François CAIRE	CHU DE LIMOGES		Centre de compétence
Stéphanie PUGET	CHU DE MARTINIQUE		Centre de compétence
Thomas ROUJEAU	CHU DE MONTPELLIER		Centre de compétence
Marc LE FORT	CHU DE NANTES		Centre de compétence
Nathalie CHIVORET	HOPITAUX PEDIATRIQUES NICE CHU LENVAL		Centre de compétence
Thierry FAILLOT	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU NORD - UNIVERSITÉ PARIS CITÉ, HÔPITAL BEAUJON	Centre de compétence
Nadine ATTAL	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU UNIVERSITÉ PARIS SACLAY, HÔPITAL AMBROISE PARÉ	Centre de compétence
Thierry ALBERT	FONDATION COS (BOBIGNY)		Centre de compétence
Pierre DENYS	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU UNIVERSITÉ PARIS SACLAY, HÔPITAL RAYMOND POINCARÉ	Centre de compétence
Annabel PAYE-JAOUEN	ASSISTANCE PUBLIQUE - HOPITAUX DE PARIS (AP-HP)	GHU NORD - UNIVERSITÉ PARIS CITÉ, HÔPITAL ROBERT DEBRÉ	Centre de compétence
Philippe PAGE	CHU DE POITIERS		Centre de compétence
Marie-Laurence POLI-MÉROL	CHU DE REIMS		Centre de compétence
Sébastien FREPPEL	CHU DE LA REUNION		Centre de compétence
Vincent GAUTHERON	CHU DE SAINT- ETIENNE		Centre de compétence
François PROUST	HOPITAUX UNIVERSITAIRES DE STRASBOURG		Centre de compétence
Olivier ABBO	CHU DE TOULOUSE		Centre de compétence
Olivier HAMEL	CLINIQUE DES CEDRES CORNEBARRIEU		Centre de compétence
Antoine LISTRAT	CHU DE TOURS		Centre de compétence
Jean-Rodolphe VIGNES	CHU DE BORDEAUX		Centre de compétence
Michel LONJON	CHU DE NICE		Centre de compétence

Références bibliographiques

1. Klekamp J. How Should Syringomyelia be Defined and Diagnosed? World Neurosurgery. 2018 Mar;111:e729–45.

2. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of neurosurgery*. 2000 Jun;92(6):920–6.
3. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment. *J Neurosurg Pediatrics*. 2011;8(2):214–21.
4. Klekamp J. Surgical Treatment of Chiari I Malformation—Analysis of Intraoperative Findings, Complications, and Outcome for 371 Foramen Magnum Decompressions. *Neurosurgery* [Internet]. 2012 Aug;71(2):365–80. Available from: <http://sci-hub.mu/>
5. Masry WS el, Biyani A. Incidence, management, and outcome of post-traumatic syringomyelia. In memory of Mr Bernard Williams. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 1996 Feb;60(2):141–6.
6. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *Journal of neurosurgery*. 1997 Feb;86(2):233–40.
7. Klekamp J. The pathophysiology of syringomyelia - historical overview and current concept. *Acta Neurochirurgica*. 2002 Jul;144(7):649–64.
8. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol, Neurosurg Psychiatry*. 1965;28(3):247.
9. Greitz D. Unraveling the riddle of syringomyelia. *Neurosurgical review* [Internet]. 2006 May 31;29(4):251–64. Available from: <http://sci-hub.tw/>
10. Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):501–7.
11. Heffez DS, Golchini R, Ghorai J, Cohen B. Operative findings and surgical outcomes in patients undergoing Chiari I malformation decompression: relationship to the extent of tonsillar ectopia. *Acta Neurochir*. 2019;1–9.
12. Klekamp J. Treatment of posttraumatic syringomyelia. *Journal of neurosurgery Spine*. 2012 Sep;17(3):199–211.
13. Klekamp J. Treatment of Syringomyelia Related to Nontraumatic Arachnoid Pathologies of the Spinal Canal. *Neurosurgery* [Internet]. 2013 Mar;72(3):376–89.

Available from: <http://sci-hub.mu/>

14. Nisson PL, Hussain I, Härtl R, Kim S, Baaj AA. Arachnoid web of the spine: a systematic literature review. *J Neurosurg: Spine*. 2019;31(2):175–84.

15. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery*. 2009 Feb;64(2):308-15-discussion 315.

16. Knafo S, Malcoci M, Morar S, Parker F, Aghakhani N. Surgical Management after Chiari Decompression Failure: Craniovertebral Junction Revision versus Shunting Strategies. *J Clin Medicine*. 2022;11(12):3334.

17. Guillaumet G, Aghakhani N, Morar S, Copaciu R, Parker F, Knafo S. Reintervention rate of arachnolysis versus shunting for nonforaminal syringomyelia. *J Neurosurg Spine*. 2021;34(4):673–9.

18. Aghakhani N, Baussart B, David P, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M, et al. Surgical treatment of posttraumatic syringomyelia. *Neurosurgery*. 2010 Jun;66(6):1120-7-discussion 1127.

19. Royo-Salvador MB, Llenas JS, nech JMD, lez-

Adrio RG. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation. *Acta Neurochirurgica* [Internet]. 2005 Feb 24;147(5):515–23. Available from: <http://sci-hub.se/>

20. Moisset X, Bouhassira D, Couturier JA, Alchaar H, Conradi S, Delmotte MH, et al. Traitements pharmacologiques et non pharmacologiques de la douleur neuropathique : une synthèse des recommandations françaises. *Douleur Analgésie*. 2020;33(2):101–12.