

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syringomyélie

Novembre 2024

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

Synthèse à destination du médecin traitant

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.

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 craniocervicale (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 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.

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, algologie).

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.

Informations utiles

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.

Coordonnées des centres de référence, de compétence et des 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)
Syril 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 FREPPÉL	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