



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2014

Thèse N° 15

La Prise en Charge Chirurgicale de la Syringomyélie: Expérience du Service de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20 /03/2014
PAR

Mlle. **Soukaïna ELYAZAL**

Née le 05 Juillet 1988 à Ouarzazate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Syringomyélie– Malformation d'Arnold Chiari– Scoliose– Décompression
ostéodurale– Drainage

JURY

M.	A. RAJI Professeur d'Oto–Rhino–Laryngologie	PRESIDENT
M.	S. AIT BENALI Professeur de Neurochirurgie	RAPPORTEUR
M.	M.LMEJJATI Professeur de Neurochirurgie	JUGES
M.	M. LAGHMARI Professeur Agrégé de Neurochirurgie	
M.	M. OUALI IDRISI Professeur Agrégé de Radiologie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي

أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَىٰ وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ

صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي بِرَحْمَتِكَ فِي

عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ."



Serment d'hypocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

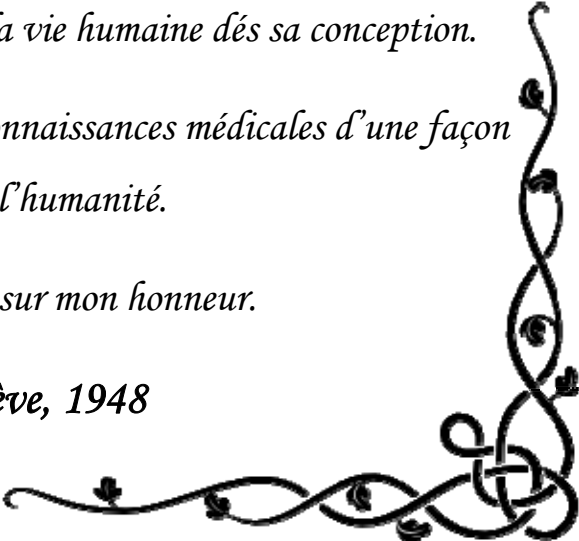
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen honoraire : Pr MEHADJI Badie Azzaman

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice Doyen : Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Général : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs d'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie générale
ABOUSSAD Abdelmounaim	Pédiatrie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie clinique
AIT–SAB Imane	Pédiatrie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo– faciale
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
ALAOUI YAZIDI Abdelhaq (Doyen)	Pneumo– phtisiologie	KRATI Khadija	Gastro–entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BELAABIDIA Badia	Anatomie– pathologique	NAJEB Youssef	Traumato–orthopédie
BENELKHAIAI BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale	RAJI Abdelaziz	Oto–rhino–laryngologie

BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
CHABAA Laila	Biochimie	SARF Ismail	Urologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuropharmacologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique
FIKRY Tarik	Traumato-orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	EL KARIMI Saloua	Cardiologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ADERDOUR Lahcen	Oto-rhino-laryngologie	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato-orthopédie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-ptisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumato-orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie-Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie

ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	NOURI Hassan	Oto-rhino- laryngologie
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie-chimie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
DAHAMI Zakaria	Urologie	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	QAMOUISS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SORAA Nabila	Microbiologie- virologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ADALI Imane	Psychiatrie	EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie

ADALI Nawal	Neurologie	FADILI Wafaa	Néphrologie
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie-réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique
ALJ Soumaya	Radiologie	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
BASRAOUI Dounia	Radiologie	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie-orthopédie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie-réanimation
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo-phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	OUEIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RADA Noureddine	Pédiatrie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto-rhino-laryngologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DIFFAA Azeddine	Gastro-entérologie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	SAJIAI Hafsa	Pneumo-phtisiologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique

EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SERHANE Hind	Pneumo-phtisiologie
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie cardiovasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZIADI Amra	Anesthésie-réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale		

DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

L'amour, le respect, la reconnaissance

Aussi, c'est tout simplement que :



Je dédie cette thèse.....

*A Allah
Le Tout Puissant
Qui m'a inspiré
Et m'a guidée dans le bon chemin
Je Lui dois ce que je suis devenue
Louanges et remerciements
Pour Sa clémence et Sa miséricorde.*

***À MES TRÈS CHÈRES PARENTS, RACHIDA ET
MOHAMMED***

*Vous nous avez donné, moi mon frère et ma sœur, le meilleur
de vous. Je vous prie de me pardonner si à un moment j'ai
trahi vos espoirs et votre éducation. J'exprime envers vous
amour, respect, reconnaissance et dévouement inconditionnels.*

***A MON TRÈS CHÈRE FRÈRE ANAS ET MA TRÈS
CHÈRE SŒUR KAWTAR***

*J'exprime pour vous fierté, amour, reconnaissance et
attachement inconditionnels. Je vous
souhaite plus de succès et beaucoup de bonheur.*

***À MES TRÈS CHÈRES GRANDES MÈRES FATIMA
ET LA DÉFUNTE SAFIA***

*Aux plus douces et aux plus tendres des grandes mères.
Aucune dédicace ne saurait exprimer ma
reconnaissance, mon grand attachement et mon grand amour.*

A LA FAMILLE EL GHAZALI ET LA FAMILLE FAIQ

*Je n'oublierai jamais l'aide et le soutien que vous nous avez
apporté. J'exprime envers vous
reconnaissance et attachement.*

A MES TANTES ET MES ONCLES

*Je ne pourrai jamais exprimer l'amour et le respect que j'ai
pour vous.*

*A TOUS MES COUSIN ET MES COUSINES
A TOUTE MA FAMILLE*

*À MON AMIE ET COMPAGNON DE PARCOURS
SALMA FAIQ*

*On avait tout partagé et tout appris ensemble. Tu as toujours
offert soutien et réconfort,
j'exprime envers vous une profonde admiration,
reconnaissance et attachement inconditionnels.*

*A MES CHÈRES AMIES MOUNA DARFAOUI ET MOUNA
AKAZOU*

*Je ne peux que vous remercier pour votre soutien, J'ai
beaucoup appris de vous, je vous exprime reconnaissance et
attachement*

*A TOUS MES COLLEGUES ET MES AMIS FATMAZEHRA
AMINA GHIZLANE ISMAIL ACHRAF KENZA KHADIJA
SARRA HOUYAM ZOUHAIR SALIMA ABDELALI....*

*À TOUS MES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE PRIMAIRE
COLLEGE ET AU
LYCÉE MOHAMMED VI*

À MA VILLE NATALE OUARZAZATE

*À TOUT LE PERSONNEL DE DU CHP EL MANSOUR
DE CASABLANCA ET DU SERVICE DE
NEUROCHIRURGIE*

*À TOUS CEUX QUI ME SONT CHÈRES ET QUE J'AI
OMIS DE CITER,
MAIS QUE JE N'AI PAS OUBLIÉ.
ET À TOUS LES OPPRIMÉS PARTOUT DANS LE
MONDE...*

REMERCIEMENTS

A notre maître et rapporteur de thèse : Pr. Saïd AIT BENALI

Les mots ne suffisent certainement pas pour exprimer le grand honneur et l'immense plaisir que j'ai eu à travailler sous votre direction pour vous témoigner ma profonde reconnaissance de m'avoir confié ce travail, pour tout ce que vous m'avez appris, pour le précieux temps que vous avez consacré à diriger chacune des étapes de ce travail. J'ai toujours admiré votre rigueur scientifique, votre dynamisme et votre disponibilité. Je garderai toujours en mémoire votre gentillesse et votre modestie.

A mon maître et président de thèse : Pr. Abdelaziz RAJI

Je vous remercie infiniment, cher maître, pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger et présider le jury de cette thèse et pour le grand intérêt que vous avez porté pour ce travail. L'amabilité dont vous avez fait preuve en recevant cette thèse me marquera à jamais. Vous nous avez appris lors de notre passage au sein de votre honorable service, discipline et ponctualité, vous nous avez appris tant de choses. J'espère chère maître que ce modeste travail sera à la hauteur de vos attentes.

A mon maître et juge de thèse : Pr. Mehdi LAGHMARI

Permettez-moi de vous exprimer, cher maître, toute ma gratitude pour le grand honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail, ainsi pour votre aide précieuse que vous m'avez apporté. Vous m'avez éblouie par votre sérieux, votre sympathie, votre modestie, votre honnêteté, et toutes vos qualités humaines.

Je vous suis profondément reconnaissante pour le grand intérêt que vous avez témoigné en recevant ce modeste travail, que j'espère cher maître que ça sera à la hauteur de vos attentes.

A mon maître et juge de thèse : Pr. Mohammed LMEJJATI

Vous avez accepté avec la gentillesse qui vous est coutumière de juger notre travail. Votre modestie et votre courtoisie demeurent pour nous des qualités exemplaires. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre grande estime.

A mon maître et juge de thèse : Pr.OUALI IDRISSE Mariem

J'ai le grand honneur de vous voir associée à ce travail. Je vous prie chère maître de trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de ma profonde gratitude.

A tous les enseignants de la FMPM

Avec ma reconnaissance et ma haute considération

ET à toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce travail.

ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

AANS : American Association of Neurosurgery

C1 : Première vertèbre cervicale

CHU : Centre hospitalier universitaire

DCC : Décompression crânio-cervicale

DOD : Décompression ostéo-durale

EMG : Électromyogramme

HTIC : Hypertension intracrânienne

IRM : Imagerie par résonance magnétique

JOA score : L'association japonaise d'orthopédie

LCR : Liquide céphalo-rachidien

NCB : Névralgie cervico-brachiale

ScoresASIA : American Spinal Injury Association

TDM : Tomodensitométrie



PLAN

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	3
I. Matériel :	4
II. Méthode :	4
RESULTATS	5
I. Épidémiologie	6
1. Fréquence	6
2. Âge	6
3. Sexe	6
4. Origine géographique	7
II. Etude clinique	8
1. Antécédents	8
2. Signes fonctionnels	8
3. Examen clinique	9
III. Étude paraclinique	11
1. Imagerie par résonance magnétique (IRM)	11
2. La tomodensitométrie (TDM)	12
3. Électromyographie (EMG)	12
4. Examens biologiques	12
IV. Le traitement	12
V. Evolution	17
1. Evolution immédiate	17
2. Evolution à distance: 1 an et plus	17
VI. Pronostic	19
DISCUSSION	21
I. Généralités	22
1. Historique	22
2. Physiologie de la circulation du LCR	24
3. Étiopathogénie de la syringomyélie	24
4. Physiopathologie	35
5. Les étiologies des syringomyélies	37
6. Épidémiologie	41
II. Diagnostic positif	43
1. Clinique	43
2. Paraclinique	47
III. Traitement chirurgical de la syringomyélie	60
1. But	60
2. Moyens	61
3. Indications opératoires	83
IV. Les facteurs pronostic	86

1. Facteurs influençant négativement le pronostic	87
2. Facteurs influençant positivement le pronostic	87
V. Traitement des lésions associées	88
1. Traitement de l'hydrocéphalie	88
2. Le traitement de la scoliose	89
VI. Traitement médical de la syringomyélie	91
1. Les antidépresseurs	92
2. Antiépileptiques	92
3. Opioïdes forts	94
4. Autres traitements systémiques	94
5. Pharmacothérapie intra thécale (après libération foraminale et en l'absence de contre-indications)	95
6. Stratégie thérapeutique	96
V. Décision thérapeutique	96
1. La syringomyélie foraminale	96
2.. Syringomyélie non foraminale	98
VI. Perspectives d'avenir	100
CONCLUSION	101
ANNEXES	103
RESUMES	106
BIBLIOGRAPHIE	110



INTRODUCTION

La syringomyélie est une affection chronique progressive rare d'étiologies diverses, caractérisée par la présence de cavités intramédullaires remplies de liquide cérébro-spinal [1]. Elle est caractérisée par une évolution clinique imprévisible et la disparité fréquente entre les symptômes cliniques et la taille du syrinx. Elle peut être associée à des traumatismes, des tumeurs mais le plus souvent ce sont des anomalies de la jonction crânio-cervicale ou du névraxe spinal qui sont retrouvées, avec une fréquence arrivant à 70% [2].

Non traité chirurgicalement, l'évolution de la pathologie est bénigne dans approximativement un tiers des cas. Mais les autres patients vont voir leur état se détériorer lentement mais continuellement jusqu'au développement de déficits neurologiques sévères [3].

Le traitement chirurgical arrête la progression de la maladie, sans aucun effet sur les lésions déjà installées. La première étape de la prise en charge est le diagnostic précis de l'étiologie de la syringomyélie, afin de diriger la thérapie sur la cause sous-jacente. Comme les troubles hydrodynamiques jouent un rôle décisif dans la pathogénie de la maladie, leur correction est requise, faisant intervenir entre autres la décompression ostéo-durale [4,5], qui reste à ce jour le moyen de prise en charge le plus efficace des syringomyélies. [5]

Nous rapportons l'expérience du service de neurochirurgie dans la prise en charge de la syringomyélie chez 11 patients entre janvier 2001 à décembre 2013.

*MATÉRIEL
&
MÉTHODES*

I. Matériel :

Notre travail est une étude rétrospective concernant 11 patients porteurs de syringomyélie, traitées chirurgicalement, colligés au service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 11 ans de janvier 2001 à décembre 2011.

Au total, le diagnostic de la syringomyélie a été établi chez 11 patients dans la même période.

Nous présentons les cas de syringomyélie dont les observations médicales étaient exploitables.

Les autres cas ne disposant pas d'informations suffisantes pour leur exploitation ont été exclus.

II. Méthodes :

Notre travail a deux principaux objectifs:

- Analyser les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.
- Comparer de nos résultats aux données de la littérature.

Dans le cadre de l'exploitation des dossiers médicaux des patients, nous avons réalisé une fiche qui est détaillée en annexe.

L'analyse des données recueillies sur la fiche d'exploitation nous a permis de déterminer des résultats épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et thérapeutiques afin de les comparer à ceux de la littérature.

RESULTATS

I. Epidémiologie

1. Fréquence :

Au cours de la période de janvier 2001 et décembre 2011, 11 patients ont été colligés au service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI à Marrakech. Ce qui correspond à une fréquence annuelle moyenne de 1 patient.

2. Âge :

Au moment du diagnostic, l'âge moyen de nos patients était de 37,4 ans avec des extrêmes de 20 et 52 ans.

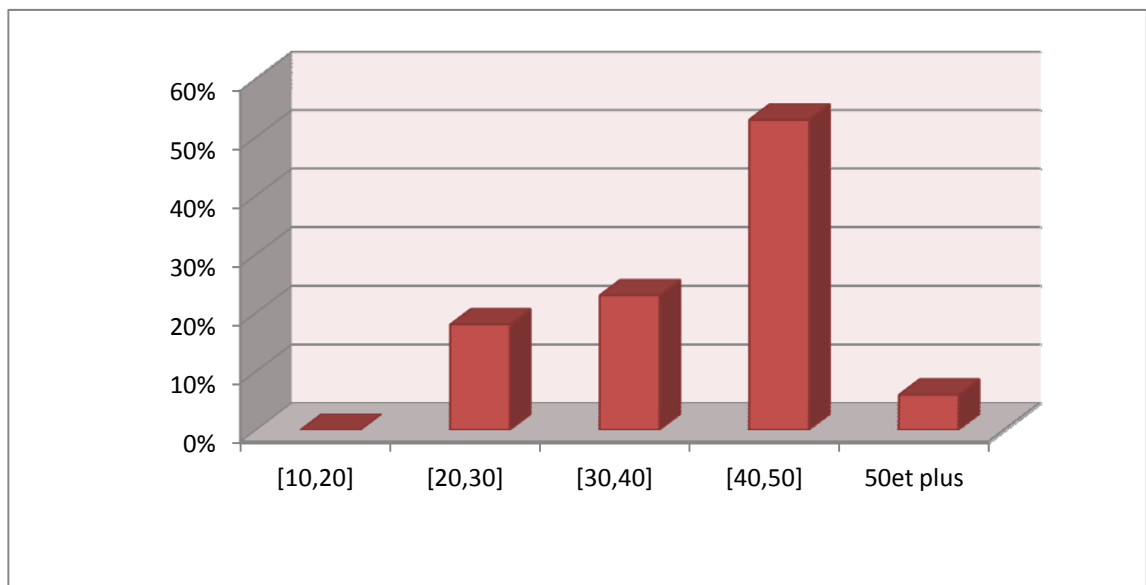


Figure 1 : Répartition par tranches d'âge (ans)

3. Sexe :

Les 11 patients de cette série se répartissent entre 6 femmes et 5 hommes, soit un sexe ratio de 0.84.

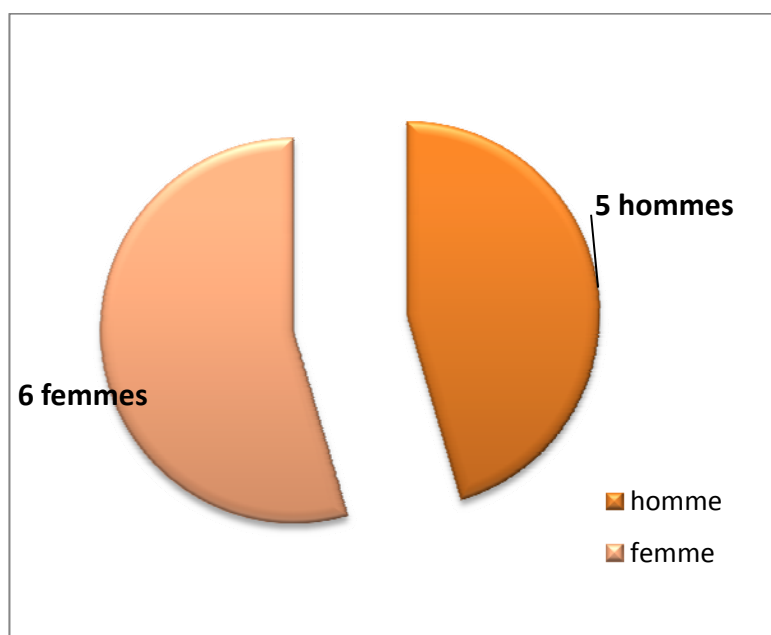


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe

4. Origine géographique :

La plupart de nos malades était originaire de la région de Marrakech (45.4%), suivie de la région de Beni Mellal (18.2%).

Tableau I : L'origine géographique de nos patients

Ville	Nombre	Pourcentage
Marrakech	5	45,4
Beni mellal	2	18,2
Safi	1	9,1
Ouarzazate	1	9,1
Agadir	1	9,1
Chichaoua	1	9,1

II. Etude clinique :

1. Antécédents :

Des antécédents majeurs ont été retrouvés chez 2 patients (18.2%). Le premier cas avait des antécédents de brûlures à répétition (durée non précisée). Le deuxième patient avait un antécédent de traumatisme médullaire avant le diagnostic de sa pathologie actuelle.

2. Signes fonctionnels:

L'impotence fonctionnelle motrice est le maître symptôme, rencontrée chez 7 patients de notre étude (63.6%). Les troubles sensitifs, les cervicalgies et les névralgies cervicobrachiales, sont retrouvées respectivement dans 45.4%, 36.4% et 27.3%.

Ces signes sont diversement associés chez les patients (voir tableau 5). Les troubles sensitifs se manifestaient sous forme de brûlures cutanées dans deux cas (18.2%), et sous forme de paresthésie des membres supérieurs et/ou de membres inférieurs marquées dans 3 cas (27.3%) parfois mal systématisé. Les troubles trophiques étaient présents dans 2 cas (18.2%). La déformation rachidienne était retrouvée dans 2 cas (18.2%), tandis que le syndrome d'hypertension intracrânienne était non retrouvé dans notre série.

Les signes et symptômes révélateurs de la pathologie sont résumés dans le tableau suivant:

Tableau II: Les différents signes fonctionnels retrouvés dans notre série

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Troubles moteurs	7	63.6
Névralgies cervicobrachiales	3	27.3
Cervicalgie	4	36.4
Trouble sensitifs	5	45.4
Trouble trophique	2	18.2
Syndrome d'hypertension intracrânienne	0	0
Déformation rachidienne	2	18.2
Douleur dorsale	2	18.2

3. Examen clinique :

L'examen clinique de nos sujets a permis d'objectiver diverses anomalies.

3-1 Le syndrome lésionnel :

a. La névralgie cervicobrachiale :

Elle est présente dans près du tiers des patients de notre série (3cas), le plus souvent bilatérales, mal systématisées (2cas).

b. Les troubles sensitifs :

b-1 La sensibilité thermoalgique :

La dissociation thermoalgique suspendue était présente chez 2 patients (18.2%), elle intéressait les membres supérieurs, et prédominante d'un côté.

b-2 La sensibilité tactile superficielle :

Etait altérée dans 3 cas de notre série (27.3%), et intéressait surtout les membres supérieurs.

c. Les troubles trophiques :

Ils se présentaient sous la forme d'amyotrophie et ont été mis en évidence dans 3 cas (27.3%). Il s'agit d'une discrète amyotrophie de la loge hypothénar chez un patient et pour les deux membres supérieurs pour les autres, prédominants d'un côté.

3-2 Syndrome sous lésionnel :

a. Déficit moteur :

Un déficit moteur a été objectivé chez 7 malades soit (63.6%). Celui-ci était de type de paraparésie dans 6 cas (54.5%).

Au niveau des membres supérieurs de type monoparésie droite dans 2 cas, (18.2%), monoparésie gauche dans un cas (9%) et bilatérale chez un seul cas (9%).

b. La sensibilité profonde :

Aucun patient de notre série n'a souffert d'une atteinte de sensibilité profonde.

c. Le syndrome pyramidal :

Le syndrome pyramidal était présent chez 6 patients.

d. Les troubles sphinctériens et génitaux :

Aucun patient de notre série n'a manifesté de troubles sphinctériens ni génitaux.

3-3 Le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) :

Aucun cas d'HTIC n'a été retrouvé.

3-4 Le syndrome cérébelleux :

Un syndrome cérébelleux a été objectivé dans 1 seul cas. Il était de type statique.

3-5 L'atteinte des nerfs crâniens :

L'atteinte de la 3^{ème} paire crânienne a été observée chez un seul malade se manifestant par une diplopie (9.1%).

3-6 La déformation rachidienne :

Elle a été mise en évidence dans 2 cas. Elle se caractérisait par une déformation scoliotique.

Tableau III : Distribution des syndromes cliniques chez les patients de notre série

Syndrome clinique	Nombre de cas
<u>Syndrome lésionnel</u>	
Néuralgie cervicobrachiales	3
Troubles sensitifs	
-Dissociation thermoalgiquesuspendue	2
-Sensibilité tactile superficielle	3
Trouble trophique	3
<u>Syndrome sous lésionnel</u>	
-Déficit moteur	7
-Atteinte de la sensibilité profonde	0
-Syndrome pyramidal	6
-Syndrome cordonal postérieur	0
-Trouble génito-sphinctériens	0
Syndrome HTIC	0
Syndrome cérébelleux	1
Atteinte des nerfs crâniens	1
Scoliose	2

III. Etude paraclinique :

1. Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

Cet examen a été pratiqué en préopératoire chez tous les patients de notre série. Elle a révélé la présence d'une malformation d'Arnold Chiari dans 10 patients sur 11, sans signe d'hydrocéphalie ou de malformation cérébrale associée.

Le syrinx était panmédullaire dans 5 cas, cervical dans 2 cas, dorsal dans 1 cas, et cervico-dorsal dans 3 cas.

Le type I de la malformation CHIARI a été précisé dans 10 cas. Des anomalies osseuses ont été objectivées chez 2 cas : une arthrose cervicale et 2 cas de scoliose.

2. La tomodensitométrie (TDM) :

Ne fait pas partie du bilan de la syringomyélie du fait de la supériorité de l'IRM, mais elle garde tout son intérêt dans l'analyse des malformations osseuses de la charnière cervico-occipitale.

3. L'électromyographie (EMG) :

N'était pas demandé dans notre série.

4. Examens biologiques :

Dans le cadre du bilan pré opératoire, tous les patients de notre série ont bénéficié des investigations biologiques comportant systématiquement une numération de la formule sanguine, un bilan hydro électrolytique, un bilan d'hémostase et le groupage.

IV. Le traitement :

Le traitement de nos patients était chirurgical. Il consistait en une décompression ostéo-durale avec ou sans plastie d'élargissement de la dure-mère.

L'indication était posée devant l'évolutivité de la maladie, avec aggravation du déficit neurologique.

Le but essentiel de l'intervention chirurgicale était l'élargissement du trou occipital, afin de rétablir une circulation normale de LCR entre le crâne et le rachis et le collapsus de la syrinx ce qui peut arrêter l'évolutivité des signes cliniques.

La décompression la charnière cervico-occipitale permet une circulation libre du LCR à travers les espaces sous arachnoïdiens, avec préservation de la perméabilité du trou de Magendie, le maintien d'une pression normale au niveau de la fosse postérieure et la création d'une grande citerne de taille adéquate.

Elle s'est déroulée comme suit : sous anesthésie générale et intubation oro-trachéale, le malade est placé en décubitus ventral, la tête maintenue sur une têtère.

Un abord cervico-occipital postérieur médian est alors pratiqué, suivi d'une craniectomie occipitale +/- élargie ne dépassant pas 3 cm en moyenne.

Par la suite, une éventuelle laminectomie C1 postérieure est réalisée. La plastie de la dure mère a été faite dans 7 cas, soit 63.6%, pour l'agrandissement et la création d'une grande citerne. L'arachnoïde est conservée dans la mesure du possible. La procédure s'achève par une fermeture étanche des différents plans des parties molles. Tous nos malades ont subi une décompression crânio-cervicale conventionnelle avec une craniectomie occipitale et une ablation de l'arc postérieur de C1. Sauf un seul cas qui a bénéficié d'une décompression dorsale sans plastie durale, avec dérivation kysto sous arachnoïdienne.

Tableau IV: Caractéristiques individuelles des interventions de DOD réalisées chez les patients de notre série.

N°	Type de décompression	Plastie durale	Arachnoïde	Autre
1	Craniectomie Occipitale	Sans	Conservée	
2	Craniectomie Occipitale	Sans	Conservée	
3	Craniectomie Occipitale	Avec	Conservée	
4	Craniectomie Occipitale	Avec	Non conservée	
5	Craniectomie Occipitale	Avec	Conservée	
6	Craniectomie Occipitale	Sans	Conservée	
7	Craniectomie Occipitale	Avec	Conservée	
8	Craniectomie Occipitale	Avec	Conservée	
9	Décompression Dorsale	Sans	Non conservée	Dérivation kysto sous arachnoïdienne
10	Craniectomie Occipitale	Avec	Non conservée	
11	Craniectomie Occipitale	Avec	Conservée	

Tableau V: Tableau récapitulatif des patients de notre série

	1/2011	1/2010	2/2010	3/2010	4/2010
Age	34	43	52	20	20
Sexe	Femme	Femme	Homme	Homme	Femme
ATCD	Brûlures à répétition	Sans	Sans	Sans	Scoliose
Douleur	Cervicale+ céphalée+NCB	NCB	Sans	Sans	NCB
HTIC	-	-	-	-	-
Atteinte Membres supérieurs	Sensitive thermo algique gauche	Déficit moteur coté 2/5 Droit + Amyotrophie	-	-	Déficit moteur Droit+ Amyotrophie
Atteinte Membres inférieurs	-	-	Syndrome pyramidal + paraparésie	Paresthésie L5S1 + syndrome pyramidal	-
Atteinte bulbo cérébelleuse	III éme paire crânienne	-	-	-	-
Localisation à l'IRM	Cervicale	Etendue	Cervicale Dorsale	Etendue	Etendue médiane
Etiologie	Chiari I	Chiari I	Chiari I	Chiari I	Chiari I +scoliose
Traitement	DOD sans plastie arachnoïde conservée	DOD sans plastie Arachnoïde conservée	DOD avec plastie arachnoïde conservée	DOD avec plastie arachnoïdenon conservée	DOD avec plastie arachnoïde conservée

Tableau VI: Tableau récapitulatif des patients de notre série « suite »

	5/2010	6/2010
Age	40	44
sexe	Femme	Homme
ATCD	-	Malformation du rachis
douleur	Cervicale+ céphalées+ dorsale	-
HTIC	-	-
Atteinte membre sup	Sensitive thermoalgique droite	-
Atteinte membre inférieur	Syndrome pyramidal Paraparésie	Syndrome pyramidal Paraparésie Paresthésie L4 L5/ L5S1
Syndrome bulbo cérébelleux	-	-
Localisation à l'IRM	Cervicale+ dorsale Médiane	Etendue Médiane
Etiologie	Chiari I + Arthrose cervicale	Chiari I
Traitement	DCC sans plastie, arachnoïde conservée	DCC avec plastie, arachnoïde conservée

Tableau VII: Tableau récapitulatif des patients de notre série« suite »

	1 /2004	2/2004	3/2004	4/2004
Age	43	36	25	45
Sexe	Femme	Homme	Femme	Femme
ATCD	-	Traumatisme médullaire	-	-
Douleur	NCB	dorsale	Cervicale	Cervicale céphalée
HTIC	-	-	-	-
Atteinte membre sup	Déficit moteur avec discrète amyotrophie hypothénar gauche	-	Monoparésie droite	Déficit moteur bilatéral
Atteinte membre inf	-	Sd pyramidal bilatéralparaparesie spastique+ hypoesthesie	-	Syndrome pyramidal paraparésie
Atteinte bulbo cérébelleuse	-	-	-	Syndrome cérébello-vestibulaire
Localisation IRM	Cervicale médiane	Dorsale	Cervicale dorsale	Cervicale dorsale
Etiologie	Chiari I	Arachnoidite	Chiari I	Chiari I
Traitement	DCC avec plastie Arachnoïde conservée	Décompression dorsale sans plastie Dérivationkysto sous arachnoïdienne	DCC avec plastie arachnoïdenon conservée	DCC avec plastie arachnoïde conservée

V. Evolution :

1. Evolution immédiate :

1-1. Incident _accident per-opératoires :

Aucun incident per-opératoire n'a été signalé au cours des différentes interventions.

1-2. Complications postopératoires :

Un patient est décédé dans les suites postopératoires, suite à une méningite après échec d'antibiothérapie.

1-3. Evolution immédiate :

Tous les patients ont eu une consultation de contrôle à 1 mois en postopératoire, afin d'évaluer leur état clinique et l'évolution des signes fonctionnels. Par la suite les patients étaient orientés vers le centre de kinésithérapie en vue d'une prise en charge appropriée.

Un suivi bien documenté a pu être obtenu chez 5 patients. Après 3 mois, les patients avaient une amélioration clinique objective portée essentiellement sur les troubles moteurs, sensitifs et diminution de l'intensité des douleurs, malgré la persistance des céphalées chez 2 patients.

2. Evolution à distance: 1 an et plus

2-1 Surveillance clinique :

L'évolution clinique était satisfaisante dans la majorité des cas, marquée par la diminution de la douleur chez tous les patients, stabilisation de la biparésie brachiale chez 2 patients.

Aucune progression de la symptomatologie n'a été notée.

2-2 Surveillance radiologique :

Un examen IRM a été réalisé chez un seul patient (9,1%), 7 mois en postopératoire. Le patient avait une légère amélioration clinique caractérisée par la diminution des cervicalgies, stabilisation de l'hypoesthésie thermo-algique.

L'IRM de contrôle montre la persistance de la cavité syringomyélique, et l'absence de la grande citerne.

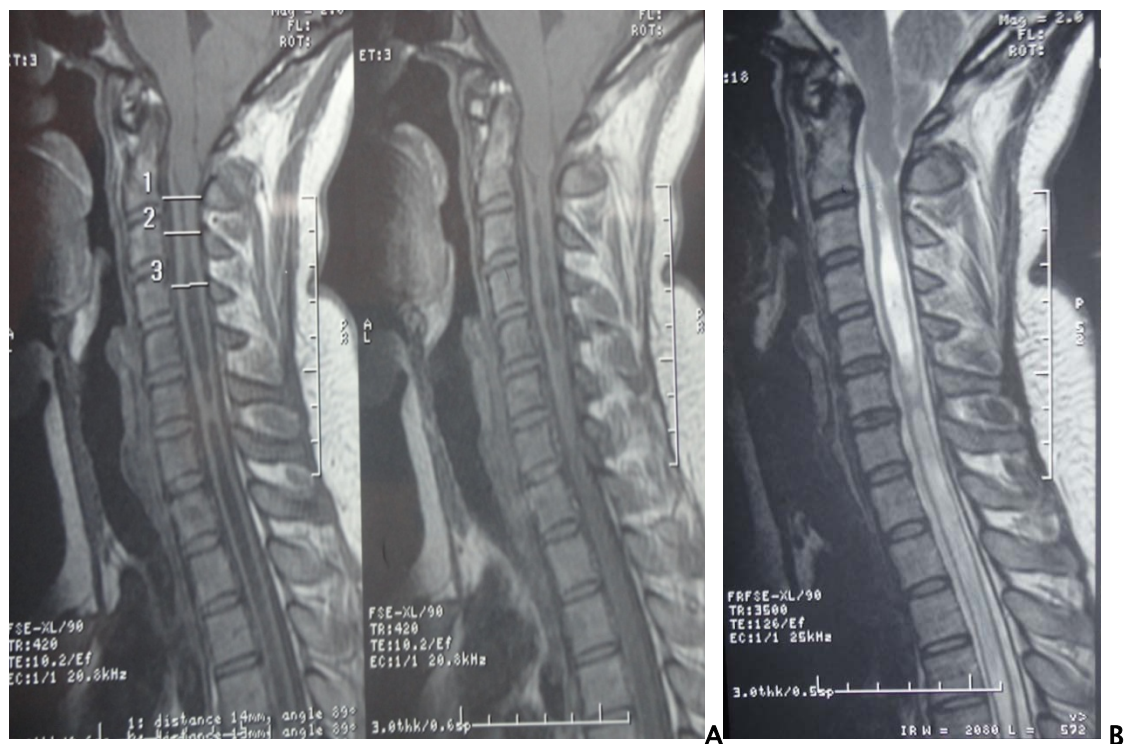


Figure 3 : L'IRM préopératoire montrant une syringomyélie étendue sur malformation d'Arnold Chiari type 1. (A : séquence pondérée T1. B : séquence pondérée T2).



Figure 4 : L'IRM de contrôle 7 mois en postopératoire montrant l'absence de la grande citerne et la persistance de la cavité syringomyélique.

VI. Pronostic :

Les résultats globaux de notre étude peuvent être définis comme étant :

- Bons dans 54,5% des cas
- Satisfaisants chez 36,4% des cas
- Mortalité de 9,1%
- Morbidité 9.1%

**Tableau VIII : Tableau récapitulatif des différents éléments cliniques, thérapeutiques et évolutifs
de notre série.**

Nombre de cas	11
Age moyen	37.4 ans
Douleur	72,7%
Syndrome supramédullaire	9,1%
Syndrome sous lésionnel	100%
Décompression ostéodurale	100%
Drainage	9.1%
Amélioration	54.5%
Stabilisation	36.4%
Aggravation	0%
Décès	9,1%
Réintervention	0%

DISCUSSION

I. Généralités :

Le manuel de Merck de diagnostic et thérapeutique [6] définit la syringomyélie comme une cavité neurogliale remplie de liquide (syrinx) à l'intérieur de la substance de la moelle épinière. Sur le plan clinique, la syringomyélie est un syndrome traduisant la perturbation des fonctions segmentaires de la moelle. On distingue dans ce cadre les syringomyélias foraminales de celles secondaires qui peuvent être post traumatiques, inflammatoires, ou associés à des tumeurs rachidiennes.

1. Historique :

Le terme de syringomyélie a été créé en 1928 par OLLIVIER D'ANGERS [7]. Il désigne une cavité médullaire en dehors du canal de l'épendyme. Cependant, la cavitation intramédullaire était connue depuis longtemps : ESTIENNE [8] l'a décrit dans son ouvrage « la dissection du corps humain » pour la première fois en 1546. Les premières études reviennent à Schultze (1882) et Gowers[9] donne déjà une description assez complète de la maladie en 1886.

C'est avec GARDNER en 1965 que la théorie de la gêne à l'écoulement du LCR depuis le système ventriculaire dans l'espace périmédullaire a vu le jour. Elle va s'imposer pendant toute une période, étayée par maints succès chirurgicaux. Qu'importe le fait que des preuves de sa faiblesse aient pu être apportées, il n'en demeure pas moins qu'elle a eu le mérite de faire de la syringomyélie une affection chirurgicale à part entière, de donner un regain d'intérêt à cette pathologie et de susciter l'émergence d'autres hypothèses étiopathologiques, reflétant fort bien cette assertion de EDELMAN [10] : « le premier intérêt d'une théorie même si elle est fautive est d'en susciter d'autres ».

C'est ainsi que ABOULKER [11], sans attendre la publication de GARDNER, s'était engagé dans l'explication de l'accumulation du liquide intramédullaire à partir des liquides normaux extramédullaires.

D'après des études isotopiques réalisées par DANIEL ANCRI, il déduisit, je cite : « si une circulation était admise au niveau rachidien, la démonstration en aurait été faite par nos résultat que la dite circulation va de bas en haut et qu'il y a stagnation au-dessous de l'obstacle. Pour nous, le retentissement du mouvement ascendant est le témoignage dynamique de l'existence d'un obstacle au niveau de la grande citerne ».

Classiquement, la syringomyélie représente une entité anatomoclinique dont le symptôme le plus évocateur est une anesthésie thermoalgique. Sur le plan radiologique, la syringomyélie est devenue une entité clinico-radiologique et depuis le rapport de JOSE ABOULKER en 1979 jusqu'à nos jours, une seule révolution, mais de taille, va marquer les connaissances en la matière : l'avènement de la résonnance magnétique nucléaire. Cette nouvelle méthodologie va permettre d'obtenir des données anatomiques in vivo, de résoudre pratiquement tous les problèmes diagnostiques de la maladie et d'améliorer le diagnostic étiologique.

Sur le plan thérapeutique, les méthodes ont peu évolué depuis le rapport de 1979 : il n'y a pas eu véritablement de révolution dans cette chirurgie. Diverses hypothèses et constatations physiopathologiques ont dès lors conduit progressivement à enrichir l'arsenal thérapeutique.

Ainsi, plusieurs procédures chirurgicales ont été proposées par la suite. Cependant, un problème récurrent demeure : l'absence de standardisation de ce traitement[3]. Avec GARDNER et sa théorie hydrodynamique en 1965 [12], une attention avait été portée sur le rôle possible des anomalies du cerveau postérieur dans la pathogénèse de la cavité tubulaire dans la moelle épinière. Les théories de WILLIAMS[140], BALL et DAYAN [13], ABOULKER[11] et OLDFIELD [14] avaient toutes en commun le fait qu'elles expliquaient le développement et l'expansion de la syrinx par l'obstruction de l'écoulement du LCR à travers le foramen de magnum, causée par la descente des amygdales cérébelleuses. Sur la base de ces théories, la restauration de la circulation du LCR fut suggérée dès les années 60 [15]. Par la suite, lorsque le tubage biocompatible devint disponible, les procédures de shunt furent introduites et communément

pratiquée [15], ayant un impact sur la syrinx. Cependant, lors de la dernière décade (année 90), un consensus toujours plus grandissant de préférence de la décompression de la charnière crânio cervicale en tant que première option chirurgicales émergea dans le cadre du traitement de ces patients présentant une syringomyélie foraminale. [15].

Ainsi, après que le shunt ait été le traitement de choix dans certains centres [15] un retour en force de la décompression crânio-cervicale (DCC) s'opéra dès la fin des années 80.

2. Physiologie de la circulation du LCR :

Le LCR est sécrété en grande partie par les plexus choroïdes, au sein des différents ventricules cérébraux. Il circule d'un ventricule à un autre par l'intermédiaire d'orifices (trou de Monro, aqueduc de Sylvius), puis se draine vers les espaces sous arachnoïdiens médullaires par le biais des trous de Magendie et Lushka.

3. Etiopathogénie de la syringomyélie :

Plusieurs théories sont ainsi proposées pour expliquer le mécanisme de la progression et de l'entretien de la syringomyélie.

3-1 Les mécanismes :

a. Théorie dysraphique :

Par arrêt du développement, (D'après DANIEK et STRICH) [16], il n'existe pas de flexion pontique. Le bulbe se voûte alors dorsalement, comprimant le cervelet et V4 [17, 18].

b. Théorie hydrodynamique de GARDNER :

Le substratum de la pathologie est un défaut d'évacuation du LCR hors du V4 d'origine fœtale ou embryonnaire. L'imperforation des trous de LUSCHKA et MAGENDIE serait due à une trop faible pression des plexus choroïdes du V4. Il en résulte une hydrocéphalie en amont et une

hydromyélie en aval. Ce phénomène est souvent accompagné d'une communication du V4 avec la cavité syringomyélique car le LCR bloqué va emprunter la voie de moindre résistance : le canal épendymaire[19,18].

c. Théorie de WILLIAMS :[19,18]

En cas d'obstruction des espaces sous arachnoïdiens du trou occipital par la malformation de CHIARI, toute élévation de pression dans le secteur veineux céphalique (toux, manœuvre de VALSALVA) entraîne un gradient de pression entre les compartiments céphaliques et médullaires, demeurés en communication par le canal central perméable, permettant le passage du liquide ventriculaire vers le tube neural. A l'inverse, toute élévation de pression dans le secteur rachidien provoque la mise sous tension du kyste intramédullaire qui, ne pouvant s'évacuer dans le système ventriculaire, entraîne le passage du LCR entre les cordons médullaires [19].

d. Théorie de ABOULKER :[19,18]

Il repose sur l'existence antérieure d'un passage transparenchymateux de LCR vers le canal centromédullaire lors d'à-coups de pression. Une circulation véritable de LCR va alors permettre l'entretien et la progression de la cavité, cette dernière s'établissant dans le sens du gradient de pression, allant des hautes pressions des espaces sous arachnoïdiens vers un système de basse pression (cavité intramédullaire). Ceci correspond toujours à une situation pathologique en amont.

e. La nouvelle théorie de l'effet piston : [19,18]

Chez le sujet normal et au cours de la systole, le cerveau est en expansion ; les mouvements du LCR se font du V4 vers la grande citerne et puis vers l'espace sous arachnoidien de la partie supérieure du canal médullaire. Au cours de la diastole, le cerveau diminue de volume, permettant les mouvements inverses du LCR.

En cas d'obstruction au niveau du foramen de MAGENDIE, l'expansion systolique du cerveau est entravée et les amygdales cérébelleuses passent en bas : c'est l'effet « piston », qui est responsable de la transmission de l'hyperpression vers la paroi médullaire, comprimant la surface du cordon et propulsant le liquide de la syringomyélie vers le bas.

Ce mécanisme a été objectivé chez des patients à l'aide de l'échographie et de l'IRM per-opératoire. [19]

f. Théorie de la traction médullaire [19,18]:

Dans les circonstances normales, il y a une asynchronie normale dans la croissance longitudinale de la moelle épinière et du squelette vertébral. Quand cette asynchronie devient anormale, il se produit une force de traction avec deux composantes : l'une latérale qui provoque une scoliose vertébrale, l'autre axiale qui est la cause des anomalies du foramen de magnum et du tronc cérébral, à savoir la descente des amygdales cérébelleuses.

Cette force de traction occasionne des altérations vasculaires au niveau de la totalité de la moelle, avec une prédominance au niveau cervical et centromédullaire puis apparition de foyer d'ischémie, qui sera à l'origine de la cavité syringomyélique.

La majorité des auteurs est de plus en plus favorable à la théorie de WILLIAMS ces dernières années, avec peut-être une participation de celle de la traction médullaire. Cependant, la multiplication des théories illustre à elle toute seule la complexité du mécanisme pathogénique, probablement multifactoriel.

**Tableau IX : Les Différents mécanismes physiopathologiques évoqués
pour expliquer la genèse de la syringomyélie.**

Théorie	Mécanisme
Dysraphie	Arrêt de développement → voussure dorsales du bulbe
Gardner	Défaut d'évacuation du LCR hors du V4
Williams	Gradient de pression entre compartiments céphaliques et médullaires en communication par canal central perméable
Aboulker	A-coups de pression → passage transparenchymateux de LCR vers le canal centromédullaire
Effet Piston	Obstruction du foramen de Magendie → entrave à l'expansion systolique du cerveau → effet piston des amygdales cérébelleuses vers le bas.
Traction médullaire	Croissance longitudinale asynchrone anormale de la moelle épinière et du squelette vertébral

3-2 Place de la malformation

L'anomalie foraminale la plus communément retenue est la malformation de CHIARI, que HANS CHIARI a classé en 4 types, avec seulement les deux premières variétés habituellement prises en compte [20]. La syringomyélie est associée à une anomalie du cerveau postérieur dans 29 à 67% des cas, très souvent la malformation de CHIARI 1 (MC1) [2], pouvant arriver à 90% [21]. Par contre, 40 à 75% de la malformation de Chiari est associée à la syringomyélie [21].

Bien que les mécanismes pathogéniques complets ne soient pas encore élucidés, il est généralement admis que les tonsilles cérébelleuses descendues génèrent une dissociation de la pression crânio-spinale et un trouble de la circulation du LCR, ce qui constitue le pré requis de la formation du syrinx [22.23.24].

L'anomalie de type I se rencontre surtout chez l'adulte mais aussi chez l'enfant et se caractérise par une élongation des amygdales cérébelleuses et de la partie interne des lobes inférieurs du cervelet ; selon une conformation conique accompagnant le bulbe du canal rachidien [21]. Aucune anomalie médullaire ne figure dans cette description.

L'anomalie de type 2 : concerne essentiellement la population pédiatrique et comporte une migration du vermis cérébelleux et du V4 par le foramen de magnum [21], avec toujours une hydrocéphalie, myéломéningocèle et moins fréquemment l'hydro syringomyélie.

L'anomalie type 3 : encéphalocèle occipitale avec des anomalies intracrâniennes associées à la malformation de Chiari type 2 [21].

L'anomalie type 4 : aplasie ou hypoplasie cérébelleuse, associée à une aplasie de la tente du cervelet [21].

Barnet et AL [25] mais aussi Abloulker[11] précisent que c'est Langhans [92] en 1882 qui a évoqué pour la première fois le rôle de la stase circulatoire, de l'œdème médullaire, de l'hyperpression liquidienne et la responsabilité des compressions de la fosse postérieure dans la survenue des syringomyélies sous-jacente.

Cependant, le mécanisme responsable de la hernie des amygdales cérébelleuses et du cerveau postérieur à travers le trou occipital chez les patients porteurs de la malformation d'Arnold Chiari de type 1 (MAC1) n'est pas encore totalement élucidé. De nombreuses théories, y compris celles évoquant une élévation de la pression intra crânienne [26], une fosse postérieure de petite taille [27], un développement disproportionné des éléments de la fosse postérieure[28], une élévation du drainage de LCR à travers les citernes lombaires [29], une impaction des amygdales cérébelleuses sur le trou occipital secondaire aux ondes de pulsion du LCR [12], ont été proposées.

Nous citons deux rapports illustrant parfaitement la place avérée de la malformation lors de la genèse de la syringomyélie ainsi que l'ambiguïté prévalant quant à son mode de participation de celle-ci.

Lors de leur étude de cliché IRM de 20 patients appariés à des sujets contrôles, avec précision des donnée morphométriques par assistance sur ordinateur, BADIE et al [30] ont pu conclure que : 1) les ratios de la fosse postérieure : volume de la fosse postérieure sur volume

supratentorial sont plus petit chez la plupart des patients présentant une malformation d'Arnold Chiari de type 1 ; 2) une fosse postérieure de taille réduite peut être une cause primitive de la hernie amygdalienne ; 3) les patients porteurs de la malformation d'Arnold Chiari de type 1 et qui ont des ratios de la fosse postérieure petits ont tendance à développer les symptômes de la maladie plus tôt que ceux ayant des valeurs normales ; 4) les patients ayant des ratios de la fosse postérieure petits ont tendance à mieux répondre à la décompression sous occipitale.

ZIV GIL [31] et ses collaborateurs ont publié le premier rapport faisant allusion à une expansion de syrinx postérieure à la décompression d'une malformation d'Arnold Chiari de type 1 associée.

Leur cas met en exergue les questions relatives à la physiopathologie de la malformation de CHIARI de type 1 et de son association avec la syringomyélie. Il confronte également l'opinion de nécessité d'un suivi à la fois neurologique pour les patient ayant subi une décompression de la fosse postérieure suite à une malformation d'Arnold Chiari 1, même en absence initiale de syrinx.

D'autres auteurs dont KYOSHIMA et AL [32] ont rapporté des cas de syringomyélie survenant en absence de toute lésion pathogénique définie : c'est la syringomyélie idiopathique dite à « grande citerne étanche ».

Les anomalies osseuses sont aussi retrouvées avec une fréquence élevée en cas de syringomyélie. Nous y reviendrons dans le chapitre consacré à l'étude radiologique de la pathologie.

Tableau X : Les principaux mécanismes évoqués lors de la hernie des amygdales cérébelleuses et du cerveau postérieur à travers le trou occipital chez les patients porteurs de la malformation d'Arnold Chiari de type 1.

- Elévation de la pression intra crânienne [26]
- Fosse postérieure de petite taille [27]
- Développement disproportionné des éléments de la fosse postérieure [28]
- Elévation de la pression de freinage du LCR à travers les citernes lombaires [29]
- Impaction des amygdales cérébelleuses sur le trou occipital [12]

La hernie des amygdales cérébelleuses et du cerveau postérieur est probablement due à la conjonction de deux ou plusieurs de ses mécanismes.

3-3 Place des autres étiologies :

Différentes théories ont été élaborées pour tenter d'expliquer le mécanisme d'apparition de la syringomyélie [33, 34] :

- La lésion vasculaire;
- Le rôle de l'ischémie en produisant des micro-infarctus;
- Le rôle d'une mobilisation excessive de la moëlle cervicale;
- L'action d'enzymes cellulaires et de lysosomes;
- La liquéfaction d'un hématome;
- La nécrose hémorragique de la moëlle;
- Un rôle possible de l'ischémie et de l'œdème secondaire à une arachnoïdite locale.

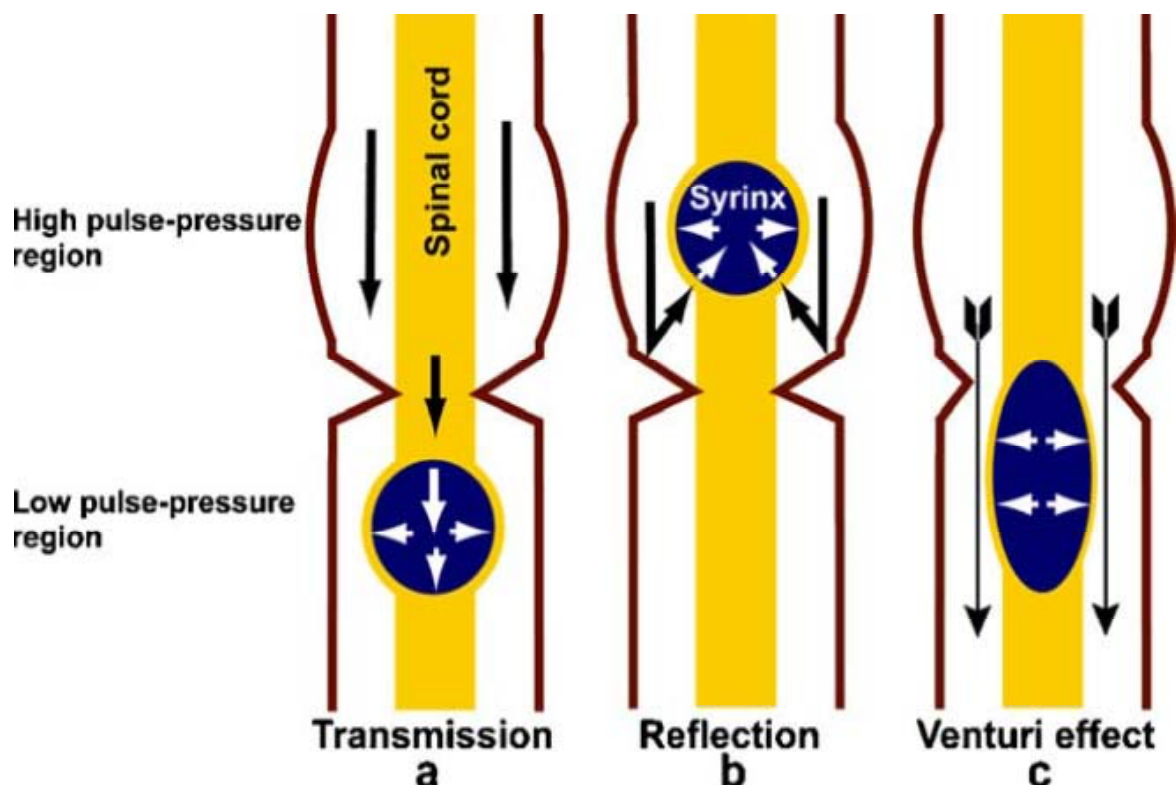


Figure 5 : Le mécanisme de la syringomyélie post-traumatique.

Les Adhérences sous-arachnoïdiennes ou les fractures vertébrales causent un type fixe d'obstruction méningée qui donne une diminution la pression de transmission systolique du LCR aux espaces distales[33].

- a. La pression systolique LCR (flèches noires) est transmise à la moelle épinière au niveau de l'obstruction entraînant une distension du cordon juste en dessous de celle-ci (flèches blanches).
- b. Une partie de la pression systolique du LCR se reflète simultanément au cordon au niveau de l'obstruction, entraînant une distension de celui-ci juste au-dessus l'obstacle.
- c. Au niveau de l'obstruction arachnoïdienne partielle, le flux systolique du LCR (flèches noires à queue) provoque un effet de Venturi ou d'un effet d'aspiration sur la moelle épinière qui distend le cordon au niveau de l'obstruction.

La Syringomyélie se développe par l'accumulation de liquide extracellulaire dans le cordon distendu. Les effets a et c coopèrent pour distendre le cordon au niveau de l'obstruction, et chaque effet a, b et c sont améliorées lorsque le cordon est attaché [33].

3-4 Terminologies et classification :

Certains auteurs ont proposé de faire la distinction entre une syringomyélie et une hydromyélie. Existe-t-il des arguments pour cela ?

CATALA [45] a procédé à une analyse de grands traités récents de neurologie, de neurochirurgie, de neuropédiatrie, de neuroradiologie et de neuropathologie. Il a constaté qu'il n'existait aucun consensus quant à ces définitions. Tandis que d'autres [35, 36, 37] estiment qu'une syringomyélie est une cavité centromédullaire limitée par du tissu glial alors qu'une hydromyélie est limitée par l'épendyme ; d'autres auteurs [38.39] parlent d'hydromyélie lorsque la cavité communique avec le système ventriculaire et syringomyélie en cas de non communication.

Toutefois, de nombreux chercheurs estiment que cette distinction est difficile voire impossible en pratique clinique [38, 36,37]. Néanmoins, HUNTER [40] considère qu'il n'y a pas de raison de distinguer syringomyélie et hydromyélie.

En fait, ces confusions et controverses sont induites par les trois concepts de base en matière qui se chevauchent partiellement mais sont théoriquement incompatibles : la composition des fluides, la localisation anatomique de la cavité et enfin la continuité physiologique entre la cavité et le quatrième ventricule [32].

D'après KYOCHIMA et ses collaborateurs [32], les cavités de la moelle épinière sont classées en deux types selon leur composition liquidienne, un étant celui du LCS et l'autre des fluides autre que ce dernier, usuellement qualifiés de proteinoracées. Bien que la majorité des cavités rapportées contiennent du LCS [41], il s'avère que les cavités remplies du liquide cérébro-spinal sont plus souvent associées aux lésions du foramen magnum tandis que celles non remplies du liquide cérébro-spinal sont prépondérantes dans le cas de lésions spinales.

La localisation anatomique initiale de la cavité permet également de définir deux types : les cavités canales centrales et celles parenchymateuses. Les premières proviennent d'une dilatation du canal médullaire et sont en principe abordées complètement par l'épendyme ; elles contiennent du LCS et sont dénommées hydromyélie (forme non rompue). Les secondes quant à elles naissent au sein du parenchyme spinal, n'ont pas de bordure épendymaire et contiennent soit du LCS soit un autre fluide ; elles sont appelées syringomyélie. Il existe des cavités mixtes.

Au regard de la continuité physiologique, les cavités médullaires sont divisées en deux groupes généraux : les syringomyélies communicantes, qui communiquent avec le quatrième ventricule et celles non communicantes, qui n'ont pas cette propriété. La forme communicante se réfère à une cavité médullaire centrale, y compris sa variété rompue et est principalement associée aux lésions du foramen magnum. La forme non communicante inclut tous les types de cavités anatomiques sans tenir compte de leur composition liquidienne et est associée aux lésions situées au niveau du rachis ou du foramen magnum. Autrement dit, la cavité médullaire, y compris sa forme rompue est généralement considérée comme une cavité du LCS communicante, bien que certains auteurs aient établi qu'elle ne communiquait pas toujours avec le V4 [16].

Tableau XI : Les arguments développés par certain chercheurs pour distinguer entre syringomyélie et hydromyélie[37, 38,39].

Dénomination	Caractéristique
Syringomyélie	-cavité centromédullaire limité par tissu glial -non communicante avec le système ventriculaire
Hydromyélie	-cavité centromédullaire limitée par de l'épendyme -cavité communique avec le système ventriculaire

Cette distinction est difficile voire impossible en pratique courante, par l'imagerie et même parfois en histologie car le revêtement du canal épendymaire est souvent rompu, d'où le terme parfois utilisé d'hydrosyringomyélie[36].

Par ailleurs, A .FERNENDEZ [21] mentionne que la région cervicale est la plus touchée par la syringomyélie. La dilatation peut s'étendre au cerveau ou aux autres segments de la moëlle, thoracique lombaire et sacrée. Et classe la syringomyélie en 4 types :

Syringomyélie de type I : Avec obstruction du foramen magnum et dilatation du canal médullaire central.

Type I A) La syringomyélie est associée à la malformation de Chiari type I.

Type I B) La syringomyélie est associée aux autres lésions obstructives du foramen magnum

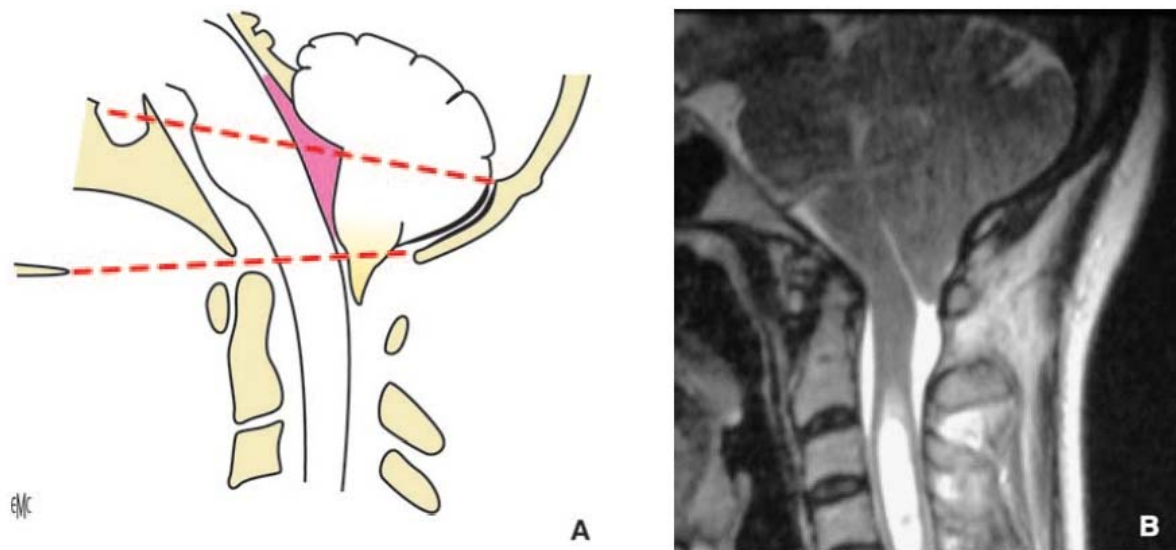


Figure 6 : Chiari type 1 [42]

- A :** Dans le Chiari type 1, l'ectopie ne concerne que les tonsilles, avec une descente de 2.5mm au-dessous de la ligne de Chamberlinqui joint le palais osseux au bord antérieur du foramen de magnum, alors que le quatrième ventricule reste aligné sur la ligne t qui joint le tubercule antérieur de la selle et le torcular. Il existe en fait une étroitesse de la fosse postérieure et une absence de grande citerne en position intracrânienne.
- B :** Etude en imagerie par résonance magnétique en coupe sagittale centrée sur la charnièrecraniocervicaleen séquence pondérée T2 montrant l'étroitesse de la fosse cérébrale postérieure, l'absence de grande citerne, l'ectopie tonsillaire constituant un Chiari type I avec syringomyélie. [42]



Figure 7 : Patient ayant la malformation de Chiari Type I :
(gauche) et cervicale syringomyélie (droite) [42].

Syringomyélie de type II : syringomyélie sans obstruction du foramen magnum ou idiopathique.

Syringomyélie de type III : Syringomyélie avec autres maladies de la moëlle épinière.

- A) Tumeurs (souvent intra spinale)
- B) Myélopathie traumatique
- C) Arachnoïdite spinale and pachyméningite
- D) Myélomalacie due à la compression de la corde spinale (tumeur, spondylodiscite).

Syringomyélie de type IV : pure hydromyélie, souvent associé à une hydrocéphalie.

4. Physiopathologie :

Les mécanismes exacts des douleurs neuropathiques de la syringomyélie sont encore largement inconnus. Plusieurs hypothèses ont été proposées, qui peuvent être classées en deux grandes catégories : désinhibition centrale et/ou déséquilibre central ou sensibilisation, pouvant dans les deux cas conduire à une hyperactivité/hyperexcitabilité des neurones spinaux/supraspinaux nociceptifs [42].

Les principales hypothèses pathophysiologiques : Le fait que les anomalies de la sensation thermique et douloureuse soient quasi constantes au cours des douleurs centrales, particulièrement celles de la syringomyélie, contrastant avec une relative préservation des anomalies tactiles et proprioceptives, a fait suggérer que la présence d'un dysfonctionnement spinothalamique était nécessaire à la survenue de ces douleurs. Ceci a été confirmé par des études mettant en évidence des anomalies des potentiels évoqués laser, reflétant la fonction des fibres nociceptives A delta dans la syringomyélie, alors que les potentiels évoqués somesthésiques, qui reflètent la fonction des fibres myélinisées de gros diamètre, sont généralement préservés. Sur la base de ces données, il a été proposé que ces douleurs étaient liées à un déséquilibre entre l'activité des voies lemniscales, relativement épargnées, et celle des faisceaux spinothalamiques lésés [42], mais cette hypothèse ne s'accorde pas avec le fait que des douleurs centrales peuvent également survenir en cas de syringomyélie en présence d'un déficit affectant toutes les modalités somesthésiques. En outre, les déficits thermiques sont similaires chez les patients syringomyéliques douloureux et non douloureux, suggérant que la lésion spinothalamique n'est pas suffisante pour la genèse de ces douleurs.

Une autre possibilité est que ces douleurs proviennent d'une désinhibition centrale, notamment dans le thalamus (entre les noyaux médians inhibiteurs et les noyaux latéraux), selon l'hypothèse proposée dès 1911 par Head et Holmes. Cette hypothèse a été réactualisée récemment par les travaux de Craig [42], sur la base d'études anatomiques et psychophysiques chez le volontaire sain, suggérant que les douleurs centrales seraient liées à une désinhibition thermosensorielle, c'est-à-dire à une réduction de l'inhibition des systèmes thermiques au froid sur les neurones nociceptifs. Ces hypothèses ont cependant essentiellement été proposées pour rendre compte des douleurs centrales d'origine cérébrale.

L'hyperexcitabilité des neurones centraux pourrait également résulter d'une modification directe de leurs propriétés électrophysiologiques, c'est-à-dire d'une sensibilisation centrale. Ceci pourrait provenir d'une libération d'acides aminés excitateurs via les récepteurs NMDA ou

éventuellement impliquer les canaux sodiques. De fait, le bénéfice de bloqueurs des canaux sodiques et d'antagonistes des récepteurs NMDA a été établi sur des modèles animaux de lésion médullaire et chez les patients présentant des douleurs d'origine médullaire [42].

Des mécanismes distincts selon les symptômes douloureux : Les mécanismes des différents symptômes douloureux (douleur spontanée, allodynie mécanique, thermique ...) sont vraisemblablement différents. Ainsi, des effets préférentiels de certains traitements ont été rapportés sur certains symptômes douloureux [42]. Chez des patients syringomyéliques douloureux, plusieurs sous-groupes de patients ont été individualisés sur la base de leurs symptômes : certains patients présentent une allodynie et une hyperalgésie coexistant avec un déficit thermique minime, alors que d'autres présentent une douleur spontanée « pure » survenant dans un territoire généralement très hypoesthésique. Ceci suggère que les mécanismes en cause dans ces deux groupes sont distincts [42]. En accord avec ces résultats, il a été rapporté qu'un antiépileptique, la lamotrigine, était plus efficace chez les patients présentant une lésion médullaire incomplète avec allodynie que chez ceux présentant une « douleur spontanée pure ».

5. Les étiologies des syringomyélies :

5-1 Syringomyélie foraminale :

L'IRM, par la précision de son analyse morphologique in vivo est en grande partie responsable de la multiplication des pathologies identifiées comme causes possibles de cette variété de syringomyélie [43]. Cependant, la hernie du cervelet constitue la base anatomique essentielle en terme de fréquence. L'exiguïté de la fosse postérieure et/ou de la charnière (sténose du trou occipital, parfois impressions basilaires seules en cause) provenant d'un trouble primitif du développement osseux ou secondaire de maladie osseuses aux dénominations hermétiques, est également un facteur important. Plus rarement, il peut s'agir de tumeurs de la

fosse postérieure [44] développées directement dans le trou occipital, de migrations amygdaliennes après dérivation lombo-péritonéale, qui se rencontrent essentiellement en milieu pédiatrique (hydrocéphalie communicante). De même, l'arachnoidite de base représente un mode d'obstruction de la grande citerne bien moins souvent observé que la hernie cérébelleuse [25,43] pour ces syringomyélies foraminales.

Finalement, comme l'a mentionné BARNETT en 1973 : « la syringomyélie est un épiphénomène associé à une variété de processus pathologiques situés au niveau ou à proximité du foramen de magnum ».

Elle reconnaît à ces processus sur le plan physiopathologique un point commun, à savoir l'obstruction du trou occipital à un degré anatomique variable d'un cas à l'autre et en conséquence l'isolement, l'un par rapport à l'autre, des secteurs crânien et rachidien, la compression des éléments nerveux et des espaces sous arachnoïdiens, avec empêchement du passage du LCS. Ceci va se traduire sur le plan thérapeutique par le but de corriger ce que l'on voit, c'est à dire l'anomalie de la charnière, pour aller dans le sens de ce que l'on pense, tenter de mieux répartir la circulation et la pression de LCR dans et autour de la cavité syringomyélique.

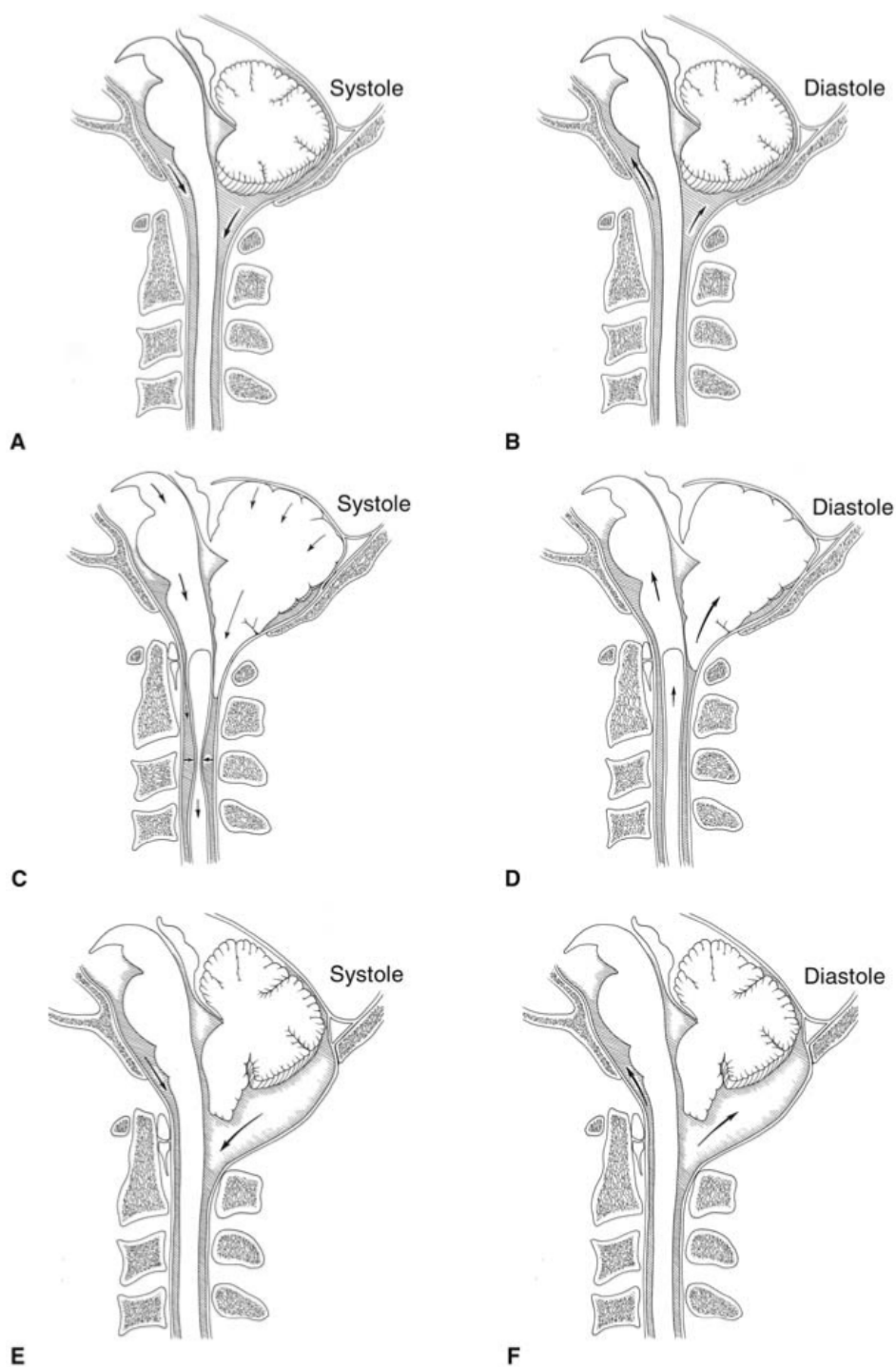


Figure 8 : Flux du LCR normal et altéré

Aet B : flux normal du LCR produit au niveau du ventricule, le LCR quitte le 4^{ème} ventricule vers les espaces sous arachnoïdiens durant le cycle cardiaque,

C et D hernie du cervelet crée une onde de pression forçant le LCR vers la moëlle épinière.

E et F : après la décompression, restauration du flux du LCR.

Des facteurs génétiques ont également été évoqués dans l'éthiopathologie de la syringomyélie. En effet, le gène Hox B6 est normalement exprimé dans le mésoderme à partir de la 7^{ème} vertèbre cervicale jusqu'à l'extrémité de la queue. Cependant, Hox B6 n'est pas exprimé par les cellules précurseurs de l'os occipital [45].

Tableau XII: Les étiologies des syringomyélies foraminales.

1. Hernie du cervelet+++ [40]
2. Exiguïté de la fosse postérieure et /ou de la charnière cervico occipital [40]
3. Tumeur de la fosse postérieure développées dans le trou occipital [44]
4. Arachnoidite de la base[25,40]
5. Facteurs génétiques (gène Hox B6) ? [45]

BARNETT 1973 : « la syringomyélie est un épiphénomène associé à une variété de processus pathogénique situés au niveau ou à proximité du foramen magnum ».

5-2 Syringomyélie non forminale :

Cette entité est moins fréquente par rapport à la syringomyélie foraminale. Le traumatisme médullaire y constitue la cause la plus fréquente, car l'arachnoïdite lésionnelle post-traumatique et la déformation osseuse créent un blocage à la circulation du LCR et favorisent le développement de la syringomyélie [42].

D'autres causes sont possibles et impliquées également dans la genèse de la syringomyélie, notamment les arachnoïdites non traumatiques, les malformations médullaires et les dysraphismes lombosacrés.

Les infections, surtout la méningite tuberculeuse, la méningoencéphalite listérienne, les méningites à pyogènes ou à champignons, peuvent être la source de développement de syringomyélies par arachnoïdite.

Certaines lésions dorsoarthrosiques, les sténoses canalaire, ou la chirurgie rachidienne (comme l'exérèse de neurinomes ou de méningiomes), peuvent faire le lit d'une arachnoïdite segmentaire propice au développement d'une cavitation [42]

6. Epidémiologie :

6-1 Fréquence :

C'est une affection rare, dont la fréquence varie de 0.5 cas pour 100000 habitants [19] à 1 cas pour 100000 habitants [46].

Nous avons colligé 11 cas traités au sein de notre service durant une période de 11 ans allant de 2001 à 2011.

De même, KAZOUINI et al rapportent 15 cas traité au CHU Ibn Rochd de Casablanca entre 1995–2002 [19], tandis que AIT BEN ALI et al [46] lors de son travail de 1992 en a rapporté 12 cas, colligés de la période 1984–1991 au sein de même unités de neurochirurgie au CHU de Casablanca et Ibn Sina à Rabat. L'analyse de tous ces résultats montre que la fréquence de la pathologie est en augmentation dans notre pays ; Cela est surtout dû à ses meilleures conditions de détection et de prise en charge.

Comme est le cas dans la plupart des séries neurochirurgicales monocentriques. Les rapports dépassent rarement la trentaine de cas.

6-2 Age :

La syringomyélie est une maladie qui peut s'observer depuis les plus bas âges (en dessous de 10 ans) jusqu'aux âges les plus avancées (70 ans et plus). Cependant, la prévalence chez l'adulte jeune aux alentours de la trentaine est nette [19,42,47] : 33.6 ans dans la série de 15 cas de KAZOUINI et al[19], 38.3 ans dans la série de 157 cas de PARKER [42], 29.4 cas dans la série de 70 cas de HIDA[47] et 37.5 dans la nôtre. Cet aspect des choses est primordial sur le plan thérapeutique puisque la chirurgie octroie des chances de stabilisation voire de

récupération (partielle) à un âge où l'espérance de vie est encore grande mais où les déficits provoqués par la maladie évolutive serait très handicapants.

6-3 Sexe :

Une légère prédominance masculine est habituellement rapportée par la plupart des auteurs [15,46, 47,48]. Nous avons cependant constaté une prédominance modérée d'atteinte de la femme (6 cas chez la femme contre 5 cas chez hommes) au cours de notre étude et également dans la série de KAZOUINI et al [19].

Le tableau ci-dessous illustre les caractéristiques épidémiologiques de quelque série rapportée au niveau de la littérature.

Tableau XIII : Caractéristiques de quelques études de la syringomyélie répertoriées au niveau de la littérature.

Série	Nombre de cas	Sexe Ratio Homme/Femme	Age (moyenne)	Période d'étude
Aghakhani et al [48]	285	49%/51%	32.6±14 ,7	-
AIT BEN ALI [46]	12	58%/42%	34,5	Jan 1984_ déc1991
PARKER et all [42]	157	-	38,3	-
Depreitière et al [15]	22	12H/10F	39	Jan1989_mars1997
Asma kazouini[19]	15	5H/10F	33.6	Jan1995_déc2002
Notre serie	11	6F/5H	37.47	Jan2001_déc2012

Le nombre de cas rapporté est la plupart de temps limité (<30) pour des périodes d'études assez longues, reflétant la rareté de la maladie. L'âge au moment du diagnostic retrouve avec prédominance un adulte jeune aux alentours de la trentaine.

II. Diagnostic positif :

1. Clinique

1-1 Délai diagnostic :

Les délais de consultation et même diagnostiques de la syringomyélie sont longs. En effet, les symptômes de départ n'orientent pas directement vers la syringomyélie et l'errance diagnostique est la règle.

Les délais diagnostiques après apparition des premiers symptômes habituellement rapportés dans la littérature sont aux alentours de 5ans [15,19] : 6,7 ans chez AGHAKHANI et al [48], 4.13 pour l'étude de KAZOUINI et al par contre 8 ans dans la série de PARKER [42].

1-2 Signes révélateurs de la syringomyélie :

La diversité clinique est la règle. Les signes révélateurs de la maladie peuvent être évocateurs ou tout simplement être orientés vers une autre pathologie non évocatrice tels des symptômes audio-vestibulaire ou des arthropathies nerveuses [19].

AGHAKHANI et al[48] préconisent l'analyse de la symptomatologie initiale et révélatrice de la maladie en séparant les douleurs, les troubles sensitifs, moteurs, l'atteinte génito-sphinctérienne et d'autres signes plus rares.

La présentation clinique de la maladie est très hétérogène, sous la dépendance de l'entendue, de la forme et de la localisation de la syrinx mais aussi de la durée d'évolution du processus pathologique. Le tableau ci-dessous illustre les signes révélateurs de la syringomyélie rapportés lors d'une publication française d'envergure nationale [48], de la série de KAZOUINI et al [19] et la nôtre.

Tableau XIV : Signes révélateurs de la maladie répertoriés lors d'une étude multicentrique menée en France [3], série de KAZOUINI et al[19] et notre série.

	AGHAKHANI et al n=285		KAZOUINI et al n=15		Notre série n=11	
Symptômes	Nombre de patients	pourcentage	Nombre de patients	pourcentage	Nombre de patients	pourcentage
Douleur	100	32.5	4	26.7	8	72.7
Trouble sensitif	63	22.1	4	26.7	2	45.4
Déficit moteur	53	18.59	6	40	7	63.6
Trouble de la marche	23	8.07	–	–	–	–
Scoliose évolutive	15	5.26	6	40	2	18.2
Céphalée	13	4.54	2	13.3	3	27.3
Trouble déglutition	4	1.4	1	6.7	–	–
Atteinte trigémينية sensitive	3	1.05	–	–	–	–
Hoquet	2	0.70	–	–	–	–
diplopie	1	0.35	–	–	–	–
Vertige	1	0.35	–	–	–	–
Découverte fortuite	5	1.76	–	–	–	–
Total	285	100	15	–	11	–

La précision des signes révélateurs de la maladie est difficile dans notre contexte. En outre le nombre limité de cas ne nous permet pas d'avoir une véritable richesse de signes révélateurs. Nous avons très souvent plus d'un signe révélateur.

1-3. Examen clinique:

Si le syndrome complet de la syringomyélie, avec atrophie musculaire des extrémités supérieures et atteinte sensitive dissociée en plus des signes d'atteinte des voies longues au niveau des extrémités inférieures, n'est pas toujours rencontré. Il n'en demeure pas moins qu'une fois que la symptomatologie initiale progresse et se renforce dans le temps, seule la confirmation du diagnostic, aussi précoce que possible suivie d'un traitement prompt stoppera le processus.

AGHAKHANI et al[48] PARKER et al [42] se sont également référés aux scores ASIA (American Spinal Injury Association)moteur (qui permet une cotation précise du déficit moteur entre 0 et 100) et sensitif (étudiant de manière détaillée le tact fin, la sensibilité thermoalgique entre 0 et 336) ainsi qu'à l'étude de la sensibilité profonde, des réflexes ostéotendineux et cutanés plantaire, de l'amyotrophie, de l'atteinte des nerfs crâniens (V, VII, IX, X, XI), de la recherche de nystagmus, d'une ataxie, d'un syndrome cérébelleux et d'un dysmorphisme pour mieux caractériser les signes cliniques de la maladie.

Ces symptômes sont secondairement regroupés en 4 groupes :

- a-**Le syndrome supramédullaire**, qui regroupe le syndrome cérébelleux, les vertiges, le hoquet, le nystagmus et l'atteinte des dernières paires crâniennes ;
- b-**Le syndrome suspendu** comportant l'amyotrophie, l'atteinte de la sensibilité thermoalgique, l'abolition des réflexes des membres supérieurs
- c-**Le syndrome sous lésionnel**, qui correspond au syndrome pyramidal des membres inférieurs au trouble de la sensibilité profonde et à ceux génito-sphinctérien.
- d- Le dernier syndrome est formé par les douleurs.

Selon F.ROFFI et R.CARLIER [36], 20 à 70 % des syringomyélies s'accompagnent d'une scoliose, et 4 % des scolioses de plus de 20% s'associent à une syringomyélie, suggérant ainsi une relation entre la scoliose et la syringomyélie. On ignore cependant la raison fondamentale de cette interrelation et à ce jour la question suivante reste encore sans réponse : la syringomyélie est-elle la cause de la scoliose, ou la scoliose peut-elle être à l'inverse la cause de la

syringomyélie? Certains signes cliniques peuvent faire suspecter l'existence d'une syringomyélie d'où la nécessité d'un examen clinique et neurologique complet devant toute scoliose même d'allure idiopathique.

Ces auteurs notent qu'il est extrêmement difficile dans une étude rétrospective multicentrique d'élaborer une échelle situant la gravité de l'atteinte neurologique, pourtant essentielle pour l'appréciation des résultats thérapeutiques. A ce propos, ils proposent un questionnaire de 183 items avec attribution en fonction de l'absence ou non de handicap, qui permette l'obtention d'un score global, rapportable à une échelle de handicap inspirée de celle de Mc Cornick, déjà modifié par FISCHER ET BROTCCHI [50].

Quant à notre point de vue, nous estimons tout simplement que cette échelle est l'étape initiale primordiale qui pourrait permettre de s'orienter vers une standardisation du traitement, quand bien même les mécanismes physiopathologiques de la maladie, dont elle demeure tributaire, demeureraient non totalement élucidés. En effet, l'homogénéité d'estimation de la gravité de cette atteinte neurologique, associée aux différents résultats thérapeutiques obtenus pour les diverses procédures utilisées, surtout en ce qui concerne les procédures adjuvantes (plastie dures, tonsillectomie, dérivation, obturation de l'obex) autoriserait indubitablement la mise en place d'une corrélation gravité de l'atteinte – procédure thérapeutique optimale, sous réserve d'une reproductibilité assez similaire en matière de maîtrise des geste chirurgicaux de la part des neurochirurgiens.

Voici par ailleurs les principaux signes cliniques habituellement rapportés lors de la syringomyélie d'après quelques auteurs, ainsi que leurs fréquences respectives :

**Tableau XV: Signes cliniques habituellement rapportés
lors de la syringomyélie d'après quelques auteurs**

Symptôme \ auteur	H.Soek Lee et al[49] n=25 (2011)	Aghakhani et al n=285[48] (1999)	A kazouini et al N=15 [19] (2004)	Notre série n=11
Atteinte des nerfs crâniens	16%	3.5%	40%	9.1%
Signes cérébelleux	0%	10.8%	20%	9.1%
Atteinte motrice	32%	98%	66.6%	63.3%
Atteinte sensitive	92%	73%	73.33%	45.5%
douleur	32%	66.32%	66.6%	72.7%
Trouble du système nerveux autonome	-	20%	-	-
scoliose	-	-	40%	18.2%

2. Paraclinique :

C'est l'imagerie qui permet le diagnostic, le contrôle postopératoire et la surveillance des syringomyélies [1]. Dans les syringomyélies foraminales, l'imagerie à savoir l'IRM, doit analyser l'ensemble de la moëlle spinale (depuis la fosse postérieure jusqu'à la région lombo-sacrée), le cul de sac dural au dessous (à la recherche d'un dysraphisme) et l'encéphale (recherche d'une hydromyélie).

Les investigations paracliniques radiologiques actuelles des syringomyélies s'articulent autour de l'imagerie par résonnance magnétique, qui permet une analyse remarquable des tissus mous. Les autres modalités d'imagerie (radiologie standard, myélographie et tomodensitométrie) n'ont que des indications particulières, sauf bien entendu, dans le contexte particulier de contre-indication absolue de l'IRM (porteurs de pacemakers et de neurostimulateurs essentiellement).

2-1. La radiographie standard :

Elle ne garde intérêt que pour l'étude de la statique du rachis, l'analyse des lésions osseuses en particulier des malformations osseuses associées. Elle est utile pour l'étude des anomalies morphologiques du rachis : bilan d'une cyphoscoliose, analyse d'une anomalie

congénitale, d'un canal étroit ou au contraire élargi. Il faut surtout souligner son intérêt pour la réalisation d'études dynamiques en flexion et en extension[1].

2-2. Scanner cérébral :

Le scanner peut être utile surtout pour l'étude des malformations osseuses de la charnière cranio-rachidienne, à la recherche de lésions malformatives associées, telles que l'impression basilaire, une sténose canalaire ou une occipitalisation de l'atlas [1].

2-3. Imagerie par résonance magnétique :

C'est l'examen de référence pour le diagnostic et le suivi évolutif des syringomyélies. Elle doit être réalisée selon des règles strictes. Il faut étudier la moëlle et le rachis dans leur ensemble, avec analyse de la charnière cervico-occipitale, de la moëlle dans sa totalité, du cul-de-sac dural et de la région sacrée pour le diagnostic des dysraphismes et réaliser une IRM encéphalique pour rechercher une éventuelle hydrocéphalie ou d'autres anomalies.

a. Technique et conditions de réalisation :[1]

Les antennes en échelle, type « phased-array », permettent une étude de plusieurs segments rachidiens simultanément. Les coupes sagittales et axiales sont réalisées en pondération T1 et T2. Les séquences T2 sont habituellement réalisées en turbo ou fast spin écho T2. Les séquences en écho de gradient T2 peuvent être utiles pour localiser précisément les petites cavités filiformes par rapport à la substance grise médullaire en « H » et au canal central. Les coupes frontales sont utilisées s'il existe une importante déformation scoliotique.

Le Gadolinium sera utilisé systématiquement s'il existe le moindre doute de pathologie tumorale, infectieuse ou inflammatoire. [51]

De nouvelles séquences telles que les séquences « HASTE » permettent de réaliser des études dynamiques de la jonction crânio-occipitale en utilisant une antenne « corps » avec des coupes ultrarapides de quelques secondes. L'étude morphologique est couplée à une étude de flux du liquide cébrospinal (LCS).

b. Résultats de l'IRM préopératoire : [1]

b-1 Sémiologie :

• Kystes primitifs ou foraminaux :

Ils sont les plus fréquents, et dus à une obstruction de la grande citerne par un abaissement des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum :

- Il s'agit de la malformation de Chiari de type 1, lorsqu'elle est isolée.
- Dans le Chiari de type II (figure 9), les amygdales sont abaissées jusqu'en C2 et il y a souvent un abaissement du tronc cérébral, une hydrocéphalie associée avec parfois d'autres anomalies, telles qu'une sténose de l'aqueduc de Sylvius, un aplatissement du pont, une petite fosse postérieure et un dysraphisme lombo-sacré.

L'IRM permet l'étude de la charnière cervico-occipitale et retrouve le comblement de la fosse postérieure. Les amygdales cérébelleuses sont généralement fines et pointues à la différence des engagements amygdaliens où les tonsilles sont convexes [52].



Figure 9 : Malformation de Chiari de type II isolée. [1]

La cavité syringomyélique peut s'étendre à toute la moelle de C1 au cône médullaire. Il est exceptionnel qu'elle atteigne ou dépasse le foramen occipital donnant une syringobulbie. Il est possible d'obtenir une évaluation volumique approchée, en utilisant l'index de vaquero à partir de la mesure de la hauteur et du diamètre antéro-postérieur du kyste.

L'étendue du kyste est évalué sur les séquences sagittales en T1 : la cavité peut être ou non sous tension, avec des espaces périmédullaires réduits, et un kyste biconvexe sur les coupes axiales.

Le kyste syringomyélique est de signal identique au liquide cérébro-spinal. Il peut exister un agrandissement du canal rachidien avec des vertèbres plus hautes que larges.

Quand la moëlle kystique n'est pas distendue, elle est étalée transversalement avec un kyste paraissant aplati.

Le kyste se développe surtout sur la région cervicale basse et dorsale haute.

Il peut présenter des pseudo-cloisons. Il peut être médian ou latéralisé, quelquefois dédoublé en « canon de fusil ».

Sur les coupes axiales, il est souvent objectivé des « fentes de communication » avec des espaces sous arachnoïdiens, le plus souvent postérieures au niveau des racines (figure 10b).

L'extrémité supérieure du kyste est effilée à la différence des kystes tumoraux où l'extrémité est arrondie sur les coupes frontales ou sagittales.

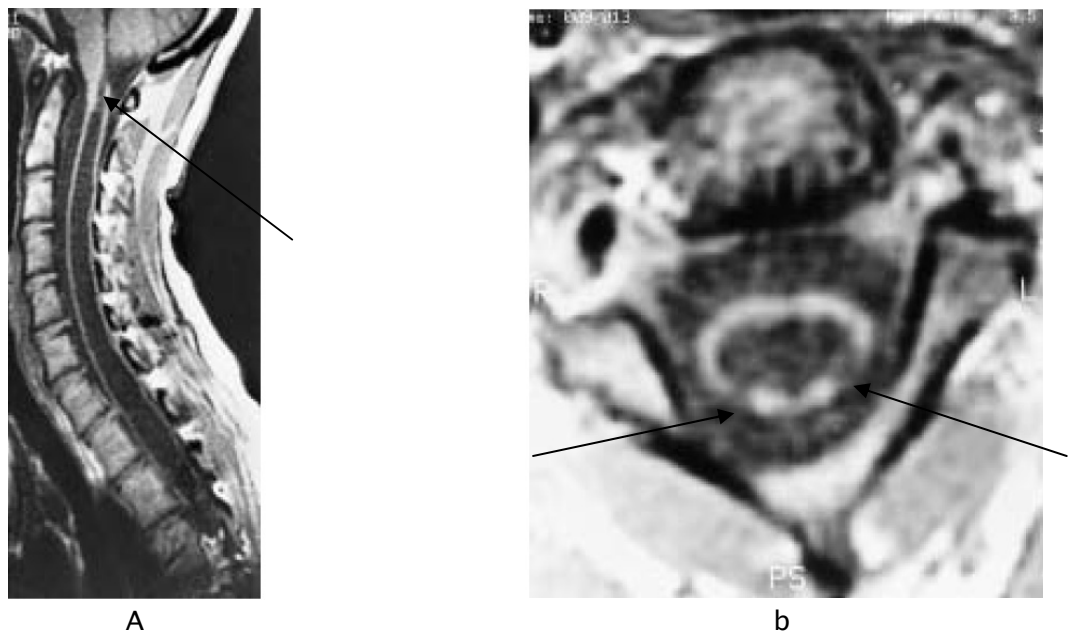


Figure 10: IRM médullaire en coupe sagittale et transversale en séquence pondéré T1

- a :** Volumineux kyste syringomyélique communiquant avec le 4ème ventricule
b : fentes de communication avec des espaces sous arachnoïdiens

- Kyste primitifs non foraminaux :

Le kyste communique parfois avec le 4ème ventricule. Sur les séquences T2, il est habituel de voir des hyposignaux de flux au niveau de la communication de la cavité bulbaire avec le 4ème ventricule, traduisant une circulation intense de LCS. [41]

Il existe également des cavités filiformes, isolées, de découverte fortuite, sans traduction clinique et sans valeur pathologique. L'hypothèse d'une persistance de la perméabilité du canal de l'épendyme a été soulevée, avec présence d'un revêtement cellulaire épendymaire au niveau de la cavité au lieu de gliose, comme dans les kystes syringomyéliques (figure 9). Le diagnostic différentiel peut être difficile en particulier dans les hydromyélias anciennes car il peut exister une gliose secondaire.

Cette cavité est située au niveau du canal de l'épendyme à l'union du 1/3 antérieur_ 2/3 postérieurs de la moelle du milieu « H » de substance grise. Elle est souvent associée à une hydrocéphalie [42].

Dans d'autres malformations (dimyélie, diastomyélie, moelle attachée basse), il est fréquent de retrouver une cavité centromédullaire. Le kyste s'interrompt habituellement au niveau de la moelle normale sous-jacente.

Une forme particulière est le « ventricule terminal » localisé au niveau du cône médullaire : ce kyste isolé est l'exagération de développement de la terminaison du canal de l'épendyme.

Il peut exister des signes cliniques de compression du cône médullaire si le kyste est volumineux.

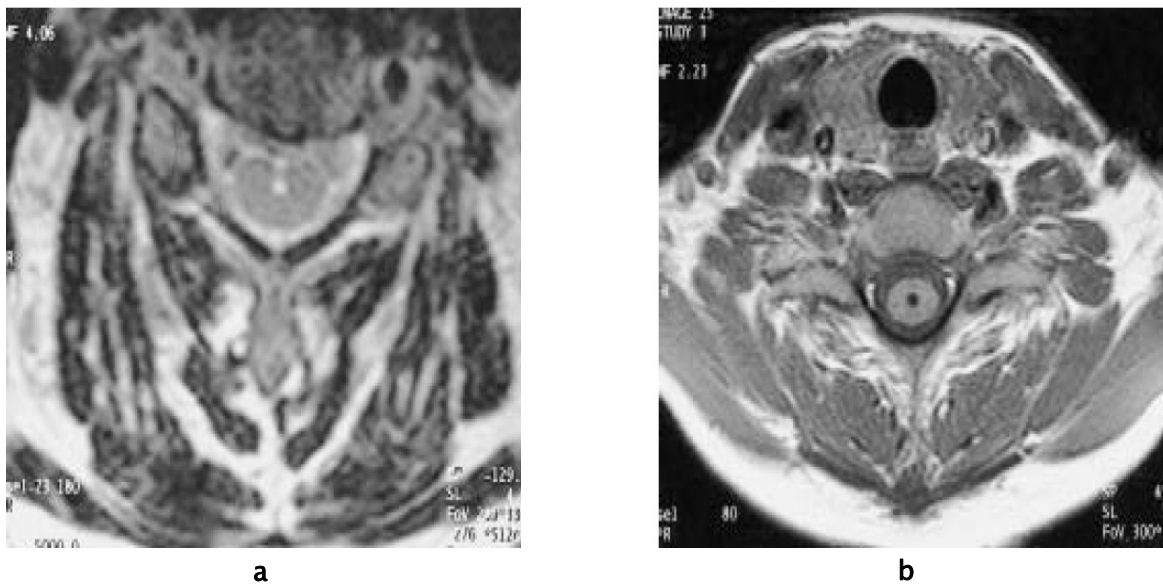


Figure 11 : IRM médullaire en coupe axiale en séquence pondérée T2 (a) T1 (b) montrant la présence d'une cavité filiforme centrée sur le canal de l'épendyme (hydromyélie), de découverte fortuite sans symptomatologie clinique [1].

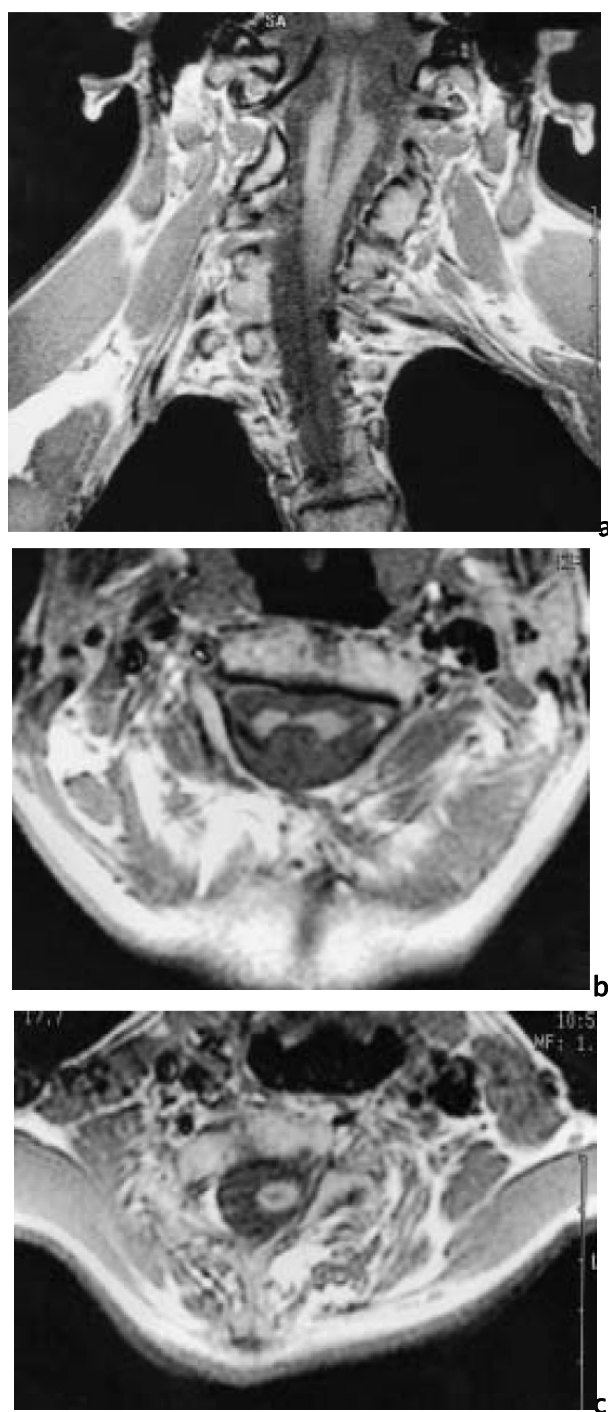


Figure 12 : IRM médullaire en coupe frontale T1(a), en coupe axiale T1 (b), en coupe axiale T1 (c) montrant un syndrome de klippel-fiel avec diastématomyélie, déformation scoliotique du rachis, atrophie médullaire et fine cavité syringomyélique.

- Kyste posttraumatiques : 2ème cause en fréquence

Dans la majorité des cas, il existe une lésion osseuse traumatique. Le kyste se développe surtout au-dessus de la lésion traumatique au-dessus d'une zone de contusion médullaire. Les kystes post-traumatiques sont évolutifs et peuvent s'étendre au bulbe.

Ils peuvent survenir plusieurs années après le traumatisme.

- Kystes par arachnoïdite :

Ils sont de diagnostic difficile. Il est rare de bien pouvoir objectiver à la phase aiguë ou subaiguë l'arachnoïdite (discret hyposignal en T2 sans limites nettes des espaces sous arachnoïdiens) prenant parfois le contraste.

Il existe d'autres causes de syringomyélie, telles que les kystes d'origine infectieuse, les kystes parasitaires, les kystes tumoraux, les myélopathies cervicarthrosiques dont la physiopathologie, le traitement et le pronostic sont différents.

b-2 Apport de l'IRM vélocimétrique :

Il est intéressant d'étudier la cinétique du LCR dans les kystes syringomyéliques et dans les espaces sous arachnoïdiens, afin d'apporter une nouvelle approche physiopathologique, la mesure du flux ayant souvent une valeur pronostique de ces lésions [1].

- Principe d'exploration vélocimétrique :

Elle repose sur le fait qu'il existe un déphasage entre l'animation des spins circulants et spins stationnaires. La phase des spins est directement proportionnelle à leurs vitesses.

L'acquisition des signaux est soumise à l'apparition de l'onde R sur le gating cardiaque. [1]

- Résultats :

L'étude du flux permet d'affirmer la pulsativité du liquide cérébro-spinal ; celle-ci étant conditionnée par le cycle cardiaque avec des mouvements liquidiens qui ont une direction

crânio-caudale en systole (hyposignal en séquence de flux) et caudo-crâniale en diastole (hypersignal en séquence de flux).

La courbe vélocimétrique est caractérisée par un pic systolique qui survient toujours dans le 1^{er} tiers du cycle cardiaque, soit 20 % du cycle RR.

L'intensité des vitesses est variable d'un sujet à l'autre.

Le pic des vitesses systoliques correspond au pic artériel mesuré au niveau carotidien.

Chez le sujet normal, il apparaît que les vitesses systoliques sont plus faibles et le pic est plus précoce chez les patients porteurs d'une grande citerne large.

La mesure du flux dans les kystes syringomyéliques est comparable à celle observée dans les espaces sous-arachnoïdiens des sujets normaux.

Il n'existe aucune corrélation entre les vitesses kystiques et le volume des kystes, par contre, les vitesses apparaissent plus élevées chez les patients à grade clinique élevé.

b-3 IRM post opératoire :

Elle est essentielle pour contrôler l'évolution des syrinx d'une part, et pour analyser la bonne perméabilité du foramen magnum, permettant d'évaluer l'efficacité de l'élargissement de la néo-grande citerne et d'évaluer également son caractère fonctionnel [1].

L'étude morphologique permet l'analyse de l'évolution de la cavité intramédullaire au niveau de l'ensemble de la moëlle en évaluant à la fois son extension en hauteur ainsi que le volume de la cavité.

Elle permet également d'apprécier la réapparition ou non des espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires.

L'étude de flux prend là toute son importance et l'exploration vélocimétrique qualitative permet directement de visualiser la cinétique du liquide cérébro-spinal au niveau de la charnière cervico-occipitale.

Lorsqu'elle visualise un flux intense au niveau de la néo-grande citerne, cette technique permet d'affirmer l'efficacité du geste chirurgical ce qui permet le diagnostic différentiel avec

une méningocèle postopératoire en démontrant le caractère non circulant de la poche rétrocrânielle.

Il convient, néanmoins, de ne pas oublier que des vitesses faibles peuvent se rencontrer dans des espaces sous-arachnoïdiens élargis.

En ce qui concerne les kystes syringomyéliques post-traumatiques, il apparaît que plus le grade clinique est sévère, plus les vitesses kystiques systoliques et diastoliques sont retrouvées élevées.

Les vitesses systoliques sont également plus élevées chez des patients présentant des kystes à développement préférentiellement ascendant, avec des vitesses diastoliques également plus élevées.

L'exploration vélocimétrique qualitative postopératoire permet de visualiser le degré de libération des espaces sous-arachnoïdiens.

Pour les kystes syringomyéliques secondaires à une arachnoïdite, leur cinétique apparaît comparable aux kystes post-traumatiques.

L'analyse vélocimétrique peut également être utile en postopératoire en évaluant les mouvements liquidiens pérимédullaires.

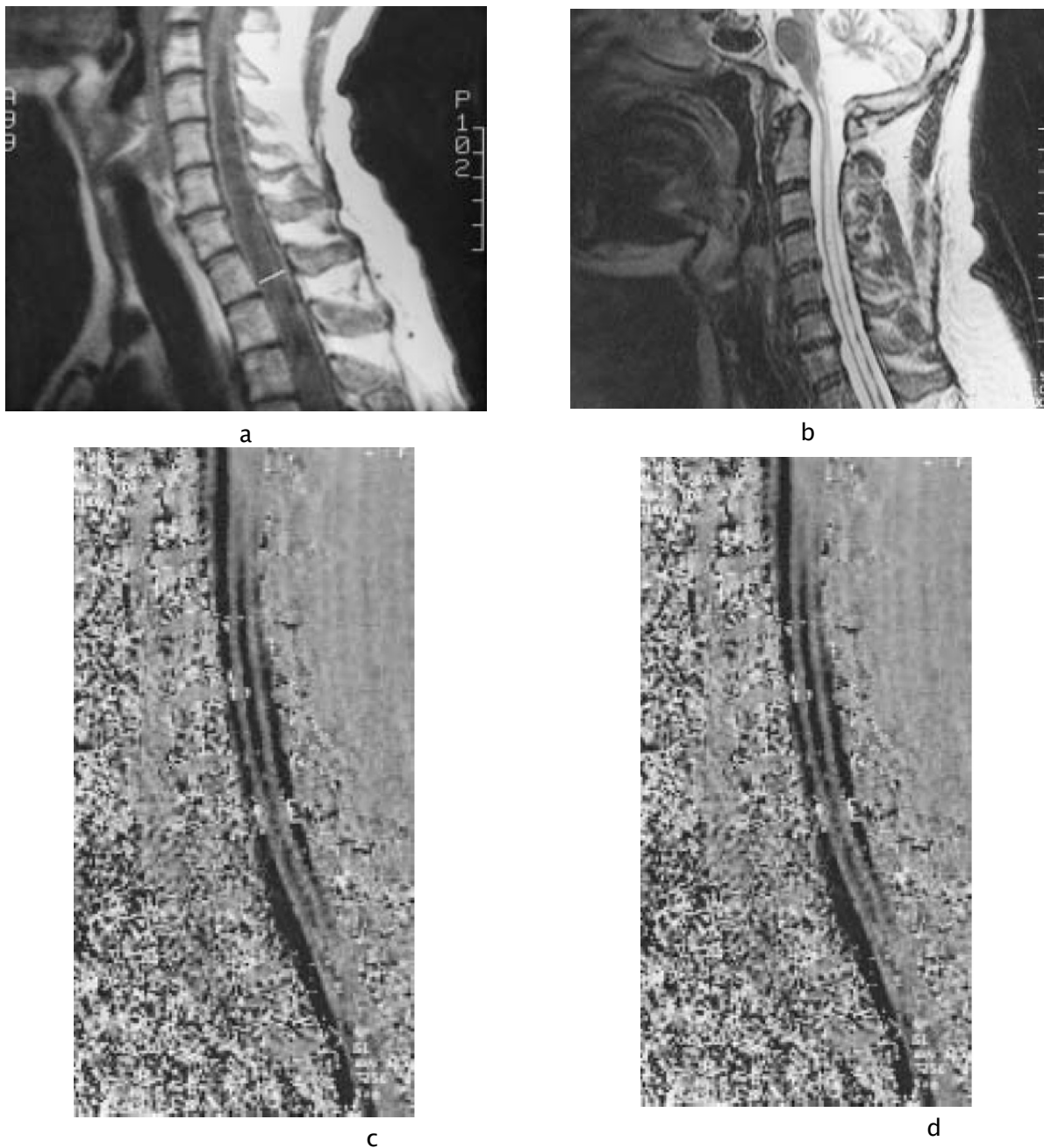


Figure 13: IRM vélocimétrique montrant affaissement de la cavité syringomélique en postopératoire avec réapparition des espaces pérимédullaires. Flux circulant de façon synchrone dans la cavité et dans les espaces.

- a- Coupe sagittale T1, préopératoire.
- b- Coupe sagittale T2, postopératoire.
- c- Séquence de flux qualitative en systole (flux systolique en noir).
- d- Séquence de flux qualitative en diastole (flux diastolique en blanc).

Le tableau ci-dessous résume l'apport de l'imagerie lors de la prise en charge de la syringomyélie.

Tableau XVI : Apport de l'imagerie lors de la prise en charge de la syringomyélie.

modalité	Apport
Radiographie sans contraste	Détection des malformations osseuses
Scanner cérébral	Précision sur les anomalies osseuses
IRM+++	Préopératoire : caractéristique de la syrinx, de la malformation d'Arnold Chiari, des anomalies osseuses, études dynamique. Postopératoire : éventuelle ascension des amygdales cérébelleuses, évolution de la syrinx, caractéristiques de la grande citerne, de la circulation du LCR.

**Tableau XVII: Découverte des examens radiologiques selon la série de J.ARRUDA et al
comportant 60 cas de syringomyélie [54]**

Examens et découverte	Nombre de cas	pourcentage
<i>Rayon X du crâne et du rachis cervical</i>	60	100
Impression basilaire	43	71.6
Fusion atlanto-occipital	18	30.0
Elargissement du diamètre antéropostérieur	17	28.3
Spina bifida en C1	8	13.3
Klippel-Feil	1	1.6
Myélographie	21	35.0
Tonsilles au-dessous le foramen de magnum	18	85.7
Le contraste dans la cavité	6	28.5
Tomographie informatisé du cerveau	20	33.3
Hydrocéphalie	4	6.6
Myélographie informatisé	8	13.3
Diagnostic confirmé	6	75.0
IRM	41	68.3
Diagnostic confirmé	41	100

2-4. Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs – potentiels évoqués du tronc cérébral : [55]

Les potentiels évoqués contribuent à l'analyse des processus cognitifs avec une précision temporelle qui reste bien au-delà des possibilités de l'imagerie métabolique, et supérieure à celle de l'IRM fonctionnelle.

a- Potentiels évoqués somesthésiques cervico-bulbaire et du tronc cérébral :

Les stimulations électriques transcutanée par des chocs de durée brève (0.1 à 0.3 ms) est la plus utilisée dans ce cadre. Les potentiels évoqués somesthésiques permettent d'étudier le fonctionnement des voies sensitives dans le nerf périphérique, la moelle, le tronc cérébral, les radiations thalamo-corticales et le cortex sensitivo-moteur.

Lorsque la conduction est ralentie ou interrompue au niveau de la jonction cervico-bulbaire, les réponses périphériques et spinales sont respectées alors que les potentiels P14 et N18 aux membres supérieurs, le potentiel aux membres inférieurs, ainsi que les réponses corticales sont abolis ou anormaux. Les anomalies des potentiels évoqués somesthésiques peuvent être dissociées pour les membres supérieurs et inférieurs, ou observées pour un seul membre ou un seul hémicorps selon la topographie de la lésion.

Les lésions centromédullaires touchant la corne postérieure de la moëlle de traduisent par la diminution d'amplitude ou la disparition de potentiel spinal segmentaire correspondant aux niveaux métamériques atteints ; N13 ou N22 respectivement pour les PES des membres supérieurs et inférieurs. Lorsque la conduction dans les voies sensitives spinales est préservée, les potentiels de jonction cervicobulbaire (P14 et P30) et les potentiels corticaux (N20 et P39) sont normaux. Cet aspect n'a pas de spécificité étiologique, il peut être observé aussi bien dans les syringomyélies que dans les tumeurs intramédullaires. [55]

b- Potentiels évoqués moteurs : [55]

L'enregistrement des réponses musculaires à la stimulation corticale et spinale, connues sous le nom de potentiels évoqués moteurs, s'apparente à l'électromyographie par la nature du

signal étudié. Les deux électrodes cutanées sont placées en regard du ventre du muscle exploré et de son tendon. L'amplitude des réponses musculaires est de l'ordre du millivolt et de ce fait leur recueil ne nécessite pas de moyennage dans la plupart des cas. Cette facilité de mise en œuvre, et la rapidité d'exécution qui en résulte, ne sont pas étrangères au succès de cette technique, dont la principale utilité est de mesurer le temps de conduction dans les voies motrices centrales.

Ainsi, les potentiels évoqués permettent d'évaluer l'état fonctionnel de la moelle ou du tronc cérébral. Ils prennent toute leur importance lors du suivi de patients asymptomatiques [19]. Cependant, il importe que la variabilité interindividuelle des réponses chez le sujet normal ait été établie de façon suffisamment rigoureuses pour permettre de classer chaque réponse individuelle comme normale ou pathologique sur des bases statistiques fiables. En d'autres termes, tous les facteurs de variation qui ne dépendent pas directement du sujet doivent être contrôlés.

III. Traitement chirurgical de la syringomyélie

La syringomyélie a été considérée pendant longtemps comme une affection non chirurgicale et ne possédant aucun traitement efficace [1]. Après les travaux de WILLIAMS [4 ,5] ; GARDNER [,12] et ABLOULKER [11], les neurochirurgiens se sont intéressés à cette pathologie et ont alors proposé plusieurs possibilités thérapeutiques.

1. Le but :

Le traitement de la syringomyélie repose sur une base physiopathologique. Dans la syringomyélie foraminale, le mécanisme le plus probable est que la fosse postérieure est étroite et obstruée au niveau du foramen magnum. Ainsi, le but principal du traitement est l'expansion du volume de la fosse postérieure pour diminuer la compression du tronc cérébral et

de la moëlle épinière. Cette approche cherche à rétablir la circulation normale du liquide céphalorachidien et équilibrer la différence de pression entre le cerveau et le rachis pour empêcher des dégâts neurologiques. [2]

Dans la syringomyélie non foraminale, en raison d'un trouble hydraulique du LCR lié à un barrage cicatriciel méningé ou/et osseux, la chirurgie doit s'adresser à ce point stratégique pour permettre une bonne circulation du LCR et de traiter la dilatation syringomyéliqueau-dessous de la lésion, et par conséquent une stabilisation voire amélioration de signes neurologiques [56].

2. Moyens:

Deux groupes d'interventions sont à la disposition du neurochirurgien en termes de technique opératoire : celui d'intervention sur la charnière cervico-occipitale dans un but de décompression, et celui de drainage du kyste [59].

a-La décompression crâniocervicale :

- **Principe :**

Le principe de l'intervention de décompression de la fosse postérieure a été décrit par GARDNER dès 1950 [60]. Depuis lors, de nombreuses variantes ont été proposées. Le temps commun à toutes ces procédures reste l'ouverture ostéo-durale.

- **Description du temps commun de la procédure :**

- ✓ **Ouverture de la fosse postérieure :**

La position opératoire est fonction des habitudes du chirurgien. La craniectomie sous occipitale doit permettre de décompresser largement la région amygdalienne. L'étendue de la résection occipitale est guidée, tant en hauteur que latéralement, par l'étude préopératoire en IRM [67]. L'objectif de la décompression postérieure est d'obtenir latéralement et plus en avant possible, une disparition de la sténose du trou occipital, il faut pouvoir passer une spatule

latéralement de chaque côté du tronc cérébral sans rencontrer d'obstacle. Vers le bas il faut arriver, si cela nécessaire, jusqu'à l'ablation de l'arc postérieur de C2, pour que le pôle inférieur des amygdales reste à ½ cm au dessus de la résection osseuse.

L'extension de la craniectomie varie dans la littérature. A cause de la petite taille de la fosse postérieure causée par la malformation de CHIARI ou l'impression basilaire, particulièrement quand les deux anomalies sont présentes, certains auteurs préfèrent utiliser une grande craniectomie qui s'étend aux sinus transversaux –fréquemment placé plus bas que ceux des personnes normales– et latéralement à 3–4 cm de la ligne médiane[61]. La raison principale de cette large ouverture est d'augmenter le volume de la fosse postérieure et créer une large citerne artificielle –qui est généralement absente chez les patients ayant une hernie des éléments de la fosse postérieure– permettant de cette façon une réduction des parties herniées du cervelet et du tronc cérébral.

Batzdorf[62], Duddy et Williams [63] ont déclaré que l'hernie des structures cérébelleuses et du tronc cérébral observée dans la période post opératoire est attribuée à une large craniectomie. Par contre, la petite craniectomie pourrait prévenir la décompression du blocage du LCR et par conséquent de la dissociation crâniospinale.

Duddy et Williams [63] révèlent qu'une petite craniectomie engendre une migration du cervelet et du tronc cérébral vers le bas, ce qui explique les résultats médiocres rencontrés. Ils ont observé la migration des structures des éléments de la fosse postérieure vers le bas dans 53% de leurs patients, tandis que 41% des patients n'ont pas eu de changement, et 1% ont une migration vers le crâne de ses éléments.

- **Ouverture de la dure mère:**

- ✓ **Modalité d'ouverture de la dure mère :**

La dure mère est ouverte en Y en respectant le feuillet arachnoïdien. Une échographie per-opératoire peut utilement être réalisée, permettant de visualiser la cinétique des amygdales après leur libération postérieure et la disparition des coups systoliques sur le bulbe. [42,64].

✓ **Geste sur le névraxe :**

Après ces temps d'ouverture ostéodurale, l'intervention doit être menée au vu des constatations opératoires, préalablement prévues grâce aux données de l'imagerie préopératoire. L'objectif étant de rétablir une circulation normale du LCR, plusieurs éventualités sont possibles :

- a- Après l'ouverture dure, l'arachnoïde apparaît libre. Le LCR se remet à circuler, gonflant celle-ci, soulevant et écartant à chaque pulsation les amygdales cérébelleuses pour descendre librement sous l'arachnoïde de la moëlle cervicale. Il n'est pas indispensable d'alourdir le protocole chirurgical en ouvrant l'arachnoïde. L'intervention peut se terminer soit en laissant la dure mère ouverte suspendue, soit par une plastie d'agrandissement.
- b- Des adhérences arachnoïdiennes, déjà visibles en IRM, apparaissent après ouverture de la dure mère. Le LCR ne semble circuler que difficilement, l'arachnoïde ne se gonfle pas et les amygdales ne s'écartent pas. Il faut alors ouvrir cette arachnoïde, disséquer progressivement les adhérences, parvenir au trou de Magendie et vérifier s'il est obstrué ou non. En cas d'obstruction, il faut également enlever les adhérences qui le bouchent.
- c- Personne n'a préconisé qu'en présence d'une obstruction du trou de Magendie par une arachnoïdite ou une membrane, afin d'assurer le maintien de la perméabilité du quatrième ventricule, la pose d'un cathéter dont une extrémité est laissée en place dans l'espace sous arachnoïdien et l'autre glissée dans le quatrième ventricule était requise. Cependant, d'autres optent pour une résection amygdalienne [65,66] afin de maintenir ce trou de Magendie ouvert [42].

Ainsi, prévue par l'IRM sur la constatation de la taille de la fosse postérieure et l'arachnoïdite, renforcée par les constatations opératoires, la résection des amygdales cérébelleuses en dessous de la pie mère est indiquée dans quelques cas.

✓ **Fermeture de la dure-mère :**

L'élargissement dural est le temps opératoire final. Celui-ci peut être réalisé soit en laissant la dure-mère ouverte, soit en réalisant une plastie d'agrandissement (avec de l'épicrâne, du fascia lata, dure-mère cadavérique [68] ou un matériel prothétique).

La nécessité ou non de réaliser une plastie n'est pas souvent abordée dans la littérature. Celle-ci offre une protection contre la survenue de méningocèle ou de fistule. Cependant, des cas d'infiltration du LCR en arrière de la plastie ont été rapportés, plaquant celle-ci contre les amygdales et la moelle entraînant une reprise évolutive de la syringomyélie.

Récemment, il est proposé de dédoubler la dure mère.

▪ **Variantes :**

Après avoir passé en revue l'étape commune à toutes ces interventions et les différentes situations pouvant se présenter après l'ouverture durale, nous allons maintenant discuter des diverses variétés de cette chirurgie de décompression de la fosse postérieure.

✓ **La DCC avec plastie durale :[17,18, 19]**

Elle est la plus utilisée parmi les nombreuses variantes évoquées. Le malade est positionné en décubitus ventral et, sous anesthésie générale et ventilation artificielle, la tête est fixée sur une têtère à prise osseuse afin d'empêcher toute mobilisation.

Après ouverture ostéo-durale, et libération des éventuelles adhérences, une néo grande citerne spacieuse est réalisée grâce à un prélèvement du fascia Lata effectué au début de l'intervention ou par la dure mère lyophilisée ou encore des substituts artificiels de la dure mère (polyurethaneneuropatch ; maille collagène Vicryl).

Précautions : la craniectomie ne doit être ni trop petite, ni trop grande. En fait, de nombreux auteurs préconisent une ouverture occipitale limitée à environ 3cm X 3 cm afin d'assurer une décompression suffisante, tout en évitant une possible hernie du cervelet source d'aggravation postopératoire. [2,67]

- Source de matériel de la plastie durale : VANACLOCHA et al [26] ont démontré que pour une plastie durale, du péricrâne autologue prélevé de l'aire occipitale octroyait de meilleurs résultats que de la dure mère cadavérique congelée à sec. De même les neurochirurgiens de l'association américaine de neurochirurgiens pédiatres [57] interrogés à cet effet optent pour la le péricrâne dans 32% des cas, les greffes d'origine bovine dans 32% ; celles cadavériques dans 17%, synthétiques dans 16%, le ligament de la nuque dans 4% et le fascia lata dans 3% (somme supérieure à 100% à cause de réponses multiples).
- Utilisation de patch : Mottolese et ses collaborateurs [69]rapportent que le patch dural de type Gortex® a donné de meilleurs résultats cliniques par rapport à la même procédure chirurgicale mais sans utiliser duGortex® patch dural.
- Utilisation de produit d'étanchéité tissulaire : Certains auteurs [70] ont trouvé que l'utilisation de ces produits en combinaison avec la duroplastie dédouble le risque de complication, telle fuite du LCR et/ou la méningite aseptique, dont le mécanisme est toujours inconnu.
- La décompression crânio-cervicale avec ou sans duroplastie : Durham et Field Olenec[71]dans leur méta-analyse, ont évalué cinq rétrospectives et deux études de cohorte prospective impliquant 582 patients, dont 316 ont été traité par DCC avec duroplastie et 266 ont été traitées avec la DCC seule. Les patients traités par DCC avec duroplastie ont un taux de réintervention significativement plus faible, et un taux plus élevé de complications du LCR. Cependant, Il n'y avait aucune différence significative d'amélioration clinique ou de diminution de la syringomyélie. MUNSHI ILYAS et AL [72] rejoignent d'autres auteurs [73] en estimant après leur étude que la craniectomie, la laminectomie et la plastie durale lors du traitement de la malformation de CHIARI de type 1, peuvent conduire à une réduction plus fiable du volume de la syringomyélie concomitante, comparativement à la craniectomie et la

laminectomie seules. Cependant, ils admettent qu'il semble exister un sous groupe de patients chez lesquels les symptômes vont se résorber et la cavité syringomyélique va défluer avec l'exérèse osseuse seule. Ces patients semblent avoir une augmentation volumétrique de la fosse postérieure, des études ultérieures sont nécessaires pour mieux caractériser ces patients, afin de déterminer lesquels parmi ceux ayant une malformation d'Arnold Chiari de type 1 sont mieux pris en charge par une décompression osseuse seule, et lesquels vont requérir une plastie durale afin de résorber leur syringomyélie.



Figure 14 : [A] Patient en position assise. [B] Duraplastie et création d'une citerne artificielle [61]

Par ailleurs, Yilmaz et Musluman[68] ont fait une étude comparative basée sur le grade de descente des amygdales cérébelleuses (1, 2 et 3) et échelle d'évaluation de myélopathie fonctionnelle cervicale selon l'association japonaise d'orthopédie (JOA score) (tableau 16), dont l'objectif est d'évaluer l'effet de la duroplastie dans le traitement de la malformation de Chiari type 1 sur 82 patients. La taille de la cavité syringomyélique a diminué significativement dans le groupe de patient ayant eu une duroplastie avec le grade 3 de descente des amygdales cérébelleuses par rapport au groupe de « non duroplastie », alors que aucun changement n'a été prouvé dans le grade 2 et 3 entre les 2 groupes. (cette étude a montré que la décompression craniocervicale avec duroplastie pour le traitement de grade 3 de descente des amygdales cérébelleuses peut mener une réduction plus fiable de la cavité syringomyélique et le score de

JOA, alors que pour le grade 1 et 2 aucun changement n'a été démontré entre les deux groupes, donc une DCC sans duroplastie pourrait être suffisante).

Les grades de la descente des amygdales cérébelleuses sont déterminés comme suit : grade 1, l'amygdale est descendue plus que 5mm au-dessous du foramen de magnum, mais il n'y atteint pas l'arc de C1; grade 2, l'amygdale atteint l'arc de C1; et le grade 3, l'amygdale est descendue sur l'arc de C1.

**Tableau XVIII : Échelle d'Évaluation de Myélopathie Cervicale Fonctionnelle
selon l'Association Orthopédique japonaise (IAO).**

Score	définition
Score de dysfonction moteur de membres supérieurs	
0	Incapacité de bouger les mains
1	Incapacité de manger avec une cuillère mais capable de bouger les mains
2	Incapacité de fermer les boutons de chemise mais capable de manger avec une cuillère
3	Capable de fermer les boutons de chemise avec grande difficulté
4	Capable de fermer les boutons de chemise avec difficulté légère
5	Aucun dysfonctionnement
Score de dysfonction moteur de membres inférieurs	
0	Perte complète motrice et sensorielle
1	Conservation sensorielle sans capacité de déplacer les jambes
2	capable de déplacer des jambes mais incapable de marcher
3	Capable de marcher sur plancher plat avec aide marchant (bâton ou béquille)
4	Capable de marcher en haut et en bas de l'escalier avec la rampe
5	De modéré à manque significatif de manque de stabilité mais capable de marcher en haut et en bas d'escalier sans ramper
6	Faible manque de stabilité mais capable de marcher sans aide
7	Aucun dysfonctionnement
Score de dysfonction sensorielle de membres supérieurs	
0	Perte complète de sensation manuelle
1	Perte sensorielle sévère ou douleur
2	Perte sensorielle légère
3	Aucune perte sensorielle
Score de dysfonction sphinctérienne	
0	Incapacité de faire une miction volontaire
1	Difficulté marqué à la miction
2	Difficulté légère à la miction
3	Miction normal

✓ **La DCC avec obturation de l'obex :**

GARDNER a proposé cette intervention pour le traitement des syringomyélie-communicantes avec malformation d'Arnold Chiari [18, 74,75].

Après la phase commune de décompression ostéo-durale, l'obex (la communication entre le V4 et la cavité de syringomyélie) est obstrué par du muscle et de colle biologique.

Précautions et effets secondaires possible : dysfonction du tronc cérébral avec problème respiratoires, nausées et vertiges [76].

En outre, depuis que LEVY et ses collaborateurs [77] ont montré qu'il n'y avait pas de différence en terme de résultats thérapeutiques entre des DCC avec et sans obturation de l'obex alors que cette dernière comporte un taux élevé de morbidité, cette procédure a perdu les faveurs des neurochirurgiens.

✓ **La DCC avec ouverture du feuillet superficiel seul de la dure mère : [78] :**

Après décompression ostéo-ligamentaire, on effectue une incision de la couche superficielle de la dure mère. Cette dernière est séparée de la couche interne par un dissecteur. On a recours à l'échographie pour s'assurer de la décompression du foramen de Magendie, qui se traduit par de bonnes pulsations des amygdales cérébelleuses.

Elle a l'avantage de réduire les complications de la chirurgie intradurale telles que les méningites, les pseudoméningocèles, l'hydrocéphalie et l'arachnoïdite postopératoire secondaire aux hémorragies sous arachnoïdiennes de dissection.

✓ **La DCC avec syringocisternostomie :**

Elle a été proposée par certains auteurs lorsque la cavité occupe plus de 35% du canal médullaire [79]. AYZAWA [80] la recommande également dans le cas d'hémorragie intracavitaire.

✓ **La DCC avec dérivation ventriculaire :**

Après la phase ostéo-durale commune, l'arachnoïde est incisée et les amygdales cérébelleuses sont écartées pour que le plancher du V4 soit visible. L'extrémité proximale du

cathéter de drainage est positionnée dans le V4 et celle distale dans l'espace sous arachnoïdien cervical supérieur. L'arachnoïde est suturée. Cette intervention s'achève par une plastie durale [81]. Lazareff et P. Valencia-Mayoral [80] ont constaté dans leur série que 88% des patients ont une rémission significative de leurs symptômes (les patients ayant eu une DCC avec dérivation ventriculaire avant que les dégâts structurels permanents n'arrivent)

✓ La DCC avec tonsillectomie : [76,61]

A la différence des autres techniques évoquées ci-dessus, la position assise est remise lors de cette procédure, afin de diminuer le saignement veineux et faciliter l'ouverture de l'arachnoïde, son maintien, la tonsillectomie ainsi que la suture.

Après la phase ostéo-durale commune, l'arachnoïde est incisée transversalement au niveau des hémisphères cérébelleuses. L'inclinaison du voile arachnoïdien vers le bas et d'un seul tenant fait suite au détachement des adhérences entre le cervelet et les tonsilles. L'aspiration de ces dernières sous la pie-mère doit porter sur leur 1/3 interne, par une aspiration ultrasonique. Celle-ci doit être large afin de bien ouvrir le V4, dont la perméabilité est ensuite vérifiée à l'aide d'un crochet mousse.

La suture de l'arachnoïde aux moignons des tonsilles permet la reconstitution d'une grande néociterne. Cette intervention s'achève par une plastie durale.

Beaucoup de chirurgiens [3,81,82] laissent les amygdales cérébelleuses intactes, et estiment toutefois que lors du traitement de la syringomyélie associée à la malformation de Chiari, seule la création d'une grande citerne artificielle de taille adéquate importe et que l'exérèse amygdalienne n'est pas nécessaire pour l'obtention d'une bonne reconstruction de celle-ci. Alors que d'autres neurochirurgiens dans des publications récentes, [54,83,84] recommandent la dissection des adhérences arachnoïdiennes avec une ouverture du V4. En outre, ils recommandent la tonsillectomie comme une protection contre la récession, et pour éliminer l'effet compressif sur la moelle et la moelle épinière, aussi bien qu'elle contribue à la

création de grande citerne artificielle, qui facilite une migration ascendante des éléments de la fosse postérieure.

Par contre, d'autres auteurs [49] affirment que la préservation des arachnoïdes diminue le risque de complications postopératoires, citant comme exemple hydrocéphalie, les méningites, arachnoïdites, et les pseudoméningocèles.

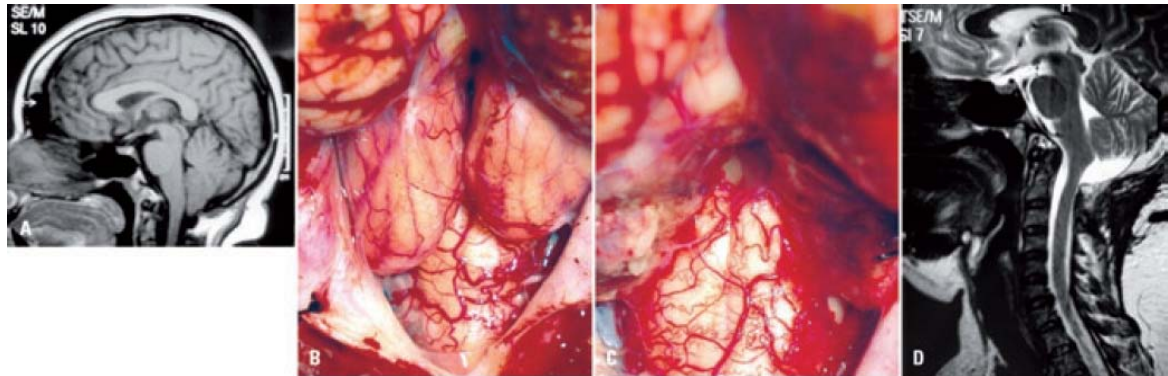


Figure 15

- A** : IRM pré-opératoire qui montre la syringomyélie au niveau de C1,
B : Extension de l'hernie des amygdales cérébelleuses avec la position assise du patient
C : Tonsillectomie et large ouverture du V4
D : IRM post-opératoire montrant la création d'une large citerne artificielle [61]

Le tableau ci-dessous résume l'ensemble des variantes ainsi que leurs principes.

Tableau XIX: Procédures adjuvantes caractérisant les différentes variantes de la DCC

variante	Principe
DCC conventionnelle	Craniectomie +laminectomie postérieure de C1+ décompression durale
DCC avec plastie durale	DCC + plastie d'agrandissement de la grande citerne
DCC avec obturation de l'Obex	DCC + obturation de la communication entre la cavité et le V4
DCC avec ouverture du seul feuillet superficiel de la dure-mère	DCC avec conservation du feuillet profond de la dure mère. Pas de manipulation intradurale
DCC avec syringocysternostomie	DCC+ dérivation sous arachnoïdienne
DCC avec dérivation péritonéale	DCC+ dérivation péritonéale
DCC avec tonsillectomie	DCC+ aspiration des tonsilles (tiers interne)+ large communication entre V4 et les espaces sous arachnoïdiens

La procédure chirurgicale standard dans plusieurs institutions consiste en une craniectomie sous occipitale, une laminectomie cervicale au niveau de C1 une exploration extradurale avec réduction des amygdales cérébelleuses et une plastie durale[42].

- **Complications postopératoires :** [21, 49, 54, 70, 85]

✓ **Morbidité :**

Les complications de la DCC sont de deux ordres : neurologiques, liées à la procédure opératoire et puis les complications postopératoires générales. Elles sont rapportées avec des fréquences diverses selon les auteurs mais dans l'ensemble, les complications mineures prédominent (à titre de référence nous rapportons les chiffres de l'association des neurochirurgiens de langue françaises : 24% pour les complications globales et 13% pour ceux dite majeures).

Les complications postopératoires les plus fréquemment communes à toutes les variantes de décompression sont :

- Les méningites aseptiques ou bactérienne 6,4% [48].
- L'infection et d'autres problèmes de la plaie superficielle 6,4% [48]
- Les céphalées, l'infection urinaire et d'autres problèmes mineurs 12% [48]
- Les pseudoméningocèles [54,49,86]
- La collection du LCR dans les zones opérées [49]
- L'hydrocéphalie [49]
- L'arachnoidite secondaire aux hémorragies sous arachnoïdiennes [49]
- L'instabilité rachidienne en cas de laminectomie étendue
- La ptôse cérébelleuse : elle est souvent due à la réalisation d'une craniectomie sous occipitale trop large chez un patient spécifique. Elle se présente sous la forme de céphalées sévères et/ou de déficits neurologiques. Son traitement consiste habituellement en une cranioplastie sous occipitale avec ou sans exploration intradurale.

Cependant, les 4 dernières complications s'observent plus communément à long terme.

✓ **Mortalité :**

Elle est en général faible voire inexistante : 0 à 4% d'après les séries, avec une moyenne générale de 0.6% [48].

▪ **Résultats thérapeutiques de la décompression ostéo-durale:**

✓ **Résultats thérapeutiques à court terme :**

- **Etat clinique des patients :**

Les résultats cliniques de la DCC lors du traitement de la syringomyélie sont jugés sous la forme d'amélioration, de stabilisation ou d'aggravation. En général, les rapports les plus récents publient des taux d'amélioration assez favorables. Dones et ses collaborateurs [85], lors de leur étude sur 28 patients ont publié les résultats fonctionnels figurant sur le tableau ci-dessous :

Tableau XX : Résultats thérapeutiques cliniques de la DCC sur une série de 28 cas, rapportés par Dones et ses collaborateurs [85].

	préopératoire	Postopératoire		
		amélioration	Stabilisation	aggravation
Trouble sensitif	23 (82%)	18 (78%)	5 (22%)	0
Déficit moteur	9 (32%)	4 (44%)	4 (44%)	1 (12%)
douleur	9 (32%)	8 (89%)	1 (11%)	0
Symptômes de nerf crâniens	4 (14%)	2 (50%)	2 (50%)	0

On observe un bon pourcentage d'amélioration des troubles sensitifs (78%), ainsi que celle de la douleur (89%). Par ailleurs aucun cas ne s'est aggravé en postopératoire. Le caractère limité de nos patients ayant un suivi régulier ne permet pas de tirer des conclusions en termes de résultats fonctionnels.

Le tableau ci-dessous quant à lui résume les résultats thérapeutiques globaux de la DCC parmi les plus récents publiés par les auteurs.

**Tableau XXI : Les résultats thérapeutiques globaux de la DCC
parmi les plus récents publiés par les auteurs**

Auteur	Caractéristique de la DCC	Amélioration	Stabilisation	Aggravation
Parker et Aghakhani 2006 [157 patient]	DCC+laminectomie+/- ouverture arachnoïdienne	34.4%	56,5%	8.91%
Chanshun BAO 2013 [185 patient]	Laminectomie + duroplastie	84,3%	15,7%	0%
Parker et Aghakhani[285 patients]1999	DCC +/- drainage de cavité	6.5%	78,2%	15.3%
Hynseoklee [43 patients] 2012	DCC + préservation arachnoïdienne	80%	16%	4%
Guyotat 1997 [8 patients]	DCC+tonsillectomie	87%	13%	0%

- Signes radiologiques :

Une évolution favorable se caractérise par le collapsus de la syrinx, la présence d'une grande citerne de taille adéquate et une ascension des amygdales herniées.

Nous rapportons ci-dessous les résultats de nombreuses séries publiées récemment :

Tableau XXII : Caractéristiques IRM postopératoires d'après divers auteurs

Les auteurs	La grande citerne	La taille de syrinx		
		Diminué	Stabilisée	augmenté
J kim et al [88]	-	0%	91.6%	08,4%
H.S Lee [49]	96% large	68%	28%	14%
Jumperg MA et Chaou You [59]	-	95%	3,5%	1,2%
Changshung Bao et al [87]	91% large	79%	21%	-
K. Kyoshima et al [32]	11.11% large	88.89%	-	11.11%

Encore une fois, la diversité des présentations de la maladie et la difficulté de randomisation rendent les comparaisons délicates. Le nombre limité de nos patients ayant bénéficié d'examens IRM en postopératoire ne permet guère de tirer des conclusions.

C.BAO et al [87], sur une série de 185 patients ayant une syringomyélie, ont trouvé les résultats suivants :

IRM à 2 semaines postopératoires 62% des patients ont une citerne magna reconstruite, et 50% des patients ont eu une réduction de la taille de syrinx.

L'IRM à 3 mois postopératoire au minimum : (seulement 95 patient ayant bénéficié de la deuxième IRM) : 87 patients (91%) ont une large citerne magna et 79% des patients ont eu une réduction de la taille de syrinx.

✓ **Résultats thérapeutiques à long terme :**

- **Etat clinique du patient :**

Les diverses estimations à long terme de la DCC lors du traitement de la syringomyélie font état d'une augmentation graduelle des signes cliniques chez certains patients avec le temps, source de récives.

Les facteurs susceptibles d'influencer la survenue de ces récives ont été déjà abordés (cf. facteurs pronostiques).

- **Complications :**

La ptôse cérébelleuse, rare

La régénération du trou occipital

L'instabilité rachidienne

L'arachnoïdite

- **Echecs thérapeutiques à long terme :**

Comme nous l'avons déjà souligné lors du chapitre consacré aux facteurs pronostiques, l'échec d'amélioration de la syrinx tant sur le plan symptomatique que radiologique s'est avéré

provenir de la présence d'une cicatrice de la fosse postérieure, de la réalisation d'une décompression inadéquate du trou occipital, d'un affaissement cérébelleux causant une impaction ultérieure, ou de l'échec de maintien d'un écoulement hors du quatrième ventricule, dans l'espace sous arachnoïdien cervical [89].

La présence d'adhérence arachnoïdienne au niveau de la grande citerne est la cause la plus fréquente de récives d'après de nombreux auteurs [90]. KLEKAMP [90] évoque une série de 176 cas traités par DCC dont 21 cas étaient des reprises chirurgicales. Les causes suivantes étaient les plus incriminées lors de la survenue de ces adhérences arachnoïdiennes :

- o Une craniectomie trop large entraînant une hernie des amygdales cérébelleuses et une adhésion du cortex cérébelleux à la dure-mère ou à la plastie.
- o Une obturation de l'obex entraînant des adhérences et l'occlusion du trou de Magendie
- o La formation de pseudo-ménigocèles avec traction de la plastie dans le cortex cérébelleux.
- o Le recours à un matériel autologue lors de la plastie dure. Un tel matériel peut se vasculariser par le biais des vaisseaux de la pie mère au niveau du cortex cérébelleux ; ce qui peut causer des adhérences et une obstruction à la circulation du LCR. C'est dans ce cadre que certains auteurs recommandent des allogreffes.

Le rôle d'une DCC inadéquate en tant que facteur de récive ne se discute plus.

L'affaissement cérébelleux est secondaire à une craniectomie trop grande.

L'échec de maintien d'une circulation normale du LCR peut avoir causes toutes les éventualités évoquées ci-dessus.

- Les reprises chirurgicales :

Elles sont en général faibles, ayant des pourcentages différents entre les différentes séries ; Parker et al [70] dans leur étude, ont trouvé que le taux de reprise chirurgicale dans DCC

est augmenté dans les duroplastie avec greffe de la dure-mère, ou greffe de péricarde cadavérique associée à une combinaison avec les produits d'étanchéité tissulaire par un taux de 33%, Alors qu'on utilisant la dure-mère seule ou le péricarde cadavérique seul dans la duroplastie, le taux de réopération est de 0%.

D'autres auteurs ont un taux de réopération de 0%[61], 12% est publié par Aghakhani[48].

Aucun patient de notre série n'a subi une seconde opération.

b- Le drainage de la cavité syringomyélique

On cite dans ce cadre la dérivation syringo-sous-arachnoïdienne, la dérivation syringo-pleurale et la dérivation syringo-péritonéale.

- **Buts :**

Améliorer l'écoulement du LCR entre l'espace cérébelleux et celui sous arachnoïdien.

- **Principe :**

L'intervention porte directement sur la cavité intramédullaire en la drainant soit dans l'espace sous arachnoïdien périmédullaire, soit dans le péritoine.

- **Technique :**

- ✓ Description type : technique opératoire pour shunt syringo-sous-arachnoïdien :

Cette description est faite par HIDA et ses collaborateurs [47] qui ont une série de 70 cas de syringomyélie dont 37 cas ont été traités par shunt syringo-sous-arachnoïdien.

Une laminectomie est pratiquée au niveau où le syrinx a la plus grande largeur. En ayant recours à une technique microchirurgicale, une petite incision est pratiquée à la face postérieure et latérale de la dure-mère et la membrane arachnoïdienne. Par la suite, cette incision est étendue à l'aide de micro-ciseaux. Le bout de la membrane arachnoïdienne est fixé à la dure-mère à l'aide d'une suture nylon de calibre 8-0. Des myélotomies ont été pratiquées grâce à des sections chirurgicales d'approximativement 2 mm au niveau de la ligne médiane chez les patients les plus anciens (10 patients parmi les plus anciens de leur série), tandis que des

myélotomies postéro-latérales sont réalisées le long de la zone d'entrée de la racine dorsale chez ceux les plus récents (27 derniers patients de leur série). La myélotomie postéro-latérale, qui a été suggéré pour la première fois par RHOTON [90], semble représenter une approche en toute sécurité de la syrinx. Il est aussi important de pratiquer une myélotomie au niveau de la partie la plus large de la syrinx, qui est libre de toute formation septale. Ainsi HIDA et al [47] ont pratiqué la plupart de leurs SSS entre les niveaux cervicaux bas et thoraciques haut.

Ils ont également conçu un cathéter souple pour le shunt syringo-sous-arachnoïdien, appelé alors le tube de shunt de SAPPORO [91]. Une extrémité du cathéter était insérée dans la syrinx selon une direction céphalique et par la suite l'autre extrémité était introduite dans l'espace sous arachnoïdien selon une direction caudale. Le tube était ensuite suturé vis-à-vis de la pie-mère par une suture nylon de calibre 8-0. Ces techniques été déjà décrites lors d'autre rapports [,91].

En 1999, IWASKI et al [92] ont décrit une variante utilisant une hémilaminectomie dans le but d'éviter certaines complications de la colonne vertébrale ainsi que des adhésions sous-arachnoïdiennes rencontrées avec la méthode originale. Cependant, elle s'adresse surtout aux enfants et aux adolescents.

Pour la même raison, En 2005, A .Colak et al [93] ont décrit une nouvelle modification en limitant l'hémilaminectomie, et une myélotomie à 2 cm au niveau de la zone d'entrée de la racine dorsale, avec l'introduction du cathéter dans le syrinx par 1,5 mm et placement du bout distal en antérolatérale de l'espace sous arachnoïdien.

✓ Dérivation syringo-péritonéale :

Cette technique a été mise au point par PHILLIPS et KUNDT en 1981 [46] cités par KNUT WESTER et al [94]. Le patient est en décubitus latéral, et on pratique d'abord une laminectomie sur deux étages en regard de l'extrémité inférieure de la cavité déterminée par l'IRM. Ensuite, une myélotomie strictement médiane est réalisée au microscope. L'extrémité céphalique d'un

cathéter en silicone est introduite à l'intérieur de la cavité syringomyélique, l'autre extrémité étant raccordée à un drain péritonéal.

Le drainage en première intention de la cavité syringomyélique par dérivation syringo-sous-arachnoïdienne, pleurale ou péritonéale garde des partisans en raison de la simplicité technique du geste et du risque opératoire moins élevé.

Une procédure modifiée a été réalisée par d'autres auteurs [95], qui consiste à un shunt syringo-sous arachnoïdo-péritonéal en utilisant un tube T. Les bras de ce tube qui ont beaucoup de trous de chaque côté, sont réduits à la longueur désirée, et un bras est inséré dans le syrinx, l'autre bras dans l'espace sous arachnoïdien. Après une suture serrée de la dure-mère, du fascia et la peau, on passe le bout distal par l'espace sous cutané et on le connecte au réservoir dans la poche sous cutanée au niveau de l'angle costovertébrale. Après avoir couché sur le dos, le cathéter est inséré dans la cavité péritonéale par la technique standard.

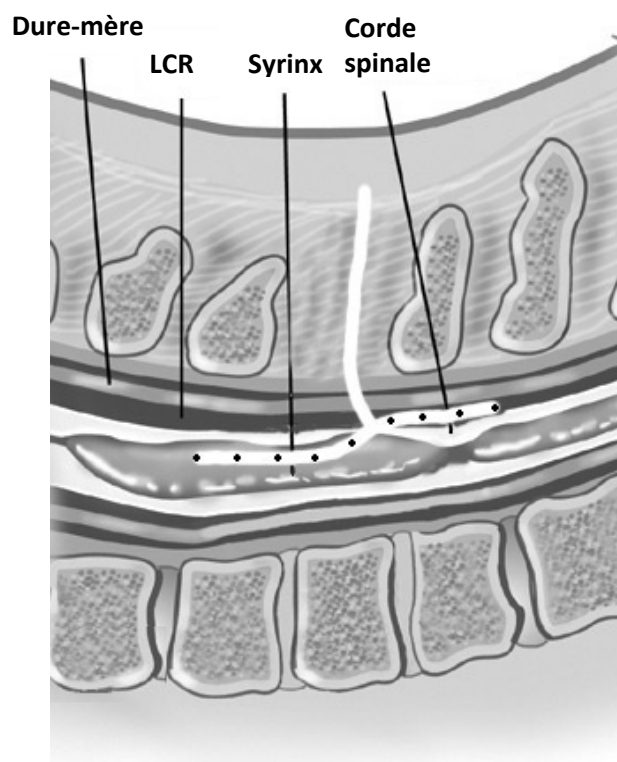


Figure 16 : Schéma expliquant la technique de dérivation syringo-subarachnoïdo-péritonéale en utilisant le tube T [95]

- **Indications :**

Elles intègrent deux ordres de nécessité liés : à la fois le traitement chirurgical de la syringomyélie symptomatique (troubles sensitifs, troubles moteurs des extrémités et douleur locale) et la syringomyélie avec syrinx de grande taille.

- **Résultats thérapeutiques :**

- ✓ **Résultats thérapeutiques à court terme :**

- Etat clinique des patients :

M schaan et H. Jaksche[97] ont publié en 2001 une série intéressant 30 patients ayant une syringomyélie post traumatique. 18 étaient traités par shunt (procédure syringo-sous-arachnoïdienne, syringo-pleurale, syringo-péritonéale) et 5 étaient traités par pseudoméningocèle après une procédure de shunt qui s'est avéré insuffisante et 7 étaient traités par pseudoméningocèle exclusive.

Les résultats du suivi à court terme des patients traité par la procédure de shunt exclusive sont comme suit :

Tableau XXIII : Résultats du suivi des patients traités par méthode de shunt exclusive (n=18, moyenne d'année de suivi 6,7 année) .

	Nombre de patient	amélioration	aggravation	Pas de changement
Déficit sensoriel	15	5(33.3%)	2(13.3%)	8(53.3%)
Déficit moteur	13	5(38.4%)	4(30.7%)	4(30.7%)
douleur	14	5(35.7%)	4(28.5%)	5(35.7%)

D'après la série, l'aggravation clinique intéresse surtout la douleur et le déficit moteur dans presque le tiers des patients, alors que l'amélioration clinique ne dépasse pas 38% des patients.

En ce qui concerne l'évaluation globale des patients, Hida et al [47] rapportent des taux respectifs d'amélioration, de stabilisation et d'aggravation de 97%, 0% et de 3% respectivement,

Aghakhani et al [48] citent que FISCHER a rapporté des taux respectifs de 27%, 37%, 36%, témoignant de l'extrême variabilité de ces résultats des dérivations en fonction des séries.

- Signes radiologiques :

Schaan et al[97], lors de leur étude rapportent une diminution de la syringobulbie d'environ la moitié des patients, alors que l'autre moitié s'est aggravée. Tandis que Hida et al [47] ont observé un intervalle de temps nécessaire à la baisse de la syrinx de 1.8 semaines après le shunt syringo-sous-arachnoïdien. Par ailleurs, une baisse substantielle de la syrinx a été obtenue dans tous les cas.

✓ *Résultats thérapeutiques à long terme :*

- Etat clinique des patients :

Divers rapports de la littérature font état d'une morbidité potentielle non négligeable des procédures de dérivation. En effet, après l'amélioration nette souvent observée en post-opératoire et à court terme, le patient reste sous la menace perpétuelle des complications inhérentes à la dérivation. Ces dernières sont passées en revue dans le chapitre suivant.

- Complications : [48,97]

Les complications potentielles sont nombreuses mais peuvent être regroupées en trois rubriques :

- o Complications à long terme d'une lésion des cordons postérieurs, surtout si la cavité est de petite taille
- o Complications infectieuses
- o Complications mécaniques

- Echecs thérapeutiques à long terme [47, 48] :

Plusieurs facteurs peuvent être responsables. Nous citons à titre non exhaustif :

- o Le drainage incomplet à cause d'un cloisonnement de la syrinx

- o La réexpansion secondaire de la cavité à cause d'un blocage du shunt secondaire à une arachnoïdite au site d'insertion
- o L'hyperdrainage avec constitution de « syrxinx fente »
- o La persistance d'une compression au niveau de la charnière cervico-occipitale.
 - La reprise chirurgicale :

Cependant, un taux de reprises opératoires est évalué à 19% à 6 ans [47] et jusqu'à 75% à 3 ans [90], a été recensé pour la shunt syringo-sous-arachnoïdien. Comme nous l'avons déjà vu, les complications sont également très nombreuses avec le recours au shunt syringo-sous-arachnoïdien.

3. Indications opératoires :

3-1 La syringomyélie foraminale :

Les indications opératoires de la syringomyélie sont loin de faire l'unanimité. A la fin de son rapport en 1979, ABOULKER [11] disait avec une grande perspicacité : « la chirurgie de la syringomyélie est en attente ». Ceci est encore assez vérifié de nos jours, comme l'estiment plus de 90% des membres de l'AANS [57] interrogés à ce sujet, faute de standardisation. Cependant, un ensemble de constatations faites lors de l'étude clinique de la syringomyélie apporte des possibilités de déductions de propositions d'attitudes thérapeutiques [58].

- l'intervention apporte une stabilisation mais très rarement une amélioration : chaque dégradation dans l'état du malade a donc peu de chance pour récupérer.
- la chirurgie a un effet bénéfique sur les douleurs présentées par les patients même si celles-ci évoluent depuis longtemps.
- il n'ya aucun argument clinique ou d'imagerie qui permet de dire qu'une syringomyélie non opéré va rester stable définitivement.

a. En général : [57]

Peu de neurochirurgiens sondés (9%) recommandent toujours une chirurgie prophylactique ayant pour but de prévenir de développement d'une détérioration neurologique chez les patients présentant une syringomyélie ou des malformations d'Arnold Chiari. L'écrasante majorité des sondés (au moins 83%) ne procédera aucunement à une opération chez un patient asymptomatique sauf si ce dernier développe des symptômes relatifs à sa malformation d'Arnold Chiari ou à la syringomyélie. Cependant, si un patient asymptomatique présente des signes radiologiques de progression de la syrinx sans signes cliniques concomitants évocateurs de celle-ci, alors 61% des neurochirurgiens sondés recommandent l'intervention chirurgicale. Le tableau ci-dessous montre les signes cliniques nécessitant une intervention chirurgicale chez les patients symptomatiques ayant une perte motrice et/ou sensorielle progressive, un dysfonctionnement progressif des nerfs crâniens, une scoliose, une progression radiologique de la syrinx sans signes clinique de progression.

Tableau XXIV : Les signes cliniques nécessitant une intervention chirurgicale d'après une enquête menée auprès de neurochirurgiens américains réalisant au moins 7 interventions par an sur cette pathologie [57].

Symptôme	Syringomyélie (%)	Malformation de Chiari (%)	Syringomyélie + malformation de Chiari (%)
Perte sensorielle/ motrice progressive	92	89	87
Scoliose progressive	89	76	90
Dysfonction progressive des nerfs crâniens	79	89	87
Douleur progressive	73	72	79
Progression radiologique de la syrinx	65	–	70

La progression radiologique de la syrinx influence relativement moins l'indication chirurgicale que les signes cliniques.

Ainsi, il existe des cas pour lesquels l'indication opératoire est simple et d'autres où cette dernière sera plus ardue.

b. Cas simples :

L'indication opératoire ne fait aucun doute chez les patients dont la découverte des symptômes est relativement récente, l'aggravation progressive mais certaine, associée à une malformation et à un kyste syringomyélique.

A l'opposé, l'abstention est à conseiller chez un patient grabataire, ayant un syndrome sous lésionnel majeur dont les douleurs sont peu ou pas présentes avec une spasticité importante et dont l'évolution semble fixée depuis plusieurs années.

c. Cas difficiles :

- Le premier exemple est représenté par la découverte d'une syringomyélie dont les premiers symptômes remontent à environ 15 ans et qui semble ne pas avoir évolué depuis 5 à 10 ans : si l'imagerie confirme l'aspect malformatif et la présence d'un kyste sous tension circulant, il est possible de prévoir qu'une aggravation surviendra un jour. Cette dernière ferait une étape supplémentaire au patient qu'il ne pourra vraisemblablement pas récupérer [58].
- Un patient présentant des douleurs depuis plusieurs années, associé à une amyotrophie au niveau d'un membre supérieur, sans autre signe mais avec une cavité sous tension : il est possible de lui apporter une amélioration significative de ses douleurs.
- La découverte d'une syringomyélie chez un patient présentant très peu de signes : une douleur, une légère amyotrophie, une petite gêne aux membres supérieurs : là encore, l'indication opératoire est justifiée car se sont peut être les seuls cas où on peut faire entrevoir au patient une guérison [58].

3-2 Syringomyélie non foraminale :

Ses indications chirurgicales concernent 2 types de situations :

- en premier la détérioration neurologique progressive, non spontanément réversible, avec des signes déficitaires faisant montrer le niveau lésionnel ou modifiant notamment le comportement vésical sous lésionnel.
- En second lieu la persistance de douleurs invalidantes [56].

On retiendra cependant globalement que le traitement chirurgical est indiqué dans les cas suivants :

- Formes d'évolution rapide,
- Formes de sujet jeune,
- Forme comportant une symptomatologie douloureuse, formes où il existe un facteur déclenchant ou d'aggravation, laissant suspecter la présence de facteurs hydrodynamiques,
- Formes avec hydrocéphalie

Une enquête réalisée aux USA illustre fort bien les difficultés de standardisation du traitement de la syringomyélie.

IV. Les facteurs pronostic :

1. Facteurs influençant négativement le pronostic :

- Fosse postérieure de taille réduite.
- Durée d'évolution de la symptomatologie de plus de 3 ans
- Présence d'adhésions arachnoïdiennes au niveau de la grande citerne
- Manipulation intradurales
- Présence de lésions irréversibles de la moelle épinière
- Présence de complications postopératoires
- Seconde intervention

2. Facteurs influençant positivement le pronostic :

- Réalisation d'une craniectomie de taille appropriée :
- Obtention d'une néogrande citerne de taille adéquate
- Présence d'une grande citerne adéquate et circulation normale au niveau des espaces sous arachnoïdiens
- Éviction de procédures telles que l'obturation de l'obex, principale cause de récurrence de la syrinx
- +/- Réalisation d'une cranioplastie

Tableau XXV : Tableau montrant les différents facteurs pronostics de la syringomyélie

Facteurs pronostiques négatifs : - Fosse postérieure de taille réduite - Durée d'évolution de la symptomatologie de plus de 3 ans - Présence d'adhésions arachnoïdiennes au niveau de la grande citerne - Manipulation intradurales - Présence de lésions irréversibles de la moëlle épinière - Présence de complications postopératoires - Seconde intervention
Facteurs pronostiques positifs : - Réalisation d'une craniectomie de taille appropriée : - Obtention d'une néogrande citerne de taille adéquate - Présence d'une grande citerne adéquate et circulation normale au niveau des espaces sous arachnoïdiens - Éviction de procédures telles que l'obturation de l'obex, principale cause de récurrence de la syrinx - +/- Réalisation d'une cranioplastie.

V. Traitement des lésions associées :

Parmi les lésions qui peuvent être associées à la syringomyélie, nous citons dans un cadre non exhaustif : l'hydrocéphalie et la scoliose.

1. Traitement de l'hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie peut être associée à la syringomyélie dans 7% des cas selon une série incluant 364 patients [81].

La cause exacte d'hydrocéphalie dans la malformation de Chiari n'est pas encore connue. On estime que le blocage du flux du LCR au niveau du foramen de magnum peut être la cause [81]. Ce blocage peut être dû à l'impaction des amygdales au niveau du foramen de 4^{ème} ventricule ou la région péri-cervicomédullaire [98].

La plupart des auteurs sont pour le traitement initial de l'hydrocéphalie [99,100], et le drainage ventriculaire a été une procédure de choix [101,102].

Après l'avenue de la neuro-endoscopie, l'hydrocéphalie demeure traitée de plus en plus par cette nouvelle procédure [98,103, 104]. La ventriculocysternostomie consiste au drainage du LCR du système ventriculaire à partir du 3^{ème} ventricule à la grande citerne, sans la nécessité de passer par le 4^{ème} ventricule. Cette technique ne peut être bénéfique que dans le cas où l'hydrocéphalie est de type obstructif, notamment au niveau du foramen magnum.

Certains auteurs rapportent la diminution non seulement de l'hydrocéphalie, mais également de la syringomyélie par l'utilisation de cette technique [98, 105,106]. Dans la syringomyélie communicante, le drainage ventriculaire diminue la pression intracrânienne et le flux du LCR depuis le 4^{ème} ventricule au syrinx, pour avoir une pression normale au niveau du foramen magnum [107].

Dans la syringomyélie non communicante, la taille du syrinx a été résolue ou diminuée significativement avec une amélioration clinique des symptômes. Mais une résiduelle ventriculomégalie a été rapportée par plusieurs auteurs [107].

2. Le traitement de la scoliose :

Selon les séries, 20 à 70 % des syringomyélies s'accompagnent d'une scoliose et 4 % des scolioses de plus de 20° s'associent à une syringomyélie, suggérant ainsi une relation entre la scoliose et la syringomyélie [108]. Il s'agit le plus souvent de scoliose thoracique supérieure, à convexité gauche. On ignore cependant la raison fondamentale de cette interrelation et à ce jour la question suivante reste encore sans réponse : la syringomyélie est-elle la cause de la scoliose, ou la scoliose peut-elle être à l'inverse la cause de la syringomyélie [36]? Certains signes cliniques peuvent faire suspecter l'existence d'une syringomyélie d'où la nécessité d'un examen clinique et neurologique complet devant toute scoliose même d'allure idiopathique.

Ces signes sont souvent subtils. L'absence isolée, totale ou unilatérale des réflexes cutanés abdominaux est révélatrice d'une syringomyélie sous-jacente dans 25 % des cas. On explique leur absence par le fait que la propagation ascendante de l'arc réflexe est perturbée par la dilacération médullaire [109].

Par ailleurs, la scoliose est « suspecte » ou à risque de syringomyélie si elle est de type infantile (en dessous de 3 ans), juvénile (en dessous de 10 ans), thoracique gauche, si elle s'aggrave avec l'âge ou si elle est douloureuse [110].

Une exploration par IRM n'est pas systématique en cas de scoliose de découverte récente. Cet examen est indiqué si l'examen neurologique est anormal (en particulier en cas d'abolition des réflexes cutanés abdominaux), si le siège est atypique (thoracique gauche), si un traitement chirurgical ou une traction vertébrale sont envisagés[36].

Une fois le diagnostic de syringomyélie est établi, le traitement de sa cause devient impératif en cas de signes neurologiques ou de déformation rachidienne évolutive. En effet, il n'est pas envisageable de pratiquer une correction ou une fusion, même partielle, de la déformation du rachis alors que la moëlle est en situation précaire au sein du canal médullaire. Le traitement fait appel à une décompression du foramen magnum dans les cas de malformation de Chiari, à une

section du filum terminale en cas de moëlle attachée basse ou à des procédures plus complexes de dérivations lorsqu'il existe par exemple des synéchies méningées de causes diverses.

Le traitement orthopédique est difficile lorsque la déformation rachidienne est thoracique supérieure, voire cervicothoracique. Dans ce cas, seul un appareillage dérivé du corset de Milwaukee peut avoir une certaine efficacité. Lorsque la déformation est fortement évolutive, le recours au traitement chirurgical est souvent nécessaire avant la fin de la croissance du rachis.

Le traitement chirurgical peut être dangereux, particulièrement si la régression de la cavité syringomyélique et des signes cliniques est incomplète après le traitement de la pathologie causale, ce qui représente la situation la plus fréquente. Il est prudent, particulièrement lorsque la déformation est raide, de réaliser une période préalable de préparation en traction par halocranien pendant environ 3 semaines. Cette période préalable a pour but d'obtenir une correction douce et progressive de la déformation tout en surveillant de près le statut neurologique du patient [111].

Chez le jeune enfant ou lorsque les conditions techniques ne sont pas favorables pour une ostéosynthèse (par exemple en cas de courbure cervico-thoracique), une arthrodèse isolée, circonférentielle ou non, peut être réalisée sous couvert d'une immobilisation de plusieurs mois par un dispositif de halocorset. Il est prudent de mettre en place le système de halocorset quelques jours avant l'arthrodèse afin de surveiller l'état neurologique du patient, puis de réaliser l'arthrodèse en place, sans pratiquer de manœuvres de correction intempestives.

L'ostéosynthèse des courbures thoraciques supérieures ou cervicothoraciques est techniquement difficile. Il existe un risque important de faillite mécanique, notamment sur les implants de la partie supérieur du montage. Il faut également signaler les cervicalgies fréquentes que présentent ces patients à la contre-courbure sus-jacente d'équilibration. Il ne paraît toutefois pas raisonnable de proposer de principe une arthrodèse étendue en raison de retentissement fonctionnel occasionné par l'enraidissement du rachis cervical [111].

De meilleures chances de bons résultats thérapeutiques s'observent plus chez les patients jeunes de moins de 10 ans[112].

VI. Traitement médical dela syringomyélie : [42]

Comme tous les syndromes douloureux chroniques, la douleur neuropathique des syringomyélies a un impact majeur sur la qualité de vie et l'humeur, parfois supérieur à celui lié à l'extension de la lésion ou aux séquelles neurologiques. Nous avons voulu détailler ici le traitement de ces douleurs qui doit toujours prendre en compte les comorbidités affectives et l'handicap. Il est également nécessaire de traiter les douleurs non neuropathiques associées, douleurs musculaires relevant de troubles de la posture (kinésithérapie, massage, myorelaxants), douleurs viscérales (antispasmodiques), douleurs de spasticité (antispastiques), céphalées et migraines (antimigraineux spécifiques, antidépresseurs).

Le traitement pharmacologique de douleurs associées à la syringomyélie, comme celui de toute douleur centrale, reste un défi pour le clinicien, dans la mesure où la réponse thérapeutique est également partielle, et où la plupart des molécules induisent des effets indésirables souvent gênants chez ces patients. Comme les autres douleurs neuropathiques, ces douleurs sont réfractaires aux antalgiques conventionnels, tels que paracétamol, l'aspirine, les anti-inflammatoires non stéroïdien. D'autres classes pharmacologiques ont fait la preuve de leur efficacité dans ces douleurs : les antidépresseurs, les antiépileptiques et à moindre degrés les opiacés fort. Cependant, moins de 10% des essais contrôlés portent sur les douleurs centrales, aucun spécifiquement sur les douleurs de la syringomyélie et les affectifs des essais sont généralement réduits.

1. Les antidépresseurs :

L'intérêt des antidépresseurs tricycliques, considérés encore comme les plus efficaces, est largement établi dans le traitement des douleurs neuropathiques[113]. Il est bien établi aujourd'hui que ces traitements possèdent une activité analgésique propre, probablement méditée en grande partie par un blocage de la recapture des monoamines (noradrénaline et sérotonine), permettant de renforcer les contrôles inhibiteurs descendants, même si d'autres mécanismes d'action ont été proposés (action sur les récepteurs NMDA, les récepteurs opiacés, les canaux sodiques, les récepteurs alpha 2 adrénergiques...). Dans les douleurs centrales, seuls deux essais contrôlés ont été réalisés : l'un, positif, a rapporté une efficacité de l'amitriptyne sur les douleurs après accident vasculaire cérébral (AVC) [114] , et l'autre n'a pas permis de retrouver d'efficacité de cette même molécule sur les douleurs associées aux lésions médullaires.[115]. Cependant, dans ce dernier essai, la douleur neuropathique n'a pas été suffisamment évaluée par elle-même. La corrélation entre l'efficacité et les doses administrées ou les taux plasmatiques est controversée, mais la dose moyenne efficace est de 75 mg/l. Il est recommandé de recourir à une titration, en débutant par des doses faibles et en augmentant par paliers de quelques jours. Le problème essentiel de ces traitements concerne leur profil de tolérance défavorable, les effets indésirables anticholinergiques pouvant être gênants chez certains patients syringomyéliques, comme le risque de rétention d'urine [115].

Concernant les antidépresseurs non tricycliques, leur efficacité n'a pas été établie dans le traitement des douleurs centrales [116].

2. Antiépileptiques :

Les antiépileptiques constituent la seconde grande classe pharmacologique utilisée dans le traitement des douleurs neuropathiques[117], leur effet sur ces douleurs pourrait résulter de leur action modulatrice des canaux sodiques/ calciques et/ou de leur action sur les acides

aminés excitateurs (glutamate, aspartate) et/ou l'inhibition acide gamma-amino-butyrique (GABA)-ergique[117].

La carbamazépine n'a fait l'objet que d'une étude versus placebo et amitriptyline dans les douleurs centrales après AVC. Cette étude n'a pas mis en évidence de supériorité d'effet sur le placebo, mais un tiers des patients étaient considérés comme répondeurs, ce qui suggère que l'absence de différence serait liée à la faiblesse de l'échantillon [114].

L'efficacité de la lamotrigine, antiépileptique bloquant les canaux sodiques et agissant sur la libération de glutamate, a été évaluée par deux études dans les douleurs centrales : l'une a fait état d'une efficacité exclusivement sur un sous-groupe de patients présentant une lésion médullaire incomplète avec allodynie[122], l'autre étant positive dans les douleurs après AVC [123]. Le principal inconvénient de ce produit est le risque rare mais grave de rash cutané (3% de complications cutanées sévères) réduit par la pratique d'une titration très lente (50 mg tous les 15 jours). Les autres effets indésirables fréquents étant la somnolence et l'impression vertigineuse.

La gabapentine est un analogue cyclique de GABA, dont l'efficacité analgésique serait liée à son action sur une sous-unité des canaux calciques [117]. Son efficacité dans les douleurs centrales a été confirmée par une étude contrôlée récente [124] chez 20 patients présentant des douleurs liées à une lésion médullaire traumatique. Ce produit pourrait être particulièrement efficace sur les douleurs paroxystiques et évoquées (allodynie au froid et au frottement) [116]. La dose optimale est de 1800 mg/j, allant de 1200 à 3600 mg/j alors que les doses inférieures (900 mg/j) semblent inefficaces. Ses effets indésirables, qui apparaissent essentiellement au cours de la titration, consistent essentiellement en une sédation, une impression vertigineuse et des céphalées, mais une prise de poids n'est pas rare au long cours. L'absence d'interactions médicamenteuses et de nécessité de dosage biologique constituent des avantages de ce produit.

Le prégabaline, de mécanisme d'action similaire à la gabapentine, bientôt disponible en France, a récemment fait la preuve de son efficacité sur les douleurs neuropathiques périphériques [113] et des études non encore publiées font état de son efficacité sur les

douleurs centrales d'origine médullaire. Ce produit a l'avantage de présenter un délai d'action plus rapide que la gabapentine et ne pas nécessiter de titration.

Il n'existe pas à ce jour de preuve de l'efficacité d'autres antiépileptiques dans le traitement des douleurs centrales, qu'il s'agisse de l'oxcarbazépine, du valporate de sodium, de la phénytoïne, du topiramate, du lévétiracétam, du clonazépam. Ce dernier est encore un des traitements les plus prescrits dans les douleurs neuropathiques en France, ce qui pourrait tenir à ses propriétés hypnotiques et anxiolytiques. Son efficacité a été suggérée sur les douleurs paroxystiques centrales par une étude ouverte ancienne. Même à des doses faibles, ce traitement n'est pas exempt d'effets indésirables (sédation diurne, troubles cognitifs et attentionnels), notamment chez le sujet âgé.

3. Opiïdes forts :

Au terme de plusieurs années de controverse, la plupart des auteurs considèrent que la douleur neuropathique peut être améliorée par les opioïdes forts à condition d'utiliser des doses élevées [113]. Trois études contrôlées ont utilisé les opioïdes dans les douleurs centrales [118, 119, 120] avec une efficacité dans l'ensemble modérée sur un sous-groupe de patients. Cependant, le bénéfice de ces traitements au bout de 1 à 2 ans de traitement semble s'estomper (20% des patients environ gardent ce traitement au long cours) du fait d'un ratio bénéfice/risque plutôt défavorable au long cours [118].

4. Autres traitements systémiques :

Les anesthésiques locaux et les antihistaminiques agissent comme bloqueurs de canaux sodiques au niveau périphérique mais aussi probablement au niveau central. La lidocaïne intraveineuse (5mg/kg par voie intraveineuse pendant 30 à 45 minutes) présente des effets analgésiques modérés prédominant sur la douleur continue, l'allodynie mécanique mais non

thermiques [121] ; mais seuls 10% des patients ont des effets au long cours après une administration, et de ce fait le produit est plutôt considéré comme un test prédictif de l'efficacité d'autres substances. Cependant, le principal analogue de synthèse de la lidocaïne, la mexilène, a une efficacité décevante sur les douleurs centrales d'origine médullaire, ce qui tient à un ratio thérapeutique défavorable (efficacité au prix d'effets indésirables marqués) [116].

Les antagonistes des récepteurs NMDA tels que la kétamine, qui réduisent la sensibilisation centrale, semblent efficaces sur les douleurs centrales d'origines médullaire, sur la composante spontanée et surtout l'allodynie mécanique, sur la base d'une petite étude contrôlée [119], mais les effets indésirables de la kétamine (psychomimétiques) rendent son utilisation difficile et le bénéfice de la kétamine orale n'excéderait pas 10% de répondeurs à la forme intraveineuse. D'autres antagonistes plus faibles des récepteurs NMDA n'ont pas été étudiés dans les douleurs centrales ou ont des résultats négatifs.

L'efficacité des cannabinoïdes par voie sublinguale ou orale (dronabinol), dont l'intérêt a été récemment accru par la découverte des récepteurs aux canabinoïdes et des systèmes cannabinoïdes endogènes, a été étudiée sur les douleurs neuropathiques de la sclérose en plaques avec des résultats plutôt favorables dans l'ensemble, mais leur intérêt dans d'autres douleurs neuropathiques n'est pas établi.

L'efficacité d'autres produits tels que les sympatholytiques ou le tramadol n'est pas établie dans les douleurs centrales.

5. Pharmacothérapie intra thécale (après libération foraminale et en l'absence de contre-indications) :

La pharmacothérapie intrathécale est réservée au traitement des douleurs réfractaires [116], la clonidine combinée à la morphine intrathécale semble efficace à court terme (4heures) dans le traitement des douleurs d'origine médullaire lésionnelles sur la base d'une petite étude contrôlée en double aveugle portant sur 15 patients [125], mais les conséquences de ce type de

traitement au long cours sont mal connues. La sédation et l'hypotension constituent les effets indésirables essentiels et persistent parfois malgré la réduction des posologies. Un inhibiteur des canaux calciques neuronaux, le zicinitide, utilisable par voie intrathécale, fait actuellement l'objet d'études dans le traitement des douleurs neuropathique réfractaires. L'utilisation d'autres produits (baclofène, midazolam, lidocaïne) par voie intrathécale n'a pas été suffisamment validée pour être recommandée de façon courante.

6. Stratégie thérapeutique :

Il est encore difficile de proposer des recommandations thérapeutiques précises pour les douleurs de la syringomyélie, bien que des recommandations non officielles aient récemment été publiées aux états unis [113]. Les traitements sont généralement choisis en fonction de critères d'efficacité et de sécurité d'emploi sur la base d'études pharmacologique contrôlées, effectuées le plus souvent sur des groupes étiologiques de patients (approche fondée sur les preuves) [126]. A cet égard, les antidépresseurs tricycliques et les antiépileptiques restent le traitement de 1^{ère} intention de ces douleurs, suivis par les opiacés fort puis les autres classes thérapeutiques.

VII. Décision thérapeutique :

1. La syringomyélieforaminale :

L'objectif principal des différentes procédures chirurgicales dans le traitement de la syringomyélie–Chiari malformation, est de restaurer une circulation normale de LCR au niveau du foramen magnum par une décompression du cervelet et la région cervico–médullaire, et par conséquent la restauration du flux du LCR et le rétablissement de la balance de pression intracrânienne et de la pression intra–spinale des espaces sous–arachnoïdiens.

1-1. Patient symptomatique :

Plusieurs auteurs optent pour la décompression cranicervicale dans le traitement de la malformation d'Arnold Chiari. Et depuis, de nombreuses approches et modifications chirurgicales ont été évoquées. Ce qui indique qu'aucune de ces modifications ne traitent parfaitement tous les patients [127]. Dans la malformation d'Arnold Chiari I, la décompression de la fosse postérieure sous occipital avec laminectomie est considérée comme une procédure chirurgicale standard pour la grande majorité des patients symptomatiques. Plusieurs études ont démontré la supériorité de la décompression craniocervicale par rapport aux procédures de drainages [47, 128, 129, 130, 131]. Cette dernière semble indiquée en premier lieu en cas d'une cavité extensive ou/et large.

Certaines équipes préconisent une résection osseuse extradurale pure et en cas d'échec une réintervention intradurale. Cette stratégie nous paraît possible à condition que l'exploration échographique peropératoire démontre la bonne circulation du LCR une fois le geste est réalisé [42]. Parker et Aghakhani[42] déclarent que l'exploration intra durale est préférable dans les cas de brides arachnoïdo-durales, d'arachnoïdite segmentaire, d'imperforation du Magendie.

Cependant, la plastie durale est très discutée dans la littérature, Durham et Fjeld-Olenec dans leur méta-analyse comparant DCC avec duroplastie versus non duroplastie, trouvent que le taux d'amélioration clinique et de diminution du syrinx des deux techniques est similaire, et la duroplastie a un faible risque de réopération, mais, en même temps un grand risque de fuite du LCR postopératoire[71].

Le matériel utilisé dans la duroplastie semble avoir un rôle non négligeable, l'utilisation d'autogreffe ou d'allogreffe peut influencer le taux de complication postopératoire et de résultat de chirurgie. Mottolese et al rapportent que l'usage du Gortex apporte de meilleurs résultats [69].

La correction chirurgicale précoce améliore la scoliose chez les patients ayant une Chiari malformation type 1.

La procédure de drainage a été étudiée par plusieurs auteurs [127], le shunt syringo-sous-arachnoïdien est l'une des procédures chirurgicales majeure de la prise en charge de la combinaison syringomyélie-malformation d'Arnold Chiari de type 1 [91, 90,79]. C'est aussi une technique chirurgicale simple, efficace et sûre. Certains auteurs ont néanmoins noté quelques inconvénients en ce qui la concerne : lésion potentielle de la moelle épinière, augmentation de la descente des amygdales cérébelleuses, mauvais fonctionnement du shunt [91,79]. En outre, la principale critique à l'encontre du shunt syringo-sous arachnoïdien consiste en le fait qu'elle n'améliore pas les voies d'écoulement du LCR tout autour du trou occipital.

1-2. Patient asymptomatique :

La section pédiatrique de l'association américaine de neurochirurgiens a déclaré clairement qu'il n'y a pas d'indication de décompression chirurgicale comme traitement prophylactique aux enfants asymptomatiques [132].

2. Syringomyélie non foraminale :

2-1. Syringomyélie post-traumatique :

Sur le plan anatomique, la cavité liquidienne est centrée sur le foyer fracturaire initial avec une extension sus- et sous-jacente et bien souvent une déformation résiduelle du canal rachidien, notamment en cyphose. Selon Parker et Aghakhani[42], L'arachnoïdite lésionnelle post traumatique et déformation osseuse créent un blocage à la circulation du LCR et favorisent le développement de la syringomyélie post-traumatique. Le traitement chirurgical a pour objectif de restaurer une circulation liquidienne libre autour du cordon médullaire en libérant celui-ci des points d'adhérence, en recalibrant le canal rachidien et en évitant de drainer directement la cavité (priorité est donc donnée aux interventions d'arachnoïdolyse avec diminution des interventions de drainage de type syringopéritonéal).

La technique chirurgicale de la syringomyélie post-traumatique la plus adaptée au premium movens physiopathologique associe une libération médullaire par une laminectomie, une arachnoïdolyse et une plastie durale d'agrandissement. L'arachnoïdolyse peut être postérieure, latérale, antérieure (par rapport au plan du ligament dentelé), voire circonférentielle, selon le statut neurologique, notamment selon l'existence de capacité locomotrice résiduelle[42].

Jaksche et al [97] ont rapporté une amélioration des troubles dans plus de 70% des cas avec un effet significatif sur la diminution de la douleur et l'amélioration du déficit moteur s'il est récent. Les troubles sensitifs diminuent dans 50% des cas mais ne disparaissent que rarement. Il est préconisé de mobiliser précocement en postopératoire les patients pour éviter de nouvelles adhérences dont la genèse est sûrement précoce [133].

A l'inverse, l'indication opératoire de la syringomyélie post-traumatique n'est pas consensuelle. Certains auteurs ne posent l'indication chirurgicale que lorsque la cavité syringomyélique est associée à une dégradation de la symptomatologie clinique. Leur argument est que l'incidence des syringomyélies post traumatiques radiologiques s'élève à 28% alors que l'incidence des syringomyélies post-traumatiques symptomatiques n'est que de 1,2 à 4.45%. À l'inverse, des auteurs proposent une chirurgie précoce dès lors qu'elle apparaît en imagerie [134] car ils estiment que la chirurgie peut avoir un rôle préventif sur une aggravation ultérieure. Tous les auteurs s'accrochent à reconnaître que la survenue d'un déficit moteur sus-lésionnel est une indication opératoire

Le traitement préventif ne consiste pas seulement en la chirurgie précoce des traumatismes de la moelle épinière, visant à la décompresser, recalibrer et stabiliser le canal, mais aussi à limiter les efforts à glotte fermée qui risquent d'aggraver la cavité syringomyélique et notamment tout effort de poussée abdominale.

Chez la femme blessée médullaire, une cavité syringomyélique doit être recherchée lors de la grossesse et doit contre indiquer définitivement un accouchement par voie basse.

La chirurgie cœlioscopie ou robotique, et la Lithotripsie Extracorporelle sont susceptibles d'aggraver la cavité syringomyélique. [135]

2-2. Syringomyélie par arachnoïdite non traumatique : [42]

Les arachnoïdites infectieuses sont le plus souvent diffuses, parfois à expression clinique spinale, et peuvent générer des syringomyélies dont le traitement est particulièrement difficile et décevant. La méningite tuberculeuse est l'étiologie infectieuse principale, parfois associée à un mal de pott. La méningoencéphalite listérienne, ou méningites à pyogènes ou à champignons, peuvent être source de développement de syringomyélies par arachnoïdite.

L'hémorragie sous-arachnoïdienne entraîne exceptionnellement à distance une syringomyélie (que le saignement initial ait été primitivement intracrânien ou spinal).

Enfin, certaines lésions dorsoarthrosiques, sténoses canalaires, ou la chirurgie rachidienne (comme l'exérèse de neurinomes ou méningiomes), peuvent faire le lit d'une arachnoïdite segmentaire propice au développement d'une cavitation dont le traitement chirurgical est facilité par le caractère focal et segmentaire de la gêne à la circulation du LCR [42].

VIII. Perspectives d'avenir :

La syringomyélie reste jusqu'au jour actuel une pathologie rare, et le mécanisme physiopathologique est inconnu.

Une bonne compréhension de sa physiopathologie pourrait-elle aider à avoir une codification de la prise en charge de cette pathologie, afin d'avoir de meilleurs résultats ?

La thérapie génique pourrait-elle prévenir et traiter la syringomyélie surtout celle secondaire à la maladie d'Arnold Chiari ?

CONCLUSION

Au terme de notre travail, on a constaté que presque tous les malades présentent une syringomyélie secondaire à la maladie d'Arnold Chiari et que la méthode thérapeutique quasi exclusive était la décompression crânio-cervicale.

Cette situation relève deux faits : d'une part, les patients admis présentent de coutume une symptomatologie évolutive, avec installation de déficits neurologiques, situation qui requiert en première option thérapeutique la dite décompression. D'autre part, malgré des résultats avérés satisfaisants, les rares et éventuels patients présentant la forme à syrinx de grande taille de la syringomyélie, où un certain nombre de neurochirurgiens préconise la réalisation d'un shunt, ne bénéficient pas de cette modalité thérapeutique, étant donné les risques potentiels qu'elle fait courir au patient.

La décompression crânio-cervicale en elle-même comporte actuellement peu de risques comparativement à l'évolution inéluctable vers l'installation de déficits en absence de tout traitement, pour un individu dont l'espérance de vie frise la trentaine d'années.

Elle agit principalement sur les douleurs et améliore souvent les troubles sensitivomoteurs, pour peu que ses derniers soient d'installation inférieure à 3 ans, selon certains auteurs. Les complications sont faibles, la mortalité actuellement quasi nulle.

Un effort de standardisation thérapeutique doit être entrepris.



Annexes :

Fiche d'exploitation

Sujet de thèse, « prise en charge chirurgicale de la syringomyélie, expérience du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech ».

- Numéro d'Entrée _____ date : _____
- Âge _____ Sexe : ☐ F ☐ M
- Origine géographique : _____
- ATCD de traumatisme médullaire ou crânien ☐ Oui ☐ Non
- ATCD de chirurgie médullaire ou crânienne ☐ Oui ☐ Non
- ATCD de malformation congénitale ☐ SNC ☐ Autre: _____
- ATCD de scoliose ☐ Oui ☐ Non
- ATCD de Brûlures à répétition ☐ Oui ☐ Non
- Clinique :
 - * Douleur : ☐ cervicale ☐ céphalée ☐ Autre, détailler : _____
 - * HTIC : ☐ Oui ☐ Non
- ⇒ Atteinte membre supérieur :
 - * sensitive : ☐ Thermo algique ☐ épicritique , topographie à détailler : _____
 - * Motrice : ☐ Oui ☐ Non , topographie : _____
 - * latéralité : ☐ bilatéral ☐ droite ☐ gauche
- ⇒ Atteinte du membre inférieur :
 - * syndrome pyramidal : ☐ Oui ☐ Non
 - * ☐ Paraparésie ☐ Paraplégie
 - * Syndrome cordonnal postérieur
- ⇒ Atteinte bulbo cérébelleuse :
 - * Syndrome cérébelleux ☐ Oui ☐ Non
 - * Atteinte des paires crâniennes :
☐ III ☐ V ☐ VI ☐ VII ☐ N .Mixte ☐ XII
- ⇒ Examen paraclinique : IRM
 - * Localisation : ☐ Syringomyélobulbie ☐ Syringabulbie
 - ☐ Cervicale ☐ Dorsale ☐ Autre
 - ☐ Antérieur ☐ Postérieur
 - ☐ Gauche ☐ Droite
 - * Communication avec le canal épendymaire ☐ Oui ☐ Non
 - * Lésion associée : _____

☐ Scoliose ☐ SLA ☐ Chiari, grade : ☐ hydrocéphalie ☐ Autre ,
preciser

* étiologie :

☐ Chiari ☐ arachnoïdite ☐ compression médullaire
☐ Syndrome de moëlle basse attachée ☐ traumatisme médullaire

⇒ Traitement :

* geste :

☐ DOM ☐ Avec plastie
☐ Sans plastie
☐ Dérivation kystique, préciser :

* Durée opératoire :

* Constatation peropératoire

* Complication :

☐ Décès ☐ Infection ☐ fistule LCR ☐ méningocèle

⇒ Evolution :

Postopératoire immédiat.

Dernière date de consultation

⇒ Control IRM

☐ Diminution syringomyélie ☐ Volume stationnaire

* Circulation au niveau du foramen :

☐ Rétablie ☐ entravée



Résumé

Notre travail est une étude rétrospective comportant 11 cas de syringomyélie ayant bénéficié d'une prise en charge au service de neurochirurgie CHU Mohamed VI de Marrakech d'une période allant de janvier 2001 à décembre 2011.

Il s'agit de 6 femmes et 5 hommes, ayant un âge moyen de 37,5 ans, les symptômes de début fréquents étaient les troubles moteurs dans 63,6%, les troubles sensitifs dans 40%, les cervicalgies dans 36,4%, les névralgies cervicobrachiales dans 27,3%, des troubles trophiques, la déformation rachidienne et les troubles dans 18,2%.

L'examen clinique de nos patients a révélé un déficit moteur dans 63.6%, un syndrome pyramidal dans 54.5%, des troubles trophiques et une altération de la sensibilité tactile superficielle dans 27,3%, ainsi qu'une déformation scoliotique dans 18,2%.

L'imagerie a confirmé la syringomyélie et son origine chez tous les patients, qui était foraminale dans 90,9%, et post-traumatique dans 9.1%.

Tous les patients ont bénéficié d'une décompression ostéo-durale. Les patients ayant une syringomyélie foraminale ont bénéficié d'une craniectomie occipitale, laminectomie de C1, avec une plastie durale dans 63,6%, une résection arachnoïdienne dans 9,1%. Tandis que les patients ayant la syringomyélie post traumatique ont bénéficié d'une décompression dorsale sans plastie durale, une résection arachnoïdienne et une dérivation kysto-sous-arachnoïdienne.

Les résultats étaient dans l'ensemble bons, avec une amélioration dans 54.5% dans cas, et une stabilisation dans 36,4% et une mortalité de 9.1%.

Nos résultats sont globalement similaires à ceux rapportés par la littérature. Celle-ci évoque une amélioration des patients après la décompression dans 14 à 94% des cas, avec une morbidité globale de 24%, une mortalité moyenne générale de 0,6% et une reprise opératoire dans 12 à 34%.

Summary

Our retrospective study involves 11 cases of syringomyelia who received care in Neurosurgery on UHC Mohammed VI in Marrakech on a period from January 2001 to December 2011.

There were 6 females and 5 males, the mean age was 37.5 years, the most common beginning symptoms were movement disorders in 63.6%, sensory disorders in 40% , neck pain in 36.4% , cervicobrachial neuralgia in 27.3 % , trophic disorders and spinal deformity in 18.2%.

Clinical examination of our patients showed a motor deficit in 63.6 % , a pyramidal syndrome in 54.5 % , trophic disorders and impaired superficial sensitivity in 27.3% and a scoliosis in 18.2 %.

Imaging confirmed syringomyelia and its origin in all patients. The foraminal origin was found in 90.9% and post- traumatic stress disorder in 9.1 %.

All patients underwent an osteo – dural decompression. Patients with foraminal syringomyelia received an occipital craniectomy, C1 laminectomy with duraplasty in 63.6%, arachnoid resection was performed in 9,1% . The patient with post traumatic syringomyelia received a dorsal decompression, with arachnoid dissection and kysto- subarachnoid shunt.

The results were overall good, with an improvement in 54.5 % of cases and stabilization in 36.4%. Mortality occurred in 9.1 %

Our results are generally similar to there usually reported in the literature; it suggests improvement of the patients after decompression in 14 to 94% of cases, with general morbidity of 24%, an average mortality of 0.6% and an operative resumption in 12 to 34%.

ملخص

ان دراستنا الاستعدادية تشمل 11 حالة تكهف النخاع، استقادت من العلاج خلال مرحلة تمتد من يناير 2001 إلى ديسمبر 2011 بمصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش.

ويتعلق الأمر ب 6 إناث و 5 ذكور حيث متوسط عمرهم كان 37,5 سنة، الاعراض الأكثر ترددا في البداية تمثلت في الإضطرابات الحركية بنسبة 63,6٪، الإضطرابات الحسية ب 40٪، آلام الرقبة 36.4٪، آلام أعصاب الرقبة و العضد ب 27٪، أما اضطرابات الضمور العضلي وتشوه في العمود الفقري فبنسبة 18.2٪ لكل من هذه الأعراض. وأظهر الفحص السريري للمرضى عجزا في الحركية ل 63.6٪، متلازمة الهرمية ل 54.5٪، واضطرابات الضمور العضلي وضعف حساسية اللمس سطحية ل 3, 27٪ لكل منهما، فضلا عن اعوجاج العمود الفقري الجانبي ل 18,2٪.

أكد التصوير تكهف النخاع وأصله عند جميع المرضى، والأصل الثقبى وجد عند 90.9٪، و ما بعد الاصطدام عند 9.1٪. وخضع جميع المرضى لتخفيف الضغط العظمي و الجافية. المرضى الذين يعانون من تكهف النخاع الثقبى تلقوا قطع القحف القذالي، استئصال الصفيحة الفقرية الاولى مع رأب الجافية في 63.6٪، واستئصال العنكبوتي 9.1٪. في حين أن حالة تكهف النخاع الاصطدامي تلقى تخفيف الضغط الظهرى دون رأب الجافية، مع استئصال العنكبوتي ومجرى جانبي للكيس نحو الالتفافية تحت العنكبوتية. وكانت النتائج جيدة بصفة عامة مع التحسن في 54.5٪ ، وتحقيق 36.4٪ من الحالات المستقرة، معدل الوفيات كان 9.1٪.

إن نتائجنا بصفة عامة تطابق تلك المنشورة عادة بالنصوص الطبية. و هذه الأخيرة تشير إلى تطور حالة المرضى بعد تخفيف الضغط في 14 إلى 94٪ من الحالات، مع مراضة عامة بنسبة 24٪ و متوسط وفاة يساوي 0.6٪ و إعادة العملية الجراحية في 12 إلى 34٪ من الحالات.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Benoudiba F et hadj-rabia M et al**
l'imagerie des syringomyélies.
J Radiol 2001, 82 : 891-6.
2. **Yundong Zet al.**
An efficacy analysis of posterior fossa decompression techniques in the treatment of Chiari malformation with associated syringomyelia;
Journal of Clinical Neuroscience 18 (2011) 1346-1349
3. **Vanaclocha et Saiz-Sapena.**
Duraplasty with freeze-dried cadaveric dura versus occipital pericranium for Chiari type I malformation : comparative study.
Acta Neurochirur (Wien) 1997; 139: 112-9.
4. **Williams B**
the distending force in the production of « communicating syringomyelia »
Lancet 1969; 2: 189-93.
5. **Williams B**
Surgey for hindbrain related syringomyelia: in Symon L (ed): Advances and technical standards in neurosurgery.
New York, Springer, 1993
6. **Mark H .B, Robert S. P, Thomas V.J, Justin L.K, Berkwits M**
Manuel Merk de Diagnostic et Thérapeutique,
4ème Edition : MERCK ET COMPANY ;1987.
7. **Olliviers D'Angers Cp ;**
Traité de la moelle épinière et de ses maladies
Paris : Carvot ; 1827 : 178
8. **Estienne C**
La dissection du corps humain.
Paris, Simon ces Collines, 1546, chapitre 3.
9. **Gowers WR**
A manual of diseases of the nervous system.
London: Churchill Livingstone; 188: 1-433

10. **Edelman R.R, Wedeen WJ et al.**
Multiphasic RM Imaging : a new method for direct imaging of pulsatile CSF flow
Radiology 1986,161:779-83.
11. **Aboulker**
La syringomyélie et les liquides intra rachidiens.
Neurochirurgie (suppl 1) 1979 ;25 :1-144
12. **Gardner WJ**
Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its relationship to myelocoele
J Neurol Neurosurg psychiat 1965 ; 28 : 247-59
13. **Ball MJ, Dayan AD**
Hypothesis. Pathogenesis of syringomyelia
Lancet, 1972;2: 799-801
14. **OldfieldEH , Muraszko K ,Shawker TH, Patrones NJ**
Pathophysiology of syringomyelia associated with chiari I malformation of cerebellar tonsils.
J neurosurg, 1994; 80: 3-15.
15. **Depreitere B, Calenbergh F and al.**
Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation : a retrospective analysis of 22 patients.
Clin Neurol and Neurosurg, 2000;102:91-96
16. **Daniel PM, Strich SJ;**
Some observations of the congenital deformity of the central nervous known the Arnold Chiari malformation.
J Neuropath Exp Morph 1958; 17: 255-66
17. **Malinovsky M;**
L'anesthésie rachidienne est elle possible chez un patient ayant une maladie neurologique ou rachidienne ?
Cah Anesthésiol, 1997 ; 45 : 109-115
18. **Sichez JP, Capelle L, Duffau H**
Syringomyelia ;
Encl Méd Chir, neurologie, 1997 ; 177-077-A-10 :26

19. **Kazouini A ;**
La décompression craniale-cervicale dans le traitement de la syringomyélie.
thèse Méd Casablanca, 2004 ;N°444
20. **Koehler PJ**
Chiari's description of cerebellar ectopy (1891)
J Neurosurg 1991; 75:823-26
21. **Fernandez AA.**
Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia:
classification, diagnosis and treatment)
BMC Musculoskeletal Disorders 2009, 10(Suppl 1):S1
22. **Barakovitch AJ, WIPPOLD FJ and al.**
Significance of cerebellar tonsillar position on MR
AJNR, 1986; 7: 795-9
23. **Heiss JD, Patronas L and al.**
Elucidating the pathophysiology of syringomyelia.
J Neurosurg. 1999, 91: 553-562
24. **ElliottN.S.J., BertramC.D., MartinB.A., BrodbeltA.R.**
Syringomyelia: A review of the biomechanics
Journal of Fluids and Structures2013; 40 :1-24
25. **Barnet H, Foster J B, Hudgson D**
Syringomyelia ;
WB Saunders, London, Philadelphia, Toronto, 1973 c, 1-318.
26. **Chiari H.**
Über veränderungen des kleinhirns, des pons und des medulla oblongata in folge von
kongenitale hydrocephalie des grosshirns.
Densksch
riften Akad Wiss Wien 1896 ; 63 :71-116
27. **Nyland H, Krogness KG**
Sinze of posterior fossa in Chiari type I malformation in adults.
Acta Neurosurg. (Wien) 1978;40:233-42.

28. **Muller F, O'rahilly Y R;**
The human chondrocranium at the end of embryonic period, proper, with particular reference to the nervous system.
Am J Anat, 1980;159:33-58
29. **Chumas PD, Armstrong DC and al**
Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumbo-peritoneal shunting in the pediatric population.
J Neurosurg, 1993; 78: 568-73.
30. **Benham B et Delia M and al.**
Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation.
Neurosurg, 1995; 37: 214-8
31. **Ziv G, Sujay R, Shlomo C**
Expansion of Chiari-I associated syringomyelia after posterior fossa decompression
Child's Nerv Syst 2000; 16:555-8
32. **Kyoshima K et Kuroyanagi T et al.**
Syringomyelia without hindbrain herniation : tight cisterna magna.
J Neurosurg (spine 2), 2002; 96: 239-49.
33. **William B**
Post traumatic syringomyelia: an update
paraplegia 1990; 28: 296-313.
34. **Harjinder S, Bhatia VSM**
Posttraumatic syringomyelia
Indian Journal of Neurotrauma (IJNT)1; 2009, Vol. 6, No. 1, pp. 21-26
35. **Parker F, Tadie M, Hurth M, Brugieres P, Zerah M.**
Aspects neurochirurgicaux des malformations de la charnière occipitocervicale.
EMC 1999 ; 17-166-A-10
36. **Roffi F et al**
Scoliose, Chiari I et syringomyélie : une triade élémentaire à ne jamais méconnaître
J Radiol 2010;91:816-8

37. **Harding B, Copp AJ**
Malformation of the nervous system
in Greenfield's Neuropathology 6th edition. Graham DI, Lantos PI.
Arnold, Londres, 1997; 486–91.
38. **Foster JB**
Hydromyelia
In handbook of Clinical Neurology. Malformations Myriantopoulos NC.
Elsevier Science, Amsterdam 1987, 50:425–33
39. **Nogues MA**
Syringomyelia and syringobulbia
In Handbook of clinical neurology malformations. Myriantipoulos NC.
Elsevier science, Amsterdam, 1987; 50: 443–64.
40. **Hunter A**
Syringomyelia/Hydromyelia
In human malformations and related anomalies
Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM Oxford University Press, Oxford, 1993, 2 748–53.
41. **DE LA Paz RL, Brady TJ and al**
Nuclear magnetic resonance imaging of Arnold Chiari type I malformation with
hydromyelia
J Comput Ass Tomogr, 1983, 7:126–9
42. **Parker F, Aghakhani, Attal N, Wolf N**
Malformations de la charnière craniocervicale et syringomyélies.
EMC 2006 ; 17-077-A-10.
43. **HURTH et PARKER F**
Histoire, controverse et pathogénie.
Neurochirurgie, Ed. Masson Paris, 1999 ; 45, Suppl 1 : 138–57
44. **Klekamp J, Sami M, Tatagiba M, Sephernia A**
Syringomyelia in association with tumors of posterior fossa.
pathophysiological considerations based on observation on three related cases.
Acta Neurochir (Wien), 1995; 137: 38–43

45. **Catala M**
Reflexions d'un neuro-embryologiste. A propos de la syringomyélie dite malformative.
Neurochirurgie, Ed Masson, Paris, 1999, 45, suppl.1 :9-22
46. **Ait Benali S**
Les syringomyélies (à propos de 12 cas)
thèse Méd Casablanca, 1992 : N° 266
47. **Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, SawaruraY , Abe H .**
Surgical indications and results of foramen magnum decompression versus
syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with chiari 1 malformation.
Neurosurgery 1995; 37:673-9
48. **Aghakhani N, PARKER F et all**
syringomyélie et anomalie de Chiari chez l'adulte. Analyse et résultats de série
coopérative de 285 cas .
Ed Masson, Paris, Neurochirurgie, 1999 ;45, supp 1 : 23-36.
49. **Hyun Seok L, Sun-Ho L , Kim E, Kim J, Jung-Il L, Hyung Jin S et al**
Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I
malformation with associated syringomyelia
Journal of Clinical Neuroscience 19 (2012) 557-560
50. **Fisher G, Brotchi J**
Intramedullary spinal cord tumors. Report French society of neurosurgery 45th annual
congress
Neurosurgerie, 1994;40 (suppl 1): 1-108
51. **Kontio K, davidson D, Letts M .**
Management of scoliosis and syringomyélie in children .
J pediatr Orthop 2002 ;22 :771-79
52. **Aubin Ml Vinaud J, Jardin C, BAR D**
Computed tomography in 75 cases of syringomyelia
AJNR, 1981; 2:199-204

53. **Armonda RA, Citrin C L and al**
quantitative cine mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: an analysis of cerebro-spinal fluid dynamics
Neurosurg, 1994; 37:214-24
54. **Arrudaj,C .Castro C .**
Results of the treatment of syringomyelia associated with chiari malformation.
Arq neuropsiquiatr 2004 ;62(2-A) :237-244
55. **Mauguière F, Flischer C, Andre-Obadia N**
Potentiels évoqués en neurologie: réponses pathologiques et indications.
EMC 2007 ; neurologie ; 17-031-B-11
56. **B.Perrouin, M.Lefort,R.Robert ;**
syringomyélie post-traumatique ;
neurochirurgie, 1999, 45,suppl 1,58-66 ; masson, paris, 1999].
57. **RaymondH, GuarnieriMand al**
Current opinions for treatment of syringomyelia and Chiari malformations: Survey of the pediatric section of the American association of neurological surgeons
Pediatric neurosurg. 2000; 33:311-7
58. **David P, Tadie M.**
Traitement de la syringomyélie
Neurochirurgie, Ed Masson, Paris, 1999 ; 45, Suppl. 1 : 130-7
59. **Junpeng Ma, Chao You, Haifeng Chen, Siqing Huangang , Chengcheng leong ;**
Cerebellar Tonsillectomy with Suboccipital Decompression and Duraplasty by Small Incision for Chiari I Malformation (with Syringomyelia):Long Term Follow-up of 76 Surgically Treated Cases, Turkish Neurosurgery 2012, Vol: 22, No: 3, 274-279
60. **Gardner WJ, Goodall RJ**
The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults.
An explanation of its mechanism and importance of encephalographie in diagnosis
J Neurosurg 1950; 7:199-206.
61. **da SilvaJA G, Melo LRS;**
Posterior fossa decompression with tonsillectomy in 104 cases of basilar impression, Chiari malformation and/or syringomyelia ;
Arq Neuropsiquiatr 2011;69(5):817-823

62. **Batzdorf U.**
Syringomyelia : current concepts in diagnosis and treatment. Williams et Wilkins,
Baltimore,1991
63. **Duddy MJ,Williams B.**
Hindbrain migration after decompression for hindbrain hernia : a quantitative assessment
using MRI.
Brit J neurosurg 1991 ;5 :141–152
64. **Li-Gang Cui, Ling Jiang;**
Monitoring of cerebrospinal fluid flow by intraoperative ultrasound in patients with Chiari
I malformation;
Clinical Neurology and Neurosurgery 113 (2011) 173–176
65. **Guyotat, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C .**
Syringomyelia associated with type 1 Chiari malformation. A 21 year retrospective study
on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the
value of tensil resection.
Acta neurochir (wien) 1998;140:745–54
66. **Raftopoulos C, Sanchez A, Matos C, Baleriaux D, Bank WO, Brotchij.**
Hydrosyringomyelia–Chiari 1 complex. Prospective evaluation of a modified foramen
magnum decompression procedure: preliminary results.
Neurol surg 1993;39:163–9
67. **Chou YC, Sarkar R, Osuagwu FC, JA. Lazareff**
Suboccipital craniotomy in the surgical treatment of Chiari I malformation
Childs Nerv Syst (2009) 25:1111–1114
68. **Yilmaz Aet al**
When Is Duraplasty Required in the Surgical Treatment of Chiari Malformation Type I
Based on Tonsillar Descending Grading Scale?
World Neurosurg.(2011) 75, 2:307–313.
69. **C. Mottolese, A. Szathmari, E. Simon, C. Rousselle, A. C.Ricci–Franchi, and M. Hermier**
“Treatment of Chiari type I malformation in children: the experience of Lyon,”
Neurological Sciences, vol. 32, supplement 3, pp. S325–S330, 2011
70. **Stephen R. Parker et al**
Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural
graft or sealant?
J Neurosurg Pediatrics 8:000–000, 2011

71. **Durham SR, Fjeld-Olenec K:**
Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a meta-analysis.
J Neurosurg Pediatr 2:42-9, 2008
72. **M Ilyas, D Frim, R Stine-Reyes et al.**
Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated Hydromyelia.
neurosurg, 2000; 46,6
73. **Vanaclocha V, Saiz S**
Duraplasty with freeze cadaveric dura versus occipital pericranium for Chiari type I malformation: comparative study
Acta neurochirurg (Wien) 1997; 139:112-9
74. **Aschoff A, Kunze St**
100 years syringomyelia surgery
acta Neurochirurgica, 1993, 123 (3-4): 157-225
75. **Lena G, Bowdawara Z et al**
14 cas de syringomyélie communicante associée à une malformation de Chiari type I chez l'enfant
Neurochirurgie, 1992 ; 38 :297-330
76. **Guyotat J, Bret PH et al**
Malformation de Chiari I avec syringomyélie traitée par décompression de la jonction crânio-rachidienne et tonsillectomie : à propos de 8 cas.
neurochirurgie, 1997 ; 43, 43 3 : 135-41
77. **Levy WJ, Mason L, Hahn JF**
Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases.
neurosurgery, 1983; 12: 377-90
78. **Isu T, Sasaki H, Takamura H, Koba Y, Ashi N**
Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment of syringomyelia with Chiari malformation.
neurosurgery, 1993; 33: 845-50
79. **Vaquero J, Martinez R, Arias A**
Syringomyelia-Chiari complex : magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment.
J Neurosurg, 1990; 73: 64-8

80. **Lazareff J. A. and Valencia-Mayoral P,**
"Chiari malformation," Boletín Médico del Hospital Infantil de México,
vol. 47, no. 10, pp. 719-724, 1990
81. **Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al.**
Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients.
Neurosurgery 1999;44:1005-17
82. **Batzdorf U.**
Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging.
J Neurosurg 1988;68: 726-730.
83. **Gonçalves da Silva JA, Holanda MMA.**
Basilar impression, Chiari malformation and syringomyelia. A retrospective study of 53 surgically treated patients.
Arq Neuropsiquiatr 2003;61:368-375
84. **Taricco MA.**
Tratamento cirúrgico dairingomielia associada à malformação de Chiari tipo I.
Tese, São Paulo, 1994.]
85. **Dones J, De Jesus O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M.**
clinical outcomes in patients with chiari I malformation: a review of twenty-seven cases.
Surg neurol 2003;60:142-8
86. **Deniz Belen, Uygur Er, Levent Gurses, Kazim Yigitkanli ;**
Delayed pseudomyelomeningocele: a rare complication after foramen magnum decompression for Chiari malformation ;
Surgical Neurology 71 (2009) 357-361
87. **Bao C, Yang F, Liu L, Wang B, Dingjun L, Yingjiang G, Shuling Z et al**
Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia
EXPERIMENTAL AND THERAPEUTIC MEDICINE 5: 333-337, 2013
88. **J Kim , C H Kim , TA Jahng , C K Chung**
Clinical course of incidental syringomyelia without predisposing pathologies
Journal of Clinical Neuroscience 2012;19: 665-668

89. **Heiss et al.**
Pathophysiology of persistent syringomyelia after decompressive craniocervical surgery:
J Neurosurg Spine. 2010 ; 13(6):10.3171
90. **Rhoton Albert JR**
Microsurgery of Arnold Chiari malformation in adults with and without hydromyelia.
J Neurosurg, 1976; 45: 479–83
91. **Isu T, Iwasaki Y and I**
syringo–subarachnoid sunt for syringomyélie associated with Chiari malformation type I.
Acta Neurosurg (Wien) 1990; 107: 152–60
92. **Iwasaki Y, Hida K and al**
Reevaluation of syringo–subarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation.
Brit J of neurosurg 1999; 13 (1): 41–5
93. **Ahmet Colak, Burak O Boran , Murat Kutlay, Nusret Demirican ;**
A modified technique for syringo–subarachnoid shunt for treatment of syringomyelia ;
Journal of Clinical Neuroscience (2005) 12(6), 677–679
94. **WesterK, Paa–Henning P, Trakenes J**
Spinal cord damage causes by rotation of a T–drain in a patient with syringoperitoneal
shunt.
Surg neurol, 1989; 31: 224–7
95. **KimSH,ChoiSW, YoumJY, KwonHJ,**
Syringo–Subarachnoid–Peritoneal Shunt Using T–Tube for Treatment of Post–Traumatic
Syringomyelia;
J Korean Neurosurg Soc 52 : 58–61, 2012
96. **Société de Neurochirurgie de Langue Française.**
Réunion annuelle de Paris (27–30 novembre 2011) Neurochirurgie 57 (2011) 1–22
97. **Schaan M.; Jaksche H.;**
Comparison of different operative modalities in post–traumatic syringomyelia:
preliminary report ;
Eur Spine J (2001) 10 :135–140
98. **Metellus P, Dufour H, Levrier O, Grisoli F.**
Endoscopic third ventriculostomy for treatment of non–communicating syringomyelia
associated with a Chiari I malformation and hydrocephalus: case report and
pathophysiological considerations.
Neurosurgery 2002;51:500–4.

99. **Milhorat TH, Johnson WD, Miller JI, Bergland RM, Hollenberg-Sher J.**
Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria.
Neurosurgery 1992;31:231-44.
100. **Oakes WJ.**
Chiari malformation and syringohydromyelia.
In: Rengachery SS, editor. Neurosurgical operative atlas, vol. 1. Chicago, Illinois: AANS;
1991. p. 59-65
101. **Krayenbuhl H.**
Evaluation of different surgical approaches in the treatment of syringomyelia.
Clin Neurol Neurosurg 1974;77:110-27.
102. **Conway LW.**
Hydrodynamic studies in syringomyelia.
J Neurosurg ;1967;27:501-14
103. **Hopf NJ, Grunert P, Fries G, Resch K, Perneczky A.** Endoscopic third ventriculostomy:
outcome analysis of 100 consecutive procedures.
Neurosurgery 1999;44:795-806
104. **Jones RFC, Kwok BCT, Stening WA, Vonau M.**
The current status of endoscopic third ventriculostomy in the management of non-
communicating hydrocephalus. Minim Invasive
Neurosurg 1994;37:28-36
105. **Suheiro T, Inamura T, Natori Y, Sasaki M, Fukui M.**
Successful neuroendoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus and syringomyelia
associated with fourth ventricular outlet obstruction: case report.
J Neurosurg 2000;93:326-9
106. **Cipri S, Cafarelli F.**
Successful endoscopic third ventriculostomy in non-communicating thoracic
syringomyelia.
Acta Neurochir (Wein) 2002;144:93-5
107. **Mohanty A;**
Endoscopic third ventriculostomy in the management of Chiari I malformation and
syringomyelia associated with hydrocephalus;
Clinical Neurology and Neurosurgery 108 (2005) 87-92

108. **Ozerdemoglu RA, Denis F, Transfeldt EE.**
Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation.
Spine 2003;28:1410–17
109. **Zadeh HG, Sakka SA, Powell MP et al.**
Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia.
J Bone Joint Surg Brit 1995;77:762–67
110. **Kontio K, Davidson D, Letts M.**
Management of scoliosis and syringomyelia in children.
J Pediatr Orthop 2002;22: 771–79
111. **Khoury N et al ;**
Déformation du rachis d'origine neurologique et musculaire : stratégies thérapeutiques ;
EMC 2006;15–878–A–10
112. **Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Denis F. ;**
Value of treating primary causes of syrinx in scoliosis associated with syringomyelia ;
Spine (Phila Pa 1976). 2003 Apr 15;28(8):806–14
113. **Dworkin RH, Backonja M, Rowbotham MC, Allen RR, Argoff CR, Bennett GJ et al,** advances in neuropathic pain : diagnosis, mechanisms, and treatment recommendations. Arch neurol 2003 ;60 :1524–34
114. **Leijon G, Boivie J,**
Central post-stroke pain– a controlled trial of amitriptyline and carbamazepine.
Pain 1989 ;36 :27–36
115. **Cardenas DD, Warms CA, Turner JA, Marshall H, Brooke MM, Loeser JD.**
Efficacy of amitriptyline for relief of pain in spinal cord injury: results of a randomized controlled trial.
Pain 2002;96:365–73
116. **Attal N, Bouhassira D.**
central pain states. The neurobiology of pain.
New York : McGraw Hill ;2004
117. **Dickenson AH, Matthews EA, Suzuki R,**
Neurobiology of neuropathic pain : mode of action of anticonvulsants.
Eur J Pain 2002 ;6(supplA) :51–60

118. **Attal N, Guirimand F, Brasseur L, Gaudé V, Chauvin M, bouhassira D.**
Effects of IV morphine in central pain : A randomized placebo controlled study.
Neurology 2002 ;58 :554–63
119. **Eide PK, stubhaug A, stenehjelm AE.**
Central dysesthesia pain after traumatic spinal cord injury is dependent on N-methyl6D-aspartate receptor activation.
Neurosurgery 1995 ;37 :1080–7
120. **Rowbotham MC, Twilling L, Davies PS, Reisner L, Taylor K, Mohr D.**
Oral opioid therapy for chronic peripheral and central neuropathic pain.
N Engl J Med 2003 ;348 :1223–32
121. **Attal N, Gaudé V, Brasseur L, Dupuy M, Guirimand F, Parker F, et al.** Intravenous lidocaine in central pain. A double-blind placebo-controlled psycho-physical study.
Neurology 200 ;54 :564–74
122. **Finnerup NB, Sindrup SH, Bach FW, Johannesen IL, Jensen TS.**
Lamotrigine in spinal cord injury pain : a randomized controlled trial. Pain
2002 ;96 :375–83
123. **Vestergaard K, Andersen G, Gottrup H, Kristensen BT, Jensen TS.**
Lamotrigine for central poststroke pain : a randomized controlled trial. Neurology
2001 ;56 :184–90
124. **Levendoglu F, Ogun CO, Ozerbil O, Ogun TC, Ugurlu H.** Gabapentin is a first line drug for the treatment of neuropathic pain in spinal cord injury.
Spine 2004 ;29 :743–51
125. **Siddall PJ, Molly AR, Walker S, Mather LE, Rutkowski SB, Cousins MJ.**
The efficacy of intrathecal morphine and clonidine in the treatment of pain after spinal cord injury.
Anesth analg 2000 ;91 :1493–8
126. **Sindrup SH, Jensen TS.**
Efficacy of pharmacological treatment of neuropathic pain : an update and effect related to mechanism of drug action.
Pain 1999; 81:389–400
127. **John Siasios,¹ Eftychia Z. Kapsalaki,² and Kostas N. Fountas ;**
Surgical Management of Patients with Chiari I Malformation ;
Hindawi Publishing Corporation International Journal of Pediatrics Volume 2012, Article ID 640127, 10 pages

128. **NagibM. G,**
“An approach to symptomatic children (ages 4–14 years) with Chiari type I malformation,”
Pediatric Neurosurgery, vol. 21, no. 1, pp. 31–35, 1994
129. **IsuT, SasakiH, TakamuraH, and KobayashiN,**
“Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as
treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation,”
Neurosurgery, vol. 33, no. 5, pp. 844–849, 1993
130. **SindouM, Ch´avez–MachucaJ, and HashishH.,**
“Craniocervical decompression for Chiari type I–malformation, adding extreme lateral
Foramen Magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation.
Technique and longterm functional results in 44 consecutive adult cases— comparison
with literature data,”
Acta Neurochirurgica, vol. 144, no. 10, pp. 1005–1019, 2002
131. **M. Sindou and E. Gimbert,**
“Decompression for Chiari type I–malformation (with or without syringomyelia) by
extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid
preservation: comparison with other technical modalities (Literature review),”
Advances and Technical Standards in Neurosurgery, vol. 34, pp. 85–110, 2009
132. **Haines S. J. and BergerM.,**
“Current treatment of Chiari malformations types I and II: a survey of the pediatric section
of the American association of Neurological Surgeons,”
Neurosurgery, vol. 28, no. 3, pp. 353–357, 1991
133. **Lee TT, Almeda GJ, Camilio E, Green BA.**
Surgical treatment of post-traumatic myelopathy associated with syringomyelia.
Spine 2001 ;26(24suppl.):S119–27
134. **Sgouros S, Williams B.**
Management and outcome of post-tramatic syringomyelia. J Neurosurg 1995 ;82(1) :1–
10
135. **Caremel R et al.**
Syringomyélie post-tramatique : ce que doit savoir l’urologue. Progrès en urologie (2013)
23,8–14

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أدوارها في كل الظروف والأحوال

بأدلاً وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلق.

وأن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُم، وأسترَ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، بأدلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح

والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفعِ الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقِرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وأكونَ أخاً لكلِّ زميلٍ في المهنةِ الطبيّةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وأن تكونَ حياتي مُصْداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَقِيَّةٌ مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم: 15

العلاج الجراحي لتكهف النخاع: تجربة مصلحة جراحة المخ والأعصاب بالمستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 20 / 03 / 2014

من طرف

الآنسة **سكينة اليزال**

المزداد في 05 يوليوز 1988 بورزازات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

تكهف النخاع- تشوه أرنولد كيارى - تخفيف ضغط العظام والجافية - الصرف الجانبي.

اللجنة

الرئيس

السيد أ. راجي

أستاذ في جراحة الأذن والأنف والحنجرة

المشرف

السيد س. أيت بنعلي

أستاذ في جراحة الأعصاب و الدماغ

السيد م. المجاطي

أستاذ في جراحة الأعصاب و الدماغ

السيد م. الغماري

أستاذ مبرز في جراحة الأعصاب و الدماغ

السيدة م. والي الإدريسي

أستاذة مبرزة في الفحص بالأشعة

الحكام