

LISTE DES ABREVIATIONS

- CRP** : creatine phosphokinase
- C3G** : céphalosporine de 3 ieme génération
- ECBU** : étude cytobactériologique urinaire
- EMG** : electromyogramme
- EVA** : l'échelle visuelle analogique
- IRM** : imagerie par raisonnance magnetique
- PES** : potentiels evoqués somesthesiques
- PNN** : polynucléaire neutrophile
- ROT** : reflexe osteotendineux
- RPR** : rapid plasma reagin
- SPE** : sciatique poplité externe
- SPI** : sciatique poplité interne
- TPHA** : treponema pallidum hemagglutinations Assay
- VS** : vitesse de sedimentation
- VCM** : vitesse de conduction motrice

LISTE DES FIGURES

Figure 1 :	Ecaille Occipitale face externe.....	8
Figure 2 :	Ecaille Occipitale face interne.....	9
Figure 3 :	l'Atlas vue inférieure.....	11
Figure 4 :	l'Axis vue supérieure.....	12
Figure 5 :	ligaments vertébraux.....	13
Figure 6 :	vertèbres thoraciques : vue supérieure.....	13
Figure 7 :	Tronc cérébrale vue antérieure.....	15
Figure 8 :	Tronc cérébrale vue latérale.....	16
Figure 9 :	Tronc cérébrale vue postérieure et du planché du V4.....	17
Figure 10 :	Projection sur la face postérieure du tronc cérébral des noyaux des nerfs Craniens.....	20
Figure 11 :	Cervelet vue latérale droite.....	22
Figure 12 :	Divisions fonctionnelles des différentes parties du cervelet.....	24
Figure 13 :	Schéma des voies exteroceptives, nociceptives.....	31
Figure 14 :	chiromégalie gauche, cicatrice de panaris pouce gauche, péri onyxis index et majeur gauche.....	70
Figure 15 :	IRM pré opératoire, coupes sagittales en SPT1 et T2 montrant la cavité syringomyélique cervico – dorsale (Cas n°1).....	71
Figure 16 :	IRM pré opératoire, coupes axiales en SPT1 et T2 montrant la cavité syringomyélique (Cas n°1).....	72
Figure 17 :	IRM encéphalique, coupe sagittale en SPT1 montrant l'anomalie de Chiari I avec une descente des amygdales cérébelleuses au dessous du plan du trou occipital (Cas n°1).....	73

Figure 18 : IRM (de contrôle) de la charnière crânio-cervicale.....	74
Figure 19 : main (droite) dite d'Aran-Duchenne avec l'amyotrophie thénarienne et Hypothénarienne.....	78
Figure 20 : Décompression osseuse avec craniectomie sous-occipitale, ouverture du trou occipital et résection de l'arc postérieur de C1.....	79
Figure 21 : IRM de la charnière crânio-cervicale (coupe sagittale en T2) montrant l'étroitesse de la fosse cérébrale postérieure, l'absence de grande citerne, l'ectopie tonsillaire constituant un Chiari type 1 avec syringomyélie.....	80
Figure 22 : IRM médullaire en séquence T2 du cas n°3 montrant un hypersignal étendu de C7 à T3 correspondant à la cavité syringomyélique.....	82
Figure 23 : IRM médullaire en séquence de T2 montrant une cavité syringomyélique étendue sur toute la hauteur de la moelle associée à une malformation de Chiari type 1 (cas n°5).....	87

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 :	Échelle de handicap de Mc Cornick, modifiée par Fischer et Brotchi.....	42
Tableau 2 :	Répartition des patients selon le sexe.....	91
Tableau 3 :	Récapitulatif des syndromes présentés par nos patients.....	94
Tableau 4 :	Les différentes techniques chirurgicales utilisées chez nos patients.....	98
Tableau 5 :	Fréquence rapportée aux auteurs.....	101
Tableau 6 :	Les syndromes rapportés par Parker.....	102

TABLES DES MATIERES

Introduction.....	1
<u>Première partie : étude générale</u>	3
I- HISTORIQUE.....	4
II ANATOMIE DESCRIPTIVE.....	7
II.1- Contenant.....	7
II.1.1- Ecaille occipital.....	7
II.1.2- Canal Rachidien.....	10
II.1.2.1- rachis cervical.....	10
II.1.2.2- rachis dorsal.....	12
II.1.2.3- dimensions.....	14
II.2- Contenu.....	14
II.2.1- Le Tronc cérébral.....	14
A- Morphologie externe.....	14
B- Morphologie interne.....	18
II.2.2- Cervelet.....	22
II.2.3- Moelle épinière.....	25
II.2.4- La vascularisation.....	27
III- ETIO-PATHOGENIE.....	30
IV- DIAGNOSTIC.....	39
IV.1- Diagnostic positif.....	39
IV.2- Diagnostic différentiel.....	50
V- Evolution.....	57
VI- Traitement.....	57
VI.1- Evolution post-opératoire.....	65

Deuxième partie : NOTRE ETUDE.....	66
I- PATIENTS ET METHODES.....	67
I.1- Matériel d'étude.....	67
I.2- Méthodologies.....	67
I.3- NOS OBSERVATIONS.....	68
II- RESULTATS.....	88
II.1- Démographiques.....	88
a) Fréquence.....	88
b) Age.....	88
c) Sexe.....	88
II.2- Etude Clinique.....	89
II.3- Paraclinique.....	91
II.4- Traitement.....	91
II.4-1 Traitement médical.....	91
II.4.2- Traitement chirurgical.....	92
II.5- Evolution.....	95
DISCUSSIONS.....	97
III- DONNEES DEMOGRAPHIQUES.....	98
III.1-Fréquence.....	98
III.2-Antécédent et Terrain.....	99
III.3- Age et Sexe.....	99
IV- ETUDE CLINIQUE.....	100
IV.1- Motif de Consultation.....	100
IV.2- Examen Initial.....	100
IV.3- Paraclinique.....	101
V- TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	104
VI- EVOLUTION.....	110
VII- COMPLICATIONS.....	112
CONCLUSION.....	114
BIBLIOGRAPHIE.....	118

INTRODUCTION :

➤ Définition : la syringomyélie est une affection se caractérisant par la présence dans la moelle épinière d'une cavité se formant progressivement dans la substance grise et contenant un liquide pathologique ou du LCR .Elle peut être primitive (malformative associé le plus souvent à la malformation d'Arnold CHIARI) ou secondaire (traumatisme, infections, tumeur...).

➤ Intérêt :

L'intérêt de l'étude de la syringomyélie est :

- épidémiologique

Il s'agit d'une pathologie qui n'est pas fréquente.

- diagnostique

C'est une affection dont la symptomatologie clinique est le plus souvent atypique faisant errer le diagnostique. Cependant la mise au point de l'IRM fut une révolution diagnostique car elle a permis une meilleure visualisation de la cavité et surtout d'affirmer ou non l'existence d'une malformation de Chiari.

Egalement elle constitue un outil indispensable pour le suivi post-opératoire des patients (elle précise la qualité de la libération de la fosse postérieure ou de l'arachnoïdite et l'évolution de la cavité).

- thérapeutique

De l'étude clinique et des examens complémentaires découlent l'indication opératoire ; compte tenu des possibilités d'aggravation par poussées aiguës de la syringomyélie et des résultats encourageants de la chirurgie, l'indication opératoire s'est imposée dans la très grande majorité des cas. Deux techniques différentes sont pratiquées :

Celles qui s'attaquent à la cause (ouverture de la grande citerne pour les syringomyélies foraminales, libération de la l'arachnoïdite et des adhérences de la moelle pour les syringomyélies post-traumatiques).

Celle qui s'attaque à la conséquence (drainage du kyste en sous arachnoïdien ou en péritonéal).

- pronostic :

Son pronostic est aggravé par les phénomènes de compression de la moelle épinière qu'elle occasionne.

L'objectif de notre travail est de décrire les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de la syringomyélie à Dakar. Cette étude est menée au centre hospitalier universitaire de Fann plus précisément à la clinique de neurochirurgie.

PREMIERE PARTIE

ETUDE GENERALE

I- HISTORIQUE :

Le mot syringomyélie a été créé par Olivier D'Angers, qui l'a employé pour la première fois dans son *Traité de la moelle épinière et ses maladies* (1837). Ce terme devait s'appliquer d'une façon générale à l'existence d'un canal ou d'une cavité dans l'intérieur de la moelle, car Ollivier d'Angers considérait la présence du canal central comme un fait pathologique.

En 1889, parut un mémoire important de Stilling; celui-ci réfuta toutes les idées erronées qui avaient eu cours jusqu'alors sur le canal de l'épendyme. Il établit que ce canal avait une existence constante, qu'il persistait pendant toute la vie, et il entreprit l'étude de son développement, que les travaux de Kölliker et surtout de Waldeyer contribuèrent à mettre en lumière. Ces idées sont aujourd'hui connues et acceptées d'une façon générale il nous paraît superflu de les résumer.

L'existence du canal central étant démontrée et admise, la syringomyélie au sens d'Ollivier d'Angers n'avait plus de raison d'être et le mot tomba en désuétude. Il ne tarda pas à être remplacé par le mot hydromyélie, qui devait servir à désigner non seulement une affection congénitale, mais toutes les affections où l'on rencontrait une cavité dans la moelle.

D'après Virchow et Leyden (37), en effet, toute cavité médullaire devait être considérée comme une dépendance du canal central et les altérations spinales, qui pouvaient coexister avec l'hydromyélie, n'étaient que des lésions secondaires.

Hallopeau [30], en 1869, envisagea la question d'une façon différente, en montrant que certains processus de myélite pouvaient aboutir à la formation d'une cavité avec altération de la moelle ; précisant aussi que la sclérose péri-épendymaire était primitive et que la cavité ne se formait que secondairement.

La question se compliqua encore davantage, lorsqu'on décrivit dans la moelle des cavités indépendantes du canal central et ne communiquant pas avec lui. Simon

[48], dans un travail fort intéressant, paru en 1875, eut l'occasion d'étudier un certain nombre de ces cas; il fut frappé de la coïncidence de ces cavités intramédullaires avec des tumeurs vasculaires, auxquelles il donna le nom de gliomes telangiectasiques ; la cavité résultait, d'après Simon, du ramollissement de ces gliomes et de la résorption des éléments dégénérés.

Pour éviter la confusion, à laquelle donnait lieu le mot hydromyélie, Simon proposa de réserver le mot hydromyélie à la dilatation et à l'hydropisie du canal de l'épendyme, affection en tout comparable à l'hydrocéphalie, et de reprendre le mot syringomyélie pour désigner les cavités et productions kystiques que l'on peut rencontrer dans la moelle indépendamment du canal central. A la même époque parut un travail de Westphal (57), dont les conclusions concorderont avec celles de Simon. Il y avait donc trois manières différentes d'envisager la question :

1° avec Virchow, Leyden, la syringomyélie était le reliquat d'une hydromyélie ancienne.

2° d'après HaLLopeau, la syringomyélie était consécutive à une myélite péri-épendymaire.

3° Simon et Westphal ont établi que la cavité pouvait résulter de la fonte d'une tumeur gliomateuse et être indépendante du canal central.

Le travail de Bäumlér prouve donc que les cavités dans la moelle sont loin d'être rares.

Mais la syringomyélie est entrée dans ces dernières années dans une nouvelle phase, que nous appellerons la phase clinique. A cette période correspond une longue série de mémoires bien plus intéressants que les précédents, où l'on s'est proposé d'établir que la syringomyélie avait une symptomatologie propre, et que dans un certain nombre de cas le diagnostic pouvait être posé au lit du malade.

L'autopsie d'ailleurs a permis dans plusieurs cas de vérifier l'exactitude du diagnostic.

Charcot [16] avait reconnu depuis longtemps que certaines atrophies musculaires étaient dues à la syringomyélie. C'est ainsi qu'en énumérant les causes des amyotrophies spinales, deutéropathiques, il cite l'hydromyélie ou syringomyélie, certaines myélites avec cavité, les gliomes et sarcomes de la moelle.

Mais, il faut le reconnaître c'est à Schultze [51], à Dorpat, et à Kahler [33] que reviennent l'honneur d'avoir, comme l'a dit Charcot dans ses leçons, « à partir de 1882, dans une série de travaux importants, rattaché à la lésion syringomyélique un certain nombre de troubles fonctionnels ou organiques, lorsqu'ils se présentent dans la clinique, permettent d'annoncer l'existence de l'altération et de déterminer même les principales particularités relatives à son siège, à son étendue, à sa localisation étroite ».

Après Kahler et Schultze, parmi les auteurs qui ont, en Allemagne, le plus contribué à faire connaître l'histoire de la syringomyélie, il faut citer Oppenheim [39], Tasker (54). Il faut signaler un excellent travail de Roth, paru dans les Archives de neurologie (1887).

En France, la syringomyélie n'avait guère attiré l'attention des médecins, jusqu'au jour où Debove diagnostiqua cette affection chez un de ses malades, et en fit le sujet d'une communication des plus intéressantes à la Société médicale des hôpitaux. Déjerine présenta à la même Société, dans la même séance, un malade non moins typique, qui a été le sujet d'une belle leçon clinique (18).

Ces deux présentations de malades ont été le point de départ d'une discussion sur la nature de la syringomyélie.

Joffroy soutenait que la syringomyélie était l'aboutissant de processus divers : gliome, myélite. Déjerine affirmait que la gliomatose médullaire était l'unique cause de la syringomyélie. Debove croyait qu'il était prudent, avant de trancher la question d'attendre le résultat de nouvelles autopsies. «

Anatomiquement, dit-il, la syringomyélie est caractérisée par une destruction de la substance grise de la moelle épinière, destruction plus ou moins étendue dans le sens transversal et dans le sens longitudinal.

S'agit-il d'une affection ayant pour point de départ le canal central ou d'une gliomatose, c'est-à-dire d'une inflammation destructive de la névroglie ?

Charcot [16] a consacré à l'étude de cette maladie une leçon en juin 1889, et deux leçons en novembre 1889. Il a montré un certain nombre de malades, qui présentaient tout le tableau symptomatique de la syringomyélie et il a mis en lumière un point nouveau, en montrant que, dans certains cas, l'hystérie pouvait réaliser l'ensemble clinique de la syringomyélie.

Les excellentes leçons de Charcot serviront de guide dans l'exposé de la symptomatologie de la syringomyélie.

Ce chapitre d'histoire serait incomplet si nous n'y faisons mention d'une maladie récemment étudiée sous le nom de maladie de Morvan qui se caractérise par des panaris indolores avec troubles de la sensibilité et troubles trophiques.

Certains auteurs ont même voulu identifier la maladie de Morvan et la syringomyélie. Nous pensons que malgré de grandes ressemblances ce sont deux maladies distinctes.

II- ANATOMIE DESCRIPTIVE

II.1- Contenant

II.1.1-Ecaille occipitale

L'os occipital est un os participant à la formation du crâne. Il s'articule avec les os pariétaux, les os temporaux, l'os sphénoïde et l'os atlas.

Il se compose

- d'une écaille formant la partie postérieure de la voûte crânienne,
- d'une partie basilaire formant la partie postérieure de la base du crâne,
- et deux jonctions latérales supportant le poids du crâne sur la colonne vertébrale.

La face externe (voire figure)

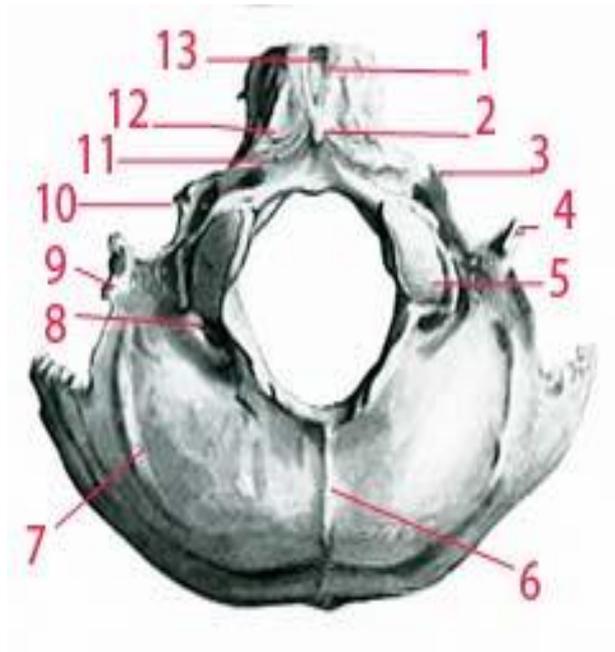


Figure 1: Ecaille Occipitale face externe

face exocrânienne de l'occipital de l'apophyse basilaire et des masses latérales

1. Fosse pharyngienne ; 2. Tubercule pharyngien ; 3. Epine jugulaire ; 4. Foramen ovale ; 5. Condyle occipital ; 6. Crête occip. ext ; 7. Ligne cour. occip. inf. ; 8. Fosse condyl. Post. ; 9. Apophyse jugulaire ; 10. Fosse condyl. ant. ; 11. Crête musculaire ; 12. Crête synostotique ; 13. Fosse pharyngienne. ;

La face interne

On décrit sur la face interne :

- L'écaille présente la protubérance occipitale interne d'où partent
 - Le sillon du sinus sagittal supérieur
 - Les sillons du sinus transverse
 - La crête occipitale

Ces sillons délimitent 2 fosses cérébelleuses et 2 fosses cérébrales

- Les jonctions latérales supportent :
 - Le sillon du sinus sigmoïde
 - Le foramen de l'hypoglosse

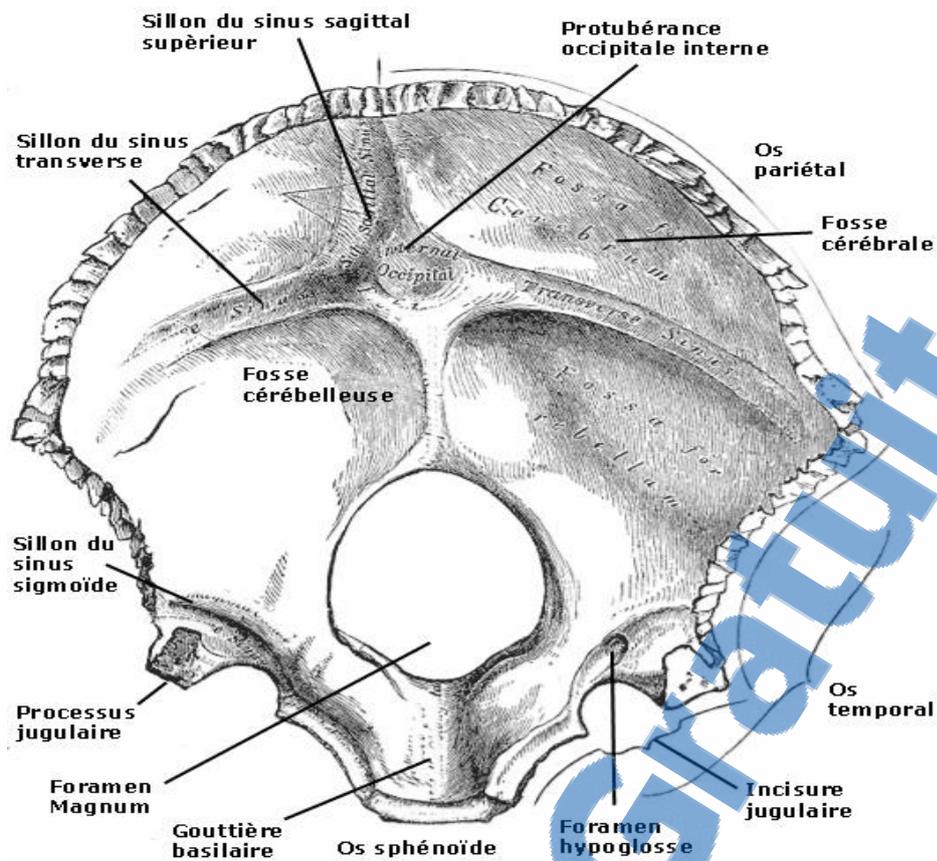


Figure 2 : Ecaïlle Occipitale face interne

Rapport de l'os occipital

L'os occipital s'articule avec les deux os pariétaux et l'écaïlle des deux os temporaux pour fermer la boîte crânienne en arrière. Il repose par ses condyles sur l'atlas, qui est la première vertèbre de la colonne vertébrale. C'est par lui que le crâne repose sur le rachis. L'os occipital ferme la base du crâne en arrière avec la lame quadrilatère de l'os sphénoïde et le rocher de l'os temporal. Entre ces trois os se forment des échancrures :

- le foramen jugulaire ;
- le foramen déchiré.

La moelle allongée traverse l'os occipital par le foramen magnum, qui est l'orifice de communication entre le canal vertébral et la boîte crânienne.

II.1.2- canal rachidien

C'est une structure articulée, constituée d'éléments mobiles, les vertèbres, qui s'étendent de la partie haute (cervicale) jusqu'à la partie basse (lombaire). Ces éléments sont solidaires de la partie basse constituée par le sacrum situé lui-même au dessus du coccyx. Ce canal présente trois fonctions à savoir : c'est un organe statique, dynamique et protecteur ; et il est doublé à l'intérieur par les méninges.

II.1.2.1- Le rachis cervical

La partie haute représentée par le rachis cervical : elle est constituée de 7 vertèbres. Elle se dispose au dessus de la région thoracique et comporte 3 rôles : mobilité, protectrice et offre un passage pour les nerfs crâniens (canal de conjugaison).

➤ Spécificité de l'atlas et de l'axis :

- Atlas (ou vertèbre C1)

La vertèbre C₁ : elle supporte la tête d'où le nom "Atlas" (qui supporte le monde).

Elle se caractérise par sa forme : un anneau, et aussi par le fait qu'il n'y a pas de corps vertébral. Il existe 2 masses latérales importantes, volumineuses, qui s'articulent avec les condyles occipitaux. Elles sont solidarisées par 2 arcs : antérieur et postérieur.

L'arc antérieur est concave en arrière. Il possède, sur la ligne médiane, un tubercule saillant. Sa face postérieure présente une surface articulaire avec la dent de l'Axis. (L'apophyse odontoïde de C2).

Les masses latérales se caractérisent par l'existence d'une surface articulaire étendue concave dans son grand axe. Elles forment l'empreinte d'un pied et sont en rapport avec les condyles occipitaux.

Sur la face latérale, de chaque côté, il y a un processus transverse creusé d'un orifice (propre à toutes les vertèbres cervicales) pour le passage de l'artère vertébrale. L'arc postérieur est fortement concave vers l'avant et présente également un petit tubercule sur la ligne médiane.

Le foramen vertébral est donc large et est limité par les masses latérales en plus des arcs (antérieur et postérieur). Il est large car il n'y a pas de corps vertébral.



Figure 3 : l'Atlas vue inférieure

- Axis

C'est la vertèbre C₂. Le corps vertébral (spondyle) se prolonge vers le haut par l'apophyse odontoïde (la dent de l'Axis). Cette dent s'encastre immédiatement en arrière de l'arc antérieur de C₁. Elle présente une portion rétrécie à sa base : le col de la dent. (C'est d'ailleurs un signe évident de sagesse). De chaque côté de l'Adam (pardon, la dent) se disposent 2 processus articulaires (droit plus gauche) eux-mêmes en rapport avec ceux de C₁. L'Apophyse odontoïde est bloquée limitée en arrière par un ligament très résistant : le ligament transverse de l'Atlas.

Il bloque la dent contre l'arc antérieur.

La partie postérieure (l'arc neural postérieur) se caractérise par le fait que les pédicules sont longs et fragiles. A noter que, la fracture bi pédiculaire de C₂ est une caractéristique de la pendaison.

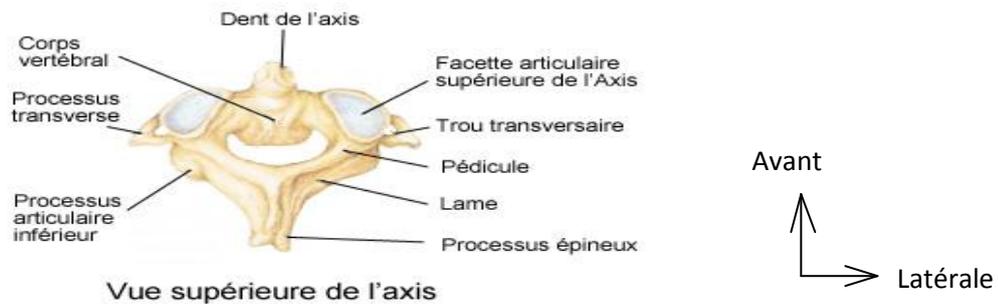


Figure 4 : l'Axis vue supérieure

II.1.2.2- Rachis dorsal

La partie moyenne est représentée par le rachis thoracique (région thoracique). Il y a 12 vertèbres, dont la taille augmente progressivement de haut en bas.

En avant du corps vertébral, il y a le ligament commun vertébral antérieur. De même, le ligament commun vertébral postérieur tapisse la partie postérieure des corps vertébraux plus la partie antérolatérale du canal rachidien. Il est à noter 2 ligaments que sont :

- Le ligament jaune qui tapisse la face postérieure du canal rachidien.
- et le ligament inter osseux qui relie les apophyses épineuses.

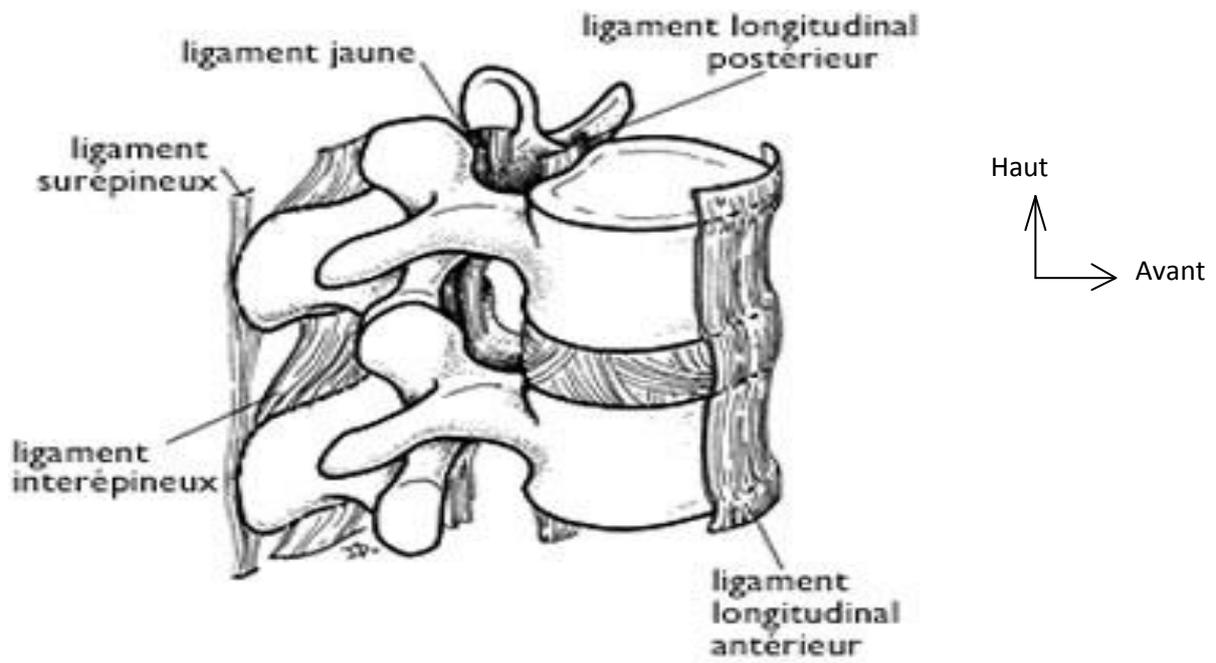


Figure 5 : ligaments vertébraux

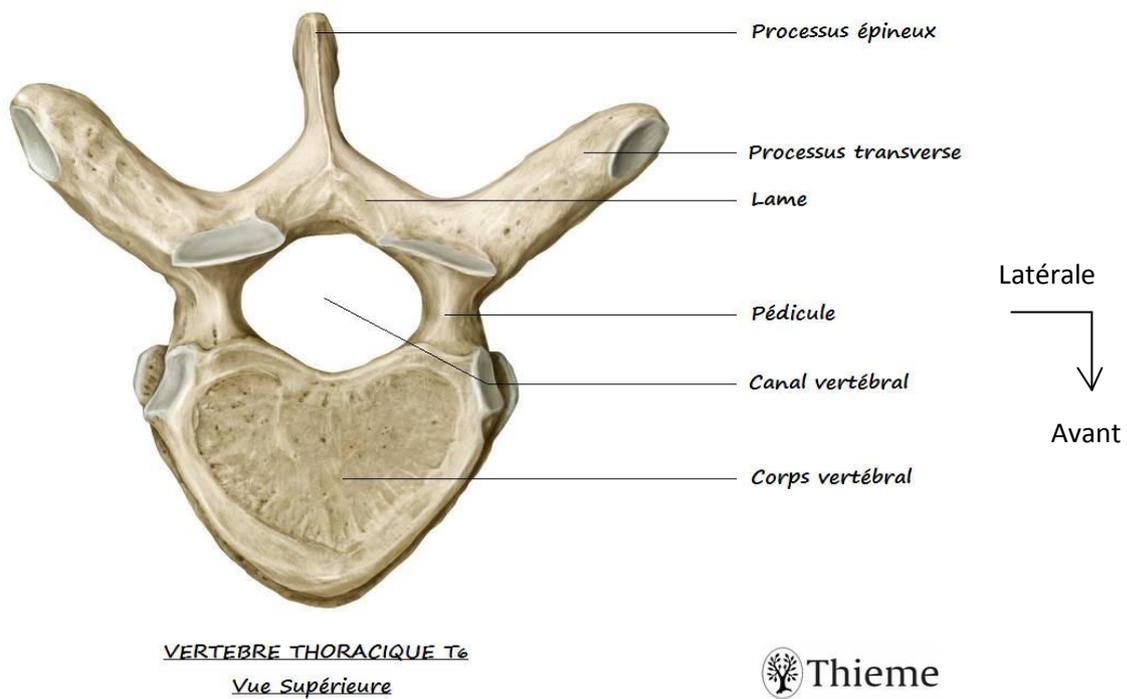


Figure 6 : vertèbres thoraciques : vue supérieure

II.1.2.3- Dimensions

La hauteur du rachis est d'environ 70 cm, cette hauteur évoluant avec l'âge. Entre la taille adulte de 20 ans et la soixantaine, elle perd environ 5 cm.

II.2- Contenu :

II.2.1-Tronc cérébral :

Le tronc cérébral se caractérise par, une certaine métamérisation; mais aussi c'est le lieu de naissances des nerfs crâniens.

Il est constitué de bas en haut par le bulbe ou la moelle allongée, le pont ou protubérance annulaire et l'isthme du cerceau ou mésencéphale. Le tronc cérébral est contenue dans une loge appelée la fosse cérébrale postérieure ; dans laquelle elle est limitée en avant par le clivus latéralement par les rochers en arrière par l'écaille de l'occipital et en haut par la tente du cervelet. Cette entité anatomo-physiologique est creusée à sa face dorsale par le IV^{ème} ventricule (V4) qui communique avec le III^{ème} ventricule (V3) situé dans le cerveau grâce à l'aqueduc de Sylvius.

A- MORPHOLOGIE EXTERNE

1) LE BULBE

a. Face Ventrale

Elle a la forme d'un tronc de cône à base supérieure et présente au niveau de la ligne médiane : le sillon médian ventral ; ce sillon se termine dans le foramen cœcum. On note l'émergence de la XII^{ème} pc (nerf hypoglosse) au niveau du sillon pré olivaire et de la VI^{ème} pc (nerf abducens) au niveau du sillon bulbopontique.

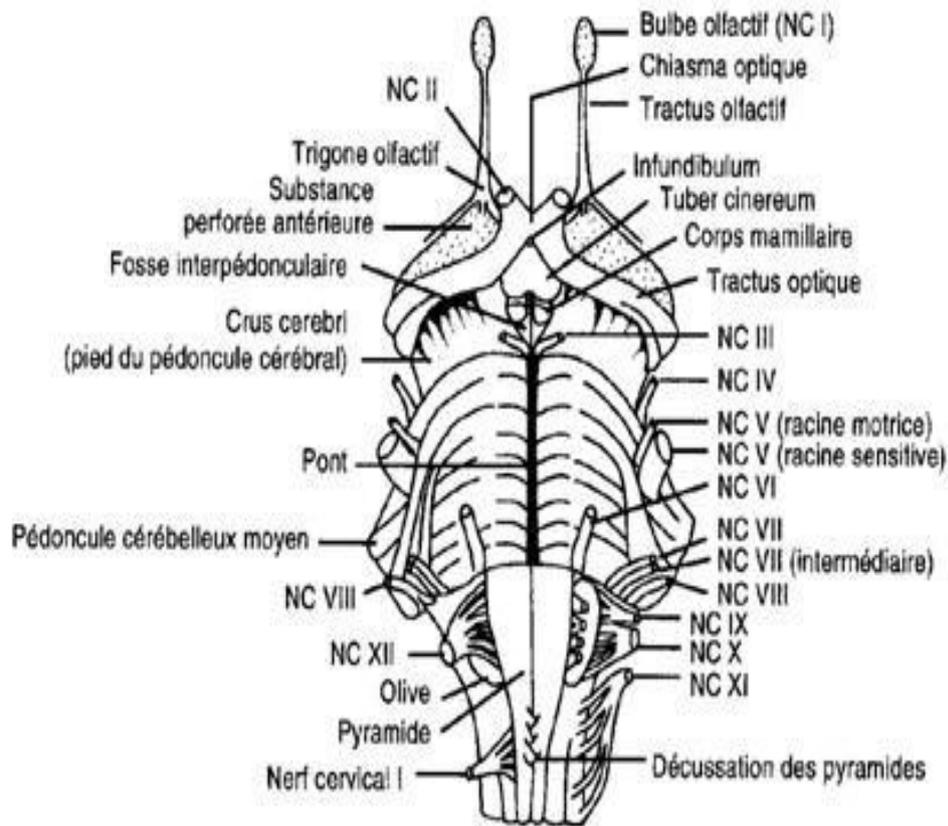
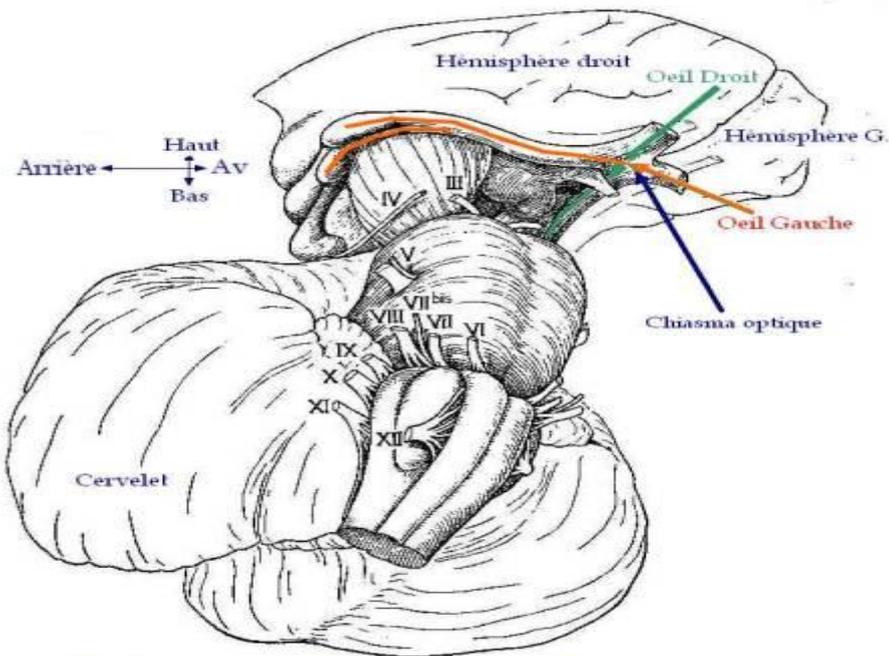


Figure 7 : Tronc cérébral, vue antérieure

b. Face Latérale

L'olive bulbaire est surplombée par la fossette sus olivaire. Et c'est à ce niveau qu' émergent d'avant en arrière : le VII pc accompagné du VII bis (nerf facial) et le VIII ou nerf cochléo-vestibulaire. Au niveau du sillon collatéral dorsal, émergent de haut en bas : le IX ou glosso-pharyngien, le X ou Vague. (La racine bulbaire du XI ou nerf accessoire) ; c'est pour cette raison que le sillon dorsal est appelé sillon de nerfs mixtes

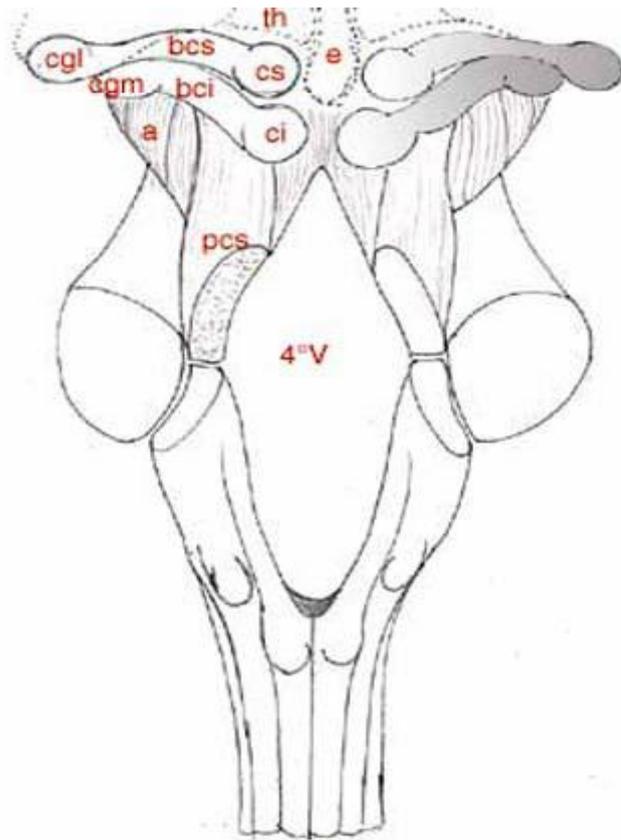


La décussation du chiasma optique

Figure 8 : Tronc cérébral, Vue latérale

c. Face Dorsale : qui présente 2 parties

Une inférieure constituée les cordons dorsaux qui limitent un espace fermé par la membrana tectoria et ces 2 cordons dorsaux qui présentent à leur partie terminale les noyaux graciles et cunéiformes. Et l'autre partie présente les corps restiformes.



Th = thalamus, cgl = corps genouillé latérale, cgm = corps genouillé médian, e = épiphyse, 4^{ème} V = 4^{ème} ventricule, pcs = pédoncule cérébelleux supérieur, cs=colliculus supérieur, ci=colliculus inférieur, bcs =bras du colliculus supérieur, bci= bras du colliculus inférieur

Haut
 ↑
 Latéral →

Figure 9 : Tronc cérébral, vue postérieure et plancher du IV^{ème} Ventricule

2) PONT Ou PROTUBERANCE ANNULAIRE

A l'union entre la face latérale et la face ventrale on note l'émergence du V paire crânienne (trijumeau). Cette Face Latérale se continue pour devenir les pédoncules cérébelleux moyens qui relient le pont au cervelet. A la face dorsale, entre les 2 pédoncules cérébelleux, la membrana tectoria du quatrième ventricule est renforcée par une autre membrane ou valvule Vieussens.

3) MESENCEPHALE

Légèrement infléchi en avant et limité :

- en bas par le sillon ponto-mésencéphalique
- en haut par le bord postérieur du chiasma optique
- et latéralement par deux tractus optiques ou bandelettes optiques

La limite supérieure s'arrête au niveau de l'espace inter pédonculaire ou espace perforée postérieur dans lequel nous trouvons les noyaux pédonculaires ; ainsi que les orifices qui livrent passage aux artères striées postérieures Il présente 3 faces : d'abord ventrale d'où émerge de chaque coté du sillon ponto mesencéphalique le III ème pc(nerf oculomoteur),ensuite une face latérale présentant la lame colliculaire et enfin une face dorsale ou les colliculis supérieurs(reliés au CGL par le bras du colliculis supérieur) et inférieurs(reliés au CGM par le bras du colluculis inférieur) portent la lame tectale ou colluculaire. Au niveau de cette face dorsale, les 2 pédoncules cérébelleux supérieurs sont réunis par une membrane fibreuse ou frein de la valvule de Vieussens. De chaque coté, de ce frein, nait la IVe pc (nerf trochleaire) qui est le seul nerf et unique à émergence dorsale. IL rejoint la face ventrale, en contournant le bord latérale du pédoncule cérébral.

4) V4 ou QUATRIEME VENTRICULE

C'est une cavité épendymaire développée à la face dorsale du Tronc cérébral. Il communique en haut avec V3 (troisième ventricule) grâce à l'aqueduc de Sylvius et qui se continue en bas par le canal central de la moelle. IL a la forme losangique d'où les 4 cotés représentent 4 pédoncules cérébelleux supérieurs et inférieurs. Cette cavité du V4 répond directement à la face dorsale du pont et du bulbe. Le V4 présente à décrire : (plancher et toit).

B.- MORPHOLOGIE INTERNE

1) Substance Grise (SG)

Elle est dorsale et morcelée en noyaux qui sont de 2 types :

- Les noyaux des nerfs crâniens
- Les noyaux propres du Tronc Cérébral

La substance grise, au niveau du tronc cérébral, va se trouver morcelée, regroupée en 6 colonnes disposée de part et d'autre du sulcus limitans :

3 colonnes motrices en dedans du sulcus limitans et 3 colonnes sensibles en dehors du sulcus limitans.

→ Noyaux des nerfs crâniens

• 1^{ère} colonne ou colonne de motricité somatique somitique, qui va donc donner naissance aux nerfs crâniens de bas en haut :

XII, VI, IV, III

• 2^{ème} colonne : colonne somato-motrice appelée Branchiale de bas en haut :

XI ou médullaire spinale, XI bulbaire

IX et le X (vague) qui vont constituer les noyaux ambigu, VII ou facial dans le triangle supérieur, V trijumeau

• 3^{ème} colonne : colonne viscéro-motrice :

Noyaux du X ou cardio-pneumo-entérique, IX dans le triangle pontique (noyau salivaire inférieur), VII (noyau salivaire supérieur), VII bis (noyau lacrymo-muco-nasal annexé au VII), III (noyau papillaire au niveau du colliculus supérieur).

• 4^{ème} colonne : colonne viscéro-sensible :

X dans le triangle bulbaire : noyau sensitif dorsal du vague

IX dans le triangle pontique : noyau sensitif dorsal annexé

• 5^{ème} colonne : colonne somato-sensible d'origine branchiale : elle occupe la partie médiale de l'aire vestibulaire

VIII (noyaux cochléo-vestibulaire), V (noyau mésencéphalique)

• 6^{ème} colonne : colonne somato-sensible somitique : c'est la partie latérale de l'aire vestibulaire.

Le noyau solitaire qui comprend le X, IX, VIII et la racine bulbaire du V ou médullaire.

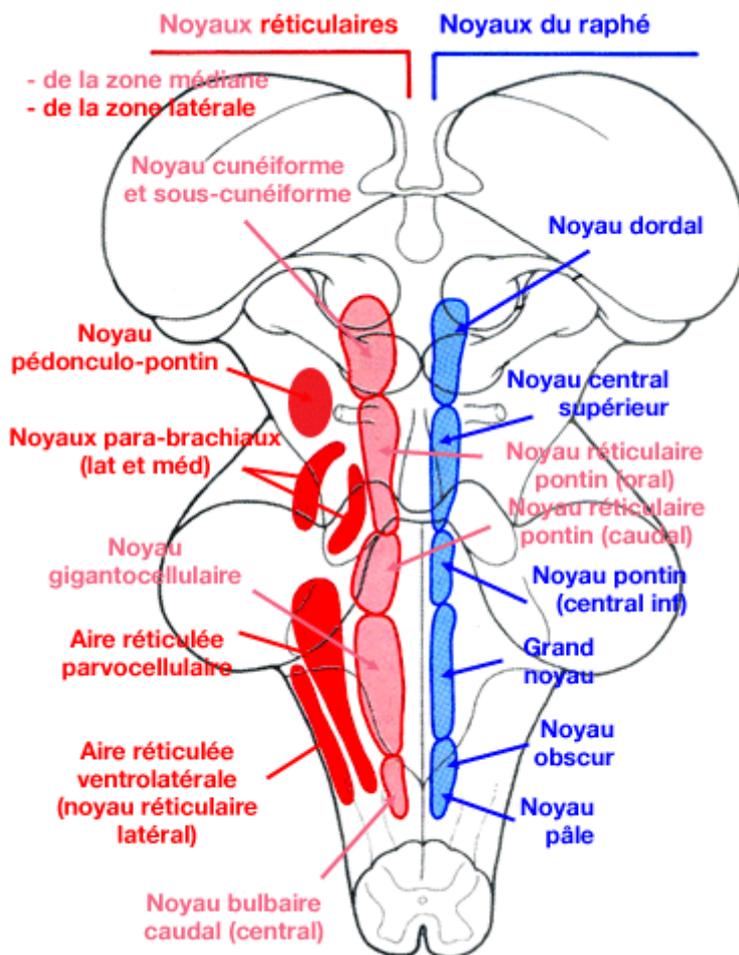


Figure 10 : Projection sur la face postérieure du tronc cérébral des noyaux des nerfs crâniens

→ Noyaux propres du Tronc Cérébral

Ils sont de 3 types :

- les noyaux proprioceptifs : représentés essentiellement par les 2 noyaux (gracile et cunéiforme).
- les noyaux qualifiés d'inter segmentaires

Ces noyaux servent de relais à la voie cortico-ponto-cérébelleux extra pyramidal.

Au niveau du mésencéphale, on décrit le locus Niger et le noyau rouge qui servent de relais des voies extra pyramidal.

RETICULEE : appartient au groupe des noyaux inter segmentaires et se présente sous forme d'une coulée occupant la partie médiane du Tronc Cérébral. Elle est située entre les grandes voies en avant et les noyaux des nerfs crâniens en arrière. Elle se décompose en 3 parties :

Réticulée ascendante a une fonction d'éveil vigilance, sommeil ; son atteinte se traduit par un coma.

Réticulée descendante contrôle le tonus et son atteinte entraîne une rigidité de décérébration dans les comas crâniens.

Réticulée végétative qui contrôle les grandes fonctions : végétatives ; respiratoire, circulatoire, l'homeostasie. son atteinte se traduit par un orage végétatif.

-les noyaux supra segmentaires : localisés au niveau des colluculis (supérieur et inférieur). ces centres supra-segmentaires sont reflexes. Les colliculis supérieur ou centre reflexe visuel grâce aux corps genouillés latéraux. les colliculus inférieurs ou support des reflexes auditifs; fonctions qu'ils exercent par l'intermédiaire des corps genouillés médiaux.

2) Substance Blanche(SB)

Il joue un rôle de conduction grâce à des faisceaux qui se regroupent pour former :

- Des voies courtes
- Des voies d'association
- Des voies longues ascendantes ou sensitives et descendantes ou motrices

Topographie des centres segmentaires

Certains nerfs crâniens sont exclusivement moteurs, ce sont les nerfs somatiques (III ,IV ,VI ,XII) d'autres exclusivement sensoriels , le nerf auditif (VIII) , les autres , les nerfs branchiaux (V ,VII,IX ,X) sont dits nerfs mixtes ,sensitifs , moteurs et végétatifs. On remarquera qu'un nerf crânien mixte ou branchial possède ainsi la constitution d'un nerf rachidien.

II.2.2-le cervelet :

Le cervelet est l'organe régulateur des activités motrices. IL coordonne l'action des muscles au cours des mouvements volontaires, règle leur tonus et prend part au maintien de l'équilibre.

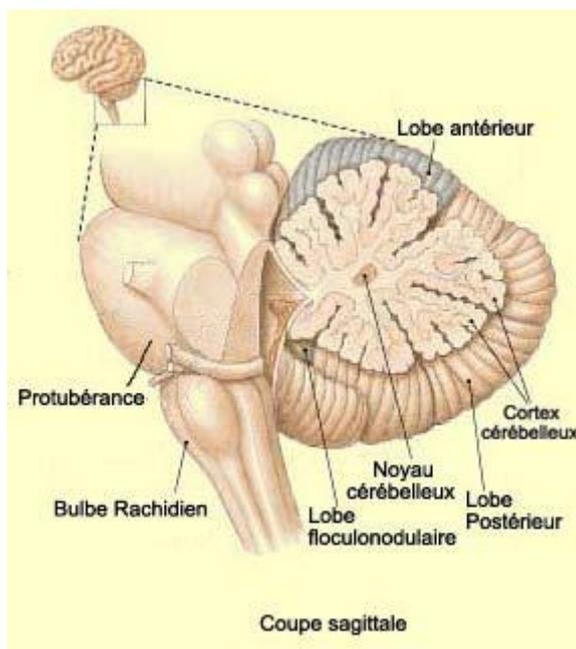


Figure 11 : Le cervelet, vue latérale droite

Le cervelet ne répond pas directement à ces informations proprioceptives ou vestibulaires par une voie reflexe cérébello-spinale ou cérébello-nucléaire, mais par l'intermédiaire des structures non spécifiques du Tronc Cérébral. Celles ci nous l'avons vu appartiennent au système extrapyramidal et exercent sur les

noyaux moteurs des nerfs crâniens ou de la moelle une fonction facilitatrice ou inhibitrice.

A- Rappel Morphologique :(voire figure 11)

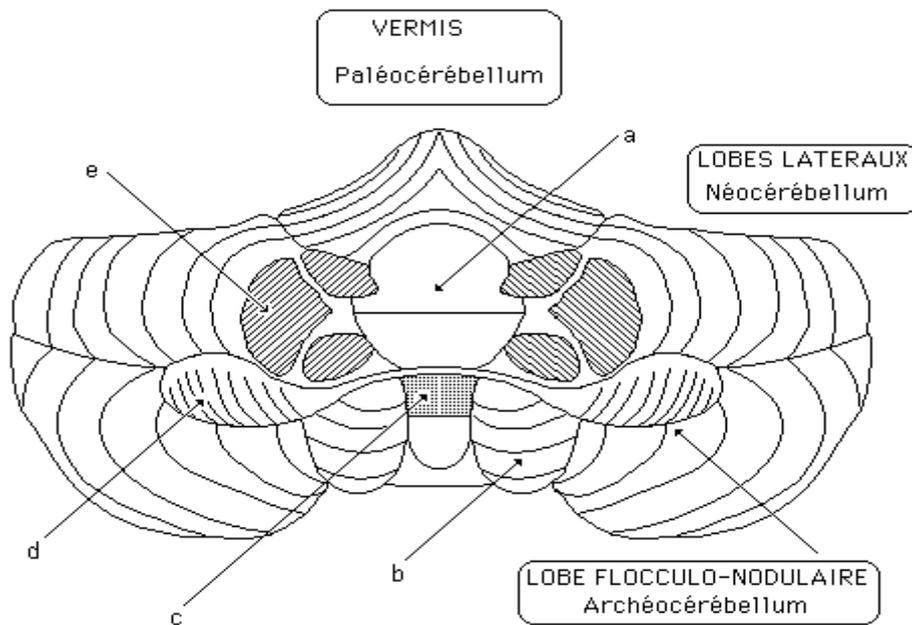
L'ensemble affecte vu dans haut, la forme d'un papillon aux ailes étalées.

Comme les hémisphères cérébraux, le cervelet présente des masses grises centrales appelées : noyaux du faîte pour le vermis et noyaux dentelés pour les lobes latéraux. La membrana tectoria tapisse la cavité centrale intra axiale du système nerveux central. Par surcroît, cette lame est perforée en son centre par le trou de Magendie et au niveau de ces angles latéraux par le trou de Luschka.

Ainsi s'établi une communication permanente, entre les cavités épendymaires et les espaces sous arachnoïdiens, les uns et les autres remplis par le LCR. Dans un intérêt physiopathologique, rappelons que dans l'angle qui sépare la face intérieure du cervelet en haut et la membrana tectoria en bas, s'insinuent la pie-mère et des plexus choroïdes. C'est ainsi qu'on doit isoler 3 lobes dans le

[S.86]

Cervelet : Face ventrale



a : sommet du 4ème ventricule. b : Amygdale cérébelleuse.
c : Nodule. d : Flocculus.
e : section des pédoncules cérébelleux.

Figure 12 : Division fonctionnelle des différentes parties du cervelet

Ces 3 territoires en se basant sur leur ordre d'apparition phylogénique et sur leur valeur systématique représente : pour le lobe flocculonodulaire, l'archéocérébellum ou centre de l'équilibration vestibulaire; pour le lobe antérieur, le paléocérébellum qui assure le contrôle du tonus de posture des muscle, y compris les muscles extrinsèques de l'œil ainsi que le contrôle des fonctions végétatives; pour le lobe post, le néocérébellum qui réalise le contrôle automatique de la motilité volontaire et semi volontaire (figure 13).

•structure de l'écorce du cervelet

Tout comme les hémisphères cérébraux, le cervelet est enveloppé par une écorce grise. Cette dernière est constituée d'une couche profonde granuleuse, d'une couche centrale, et d'une couche superficielle ou moléculaire. Des informations de nature et de toute origine (vestibulaire, proprioceptive, corticale etc....), arrivent soit à la couche profonde granulaire (fibres moussues) soit à la couche moyenne des cellules de Purkinje (fibres grimpantes).

II.2.3- La moelle épinière :

Elle représente la partie inférieure du névraxe, elle est située entièrement à l'intérieur du rachis. La moelle est un long cordon aplati d'avant en arrière. Elle débute au dessus de l'émergence de la première racine cervicale, environ au niveau du trou occipital (milieu de l'arc postérieur de l'atlas). Elle mesure en moyenne : 1 cm de diamètre, 42 cm de longueur. Elle est contenue dans le canal rachidien qui mesure environ 70 cm. La limite inférieure de la moelle se situe entre la 1^{ère} et la 2^{ème} vertèbre lombaire.

Recouvertes par les enveloppes méningées que sont :

➤ La dure-mère

C'est l'enveloppe périphérique ; elle forme une gaine fibreuse qui se prolonge à chaque trou de conjugaison sur les nerfs cervicaux qu'elle engaine. Adhérente au périoste du trou occipital et du corps de l'axis, elle est libre au-dessus, séparée des parois du canal par l'espace épidual. L'espace épidual s'étend sur toute la hauteur du canal vertébral. Situé entre la dure-mère et les parois ostéo-fibreuses du canal vertébral, il est fermé en haut et ne communique pas avec la boîte crânienne. Au niveau cervical, il est surtout constitué de plexus veineux.

➤ L'arachnoïde

Limite à la périphérie l'espace sous-arachnoïdien. Cet espace sous arachnoïdien contient le LCR. Il est traversé par les racines rachidiennes et les dents du ligament dentelé ; il communique en haut avec le lac cérébelleux inférieur ou grande citerne, où se pratique la ponction sous-occipitale.

➤ La pie-mère

Adhérente à la moelle, forme entre chaque racine une cloison translucide, le ligament dentelé dont la base est médullaire, et dont la pointe de chaque « dent » se fixe sur la dure-mère, entre 02 trous de conjugaison.

II.2.3.1-moelle cervicale

Il présente un Renflement cervical (segment médullaire C5 à D1), d'où naissent les nerfs destinés aux membres supérieurs(le plexus brachial). Aussi la moelle présente un autre renflement qui est lombaire (segment médullaire D10 à L5), d'où naissent les nerfs destinés aux membres inférieurs.

II.2.3.2-moelle dorsale

Entre ces deux renflements on trouve la moelle thoracique contenant moins de neurones et donc de diamètre plus réduit.

➤ Configuration externe de la moelle

* Les sillons

Six sillons longitudinaux subdivisent la moelle en 6 cordons.

- Sillon médian antérieur : large dépression sur la ligne médiane antérieure parcourue par l'artère spinale antérieure.

- Sillon médian postérieur : peu marqué, il est prolongé à l'intérieur par une cloison du tissu conjonctif : le septum dorsal, cloison névroglie qui se poursuit en avant vers le canal épendymaire.
- Sillons collatéraux antérieurs et postérieurs : en dehors, ils correspondent à la ligne d'émergence des radicelles dont la réunion forme les racines antérieures et postérieures.
- La face postérieure de la moelle cervicale est marquée par deux sillons paramédians postérieurs situés entre le sillon médian post en dedans et les sillons collatéraux post en dehors.

Ils séparent les faisceaux de gracille (Goll) en dedans des faisceaux cunéiformes (Burdach) en dehors (voies de la sensibilité proprioceptive).

II.2.4-La vascularisation

a) Vascularisation du tronc cérébral

La vascularisation artérielle du mésencéphale est assurée par trois groupes artérielles :

- les artères des pédoncules cérébraux qui sont issues de l'extrémité antérieure de l'artère basilaire
- les artères colliculaires antérieures et moyennes qui sont issues des artères cérébrales postérieures
- les artères colliculaires postérieures qui sont issues des artères cérébelleuses supérieures.

Il faut noter que la vascularisation artérielle du pont est assurée par des artères qui proviennent toute du tronc basilaire que sont :

- les artères médianes qui se portent d'avant en arrière jusqu'au planché du quatrième ventricule (V4)
- les artères radiculaires
- et des artères accessoires en périphérique.

Les veines se jettent dans un réseau veineux pontique qui s'écoule entre le sinus pétreux et les veines cérébelleuses. Concernant le bulbe ces mêmes veines forment un réseau à sa surface

La vascularisation quand t'a lui du bulbe est assurée par des artères qui naissent des artères vertébrales, des troncs spinaux antérieures et dorsaux parmi les quelles ont peut citer ; les artères radiculaires, les artères médianes antérieures qui pénètrent dans le bulbe par la fissure médiane antérieure et des artères médianes postérieures qui passent par le sillon médiane extérieure

b) La vascularisation du cervelet

Elle est assurée par l'artère cérébelleuse supérieure, l'artère cérébelleuse antéro inférieure qui naissent toutes les deux du tronc basilaire mais aussi ; de l'artère cérébelleuse postéro inférieure qui nait de l'artère vertébral.

Les veines naissent dans la profondeur des sillons et se réunissent dans le vermis et drainent l'ampoule de Galien

c) Vascularisation de la moelle et des méninges

➤ Les artères

La moelle épinière et les racines rachidiennes sont vascularisées par des branches spinales des artères vertébrales et dans certains cas par le tronc thyro-cervical.

La distribution des artères spinales nées d'une artère pariétale à l'entée du foramen vertébrale suit un modèle métamérique horizontal créant un système

anastomotique vertical suit, elles courent le long de la surface épidual des racines nerveuses pénétrant dans l'espace sous-arachnoïdien ou elles se divisent en deux branches.

Les artères verticales anastomosées transversalement ou obliquement à la surface de la moelle forment un cercle artériel péri-médullaire.

La distribution artérielle profonde s'effectue suivant deux territoires :

- un territoire périphérique pour la substance blanche alimentée par les artères spinales postérieures et le cercle péri-médullaire.
- un territoire central pour la substance grise qui reçoit les branches sulco-commissurales et l'artère spinale antérieure.

La vascularisation artérielle est terminale dans la substance médullaire ce qui explique la nécrose définitive en cas d'atteinte vasculaire.

➤ **Les veines**

Les veines de la moelle proviennent de la région centrale par deux veines médianes principales drainant le sang vers les veines médullaires antérieures et postérieures courant respectivement dans la fissure antérieure et le sillon postérieur.

Le système veineux superficiel donne les veines radiculaires ventrales et dorsales accompagnant les nerfs rachidiens dans le foramen vertébral.

Les veines de méninges sont localisées à la surface externe de la dure-mère.

III- ETIO-PATHOGENIE

On sait encore bien peu de chose au sujet de l'étiologie de la syringomyélie.

Seulement l'étude de la sensibilité extéroceptive nociceptive et de la sensibilité extéroceptive épicrotique contribue, en bonne partie, à son explication.

✓ Sensibilité extéroceptive nociceptive :

- la voie de la température et de la douleur part de la tête de la corne postérieure. Elle traverse toute cette corne, passe par la commissure grise antérieure et arrive dans le cordon latéral de l'hémi-moelle opposée au devant du faisceau pyramidal croisé. Elle se coude à angle droit et est désormais ascendante, montant d'un seul jet au travers de la moelle, de la protubérance, du pédoncule cérébral jusqu'au thalamus. De là, après relais, elle gagne l'écorce cérébral. Elle est encore appelé faisceau spinothalamique latéral (ou FSL)

- la voie tactile protopathique(ou faisceau spino-thalamique antérieur ou FSA), toujours issue de la tête de la corne postérieure, traverse la commissure grise antérieure pour venir se placer au devant du faisceau précédent. Elle montera jusqu'au thalamus, confondant ses fibres au niveau du bulbe avec celles de la sensibilité épicrotique. A partir de ce moment, les deux voies tactiles nociceptives et épicrotique seront fusionnées.

Les deux faisceaux FSL et FSA, une fois arrivés dans le cordon latéral, sont donc placés l'un devant l'autre dans l'ordre suivant : la sensibilité tactile en avant, sensibilité douloureuse en arrière d'elle et thermique dans la partie la plus postérieure. Leur ensemble constitue le faisceau en croissant(Déjerine).

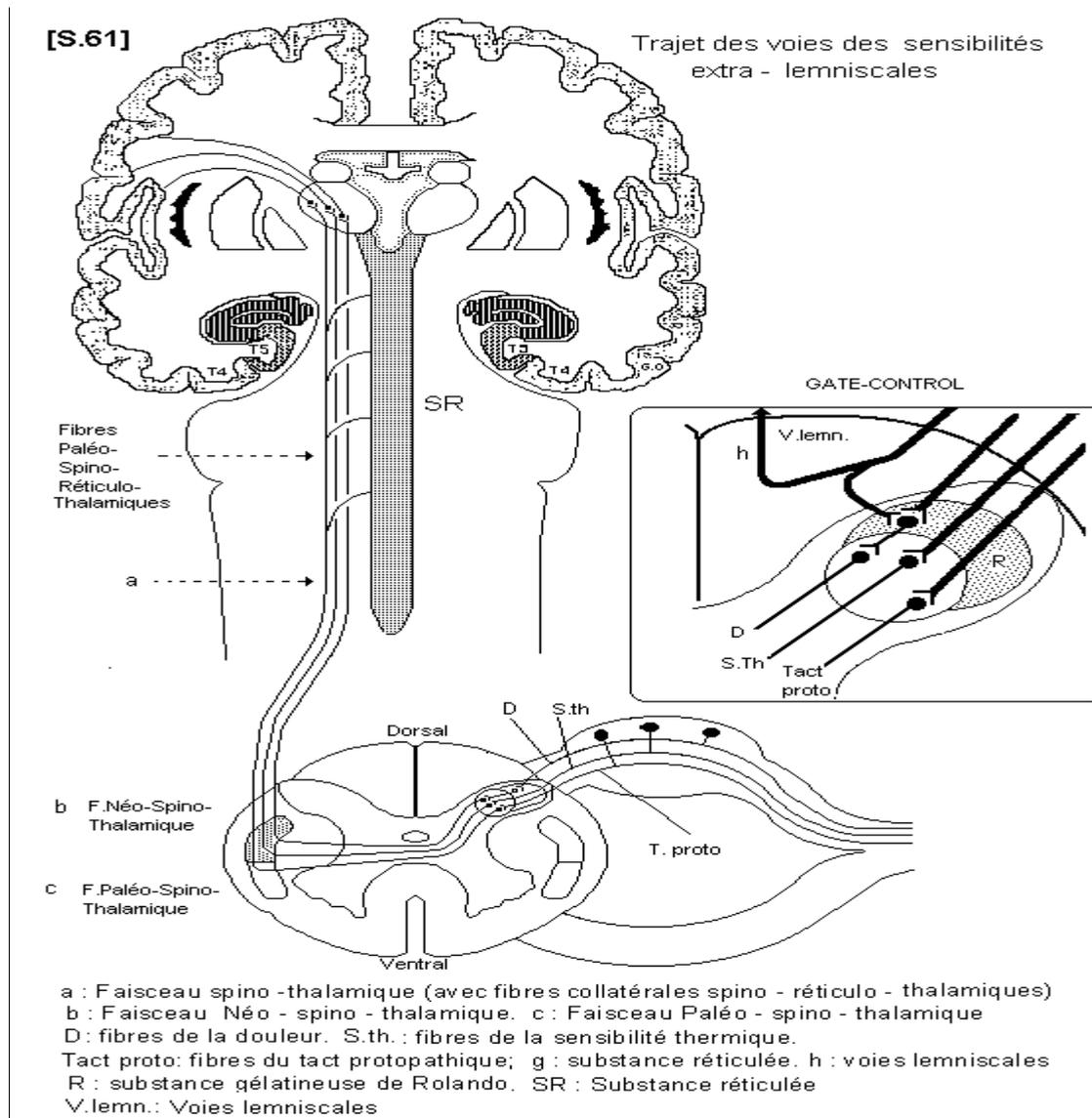


Figure 13 : Schéma des voies extéroceptives nociceptives

✓ Sensibilité extéroceptive épicrotique ou discriminative :

Les voies de la sensibilité extéroceptives suivent dans la moelle un trajet différent des voies de la sensibilité protopathique nociceptive. Elles ne se dirigent pas vers la tête de la corne postérieure pour y faire relais, mais vont constituer immédiatement dans le cordon postérieur les deux faisceaux gracile(Goll) et Cunéiforme(Burdach). Ces deux faisceaux montent d'un seul jet jusqu'au bulbe où ils font relais avec leur deutoneurone.

Le cordon postérieur, associé aux fibres extéroceptives, un contingent de fibres de la sensibilité proprioceptive. Cette systématisation explique la dissociation paradoxale de la syringomyélie. La destruction de la substance grise péri-épendymaire, interrompant les deux commissures grises, entraîne une anesthésie aux deux modes de sensation tactile et thermo-analgésique. Tandis que seule persiste la sensibilité épicrotique dont la voie, située en arrière de la commissure grise, est épargnée par le processus destructif. On distingue ainsi la Syringomyélie communicante et la syringomyélie non communicante :

➤ La syringomyélie non communicante:

Un certain nombre de syringomyélie non communicante liée à des lésions médullaires directes peuvent être regroupés.

- Les syringomyélies associées à des lésions intramédullaires
- Les syringomyélies associées à une compression médullaire extrinsèques à développement caudal.

Et les syringomyélies post traumatiques (liée à une arachnoïdite ou à une tumeur rachidienne) à développement rostral entraînant une évolution neurologique supra-lésionnel.

➤ La syringomyélie communicante :

Elle est relativement peu fréquente correspondant aux formes pédiatriques, de révélation plus ou moins précoce et associée à une hydrocéphalie. Elles peuvent être rapprochées des troubles hémodynamiques par études expérimentales au Kaolin injecté dans la grande citerne et sont liées à la conservation temporaire de la perméabilité du canal épendymaire qui disparaît chez l'adulte. Il est décrit la syringomyélie foraminale dans la syringomyélie communicante.

*La syringomyélie dite foraminale :

Elle est associée à une malformation de CHIARI type 1 ou 2 et font l'objet d'une controverse pathogénique soutenue, depuis la proposition de la théorie hydrodynamique uniciste de GARDNER. La possibilité de développement d'une syringomyélie après hernie amygdalienne acquise post-dérivation lombo-péritonéale a été rapporté [28].

Ballantine *et al.* (1971) signalent que dans la troisième édition de son « Traité des maladies de la moelle épinière » publié en 1837, Ollivier D'Angers laisse place à la possibilité que des facteurs postnataux soient à l'origine de la présence du canal intra médullaire.

Dans sa contribution à ce rapport, Martin Catala (chap. I) marque bien la différence entre ce qui dans la syringomyélie correspond à une malformation de la moelle épinière plus souvent rencontrée chez l'enfant et ce qui doit se comprendre en dehors de toute malformation spinale. Dans cette seconde éventualité la plus fréquente chez l'adulte, la moelle s'est développée normalement et la cause de la formation de la cavité médullaire est à rechercher ailleurs, en règle au niveau de la charnière crânio-cervicale, « Hindbrain Related Syringomyelia » des auteurs de langue anglaise, syringomyélie foraminale pour Aboulker. Les syringomyélias secondaires à des lésions acquises de la moelle sont par définition exclues de cette problématique.

L'anomalie foraminale la plus communément retenue est l'anomalie de Chiari.

Hans Chiari (1851-1916) fait état dans ses deux publications de quatre variétés d'anomalies cérébelleuses dont nous ne retiendrons ici que les deux premières.

L'anomalie de type I se rencontre chez l'adulte comme chez l'enfant et est décrite comme une élongation des amygdales cérébelleuses et de la partie interne des lobes inférieurs du cervelet selon une conformation conique accompagnant le bulbe dans le canal spinal. Pour l'auteur c'est l'hydrocéphalie congénitale qui

explique cette situation, mais peut être aussi, l'exiguïté de la fosse postérieure liée à une croissance osseuse insuffisante provoquée par l'hypertension intracrânienne. Aucune anomalie médullaire ne figure dans cette description.

L'anomalie de type II est identifiée chez des enfants « âgés de quelques jours » tous porteurs d'un rachischisis et comporte une migration associée du

IV^e ventricule avec toujours une hydrocéphalie et dans un seul cas une cavitation intra médullaire qualifiée d'hydromyélie (1891).

La question qui se trouve posée est celle de la signification de l'ectopie cérébelleuse : malformation ou pathologie acquise ou secondaire. Dans le Chiari II, qui concerne essentiellement la population pédiatrique, la myéломéningocèle plus rarement la dyastématomyélie témoigne de la réalité de la dysplasie médullaire.

Cependant comme l'écrit Catala, la syringomyélie lorsqu'elle coexiste peut parfaitement être expliquée par le Chiari. L'hydrocéphalie répond à des mécanismes multiples parmi lesquels la gêne à l'écoulement des orifices du

IV^e ventricule peut être rapporté à la migration cérébelleuse ou à l'obstruction acquise des citernes de la base ou des trois orifices du IV^e ventricule, ou encore à une pathologie de l'aqueduc de Sylvius (sténose, duplication) dont

l'étiopathogénie complexe bien analysée dans le rapport de Claude Lapras (1980) laisse apparaître nombre de causes non malformatives. Quant à la hernie cérébelleuse elle doit en toute première hypothèse nous semble-t-il être rapprochée de la petite taille de la fosse postérieure.

Le Chiari I est surtout rencontré chez l'adulte. La hernie amygdalienne peut être isolée, elle s'associe fréquemment à une syringomyélie rarement à une hydrocéphalie et en règle jamais à une myélodysplasie ni aux anomalies malformatives multiples du système nerveux central parfois décrites au cours du

Chiari II (revue *in* Gilbert *et al.*, (1986) et Beuls *et al.*, (1996)). La petite taille de la fosse postérieure avait été aperçue par Chiari. On trouvera dans la récente publication de Nishikawa *et al.*, (1997) les références de travaux dont certains datent de plus de 20 ans qui attribuent à un trouble du développement de l'os occipital la responsabilité de cette exigüité. Nishikawa s'appuie sur une étude morphométrique de la fosse postérieure réalisée chez des patients porteurs de Chiari I et comparée aux résultats obtenus chez des sujets normaux. La conclusion suggérée est que dans le Chiari I de l'adulte, une insuffisance de croissance de l'os occipital induit une réduction de volume de la fosse postérieure responsable d'un « encombrement » expliqué par la croissance normale du cerveau postérieur. L'invagination basilaire lorsqu'elle existe coïncide avec un degré plus marqué d'ectopie amygdalienne, liée à un sous- développement plus sévère de l'enchondrium occipital.

Catala reprend de façon détaillée la description des structures embryonnaires qui participent à la formation de la fosse postérieure et affine encore les propositions précédentes en impliquant à l'origine du processus la responsabilité possible d'une anomalie génétique touchant les gènes Hox. Les remarques de Cinalli *et al.* sur le rôle de la synostose prématurée de la suture lambdoïde dans la formation des hernies cérébelleuses des syndromes de Crouzon et plus exceptionnellement d'Apert constituent un autre argument de poids pour retenir la primauté dans ce contexte du processus osseux occipital à l'origine de la disproportion crânio-encéphalique.

Finalement, il existe bien une anomalie de développement mais elle semble concerner l'os et non le système nerveux (discussion *in* Catala). La « malformation de Chiari » n'apparaît plus alors que comme une locution expliquée par l'histoire mais vide de tout sens pathogénique, stéréotype transmis par la littérature.

➤ **au total de multiples facteurs anatomiques entrent en jeu dans la syringomyélie foraminale :**

La hernie du cervelet en constitue la base anatomique de loin la plus fréquente en règle à la faveur d'un phénomène de disproportion cranioencéphalique.

- L'exiguïté de la fosse postérieure et/ou de la charnière (sténose du trou occipital, impressions basilaires seules en cause parfois) provient en premier lieu d'un trouble primitif du développement osseux ou secondairement de maladies osseuses aux dénominations souvent hermétiques (syndrome ostéolytique d'Hadju Cheney, syndrome de Goldenhar, dysplasie crâniométraphysaire) et qui comportent un élément d'hypertrophie ou de malléabilité squelettique responsable de déformations. Plus rarement c'est l'inflation du contenu et l'hypertension intracrânienne qui sont en cause et il peut s'agir au niveau de la fosse postérieure de tumeurs parfois directement développées dans le trou occipital ou de kyste liquidien (« arachnoïdien », ou syndrome de Dandy Walker) ou la poche peut parfois s'invaginer dans le foramen prenant la place de la hernie cérébelleuse. Les lésions expansives supra tentorielles sont par contre exceptionnellement signalées (revue *in* Morioka *et al.*, 1995).

- L'arachnoïdite *de la base* représente un mode d'obstruction de la grande citerne moins souvent observé que la hernie cérébelleuse et peut s'associer à une hydrocéphalie, voire à une communication entre le IV^e ventricule et la syringomyélie. Barnett rappelle la première description de Joffroy et Achard (1887-1891) contemporaine des découvertes de Chiari et les expériences chez le chien (qui conserve un canal épendymaire mais n'a pas de trou de Magendie) de Camus et Roussy (1914), de Mc Laurin *et al.* (1954) comportant des injections de diverses substances dans la grande citerne responsables d'une arachnoïdite avec formation d'une syringomyélie Aboulker attribuée à Thurel en 1935 la première intervention sur la charnière chez un malade porteur « d'un feutrage arachnoïdien

bloquant le trou de Magendie et tellement dense qu'il a fallu renoncer à libérer le IV^e ventricule ».

L'arachnoïdite est parfois seule en cause rapport avec hémorragie méningée. Ailleurs elle n'a pas d'explication. L'association à une ectopie amygdalienne volontiers de volume modéré est parfois interprétée comme sa cause par l'intermédiaire d'un processus mécanique de frottements répétés des amygdales contre la dure-mère.

- Les traumatismes obstétricaux peuvent également expliquer l'arachnoïdite mais ils sont probablement sous estimés. Williams (1977a 1993a) estime lui que cette étiologie est responsable de 39 % des hernies cérébelleuses de sa série. Les contraintes mécaniques de l'accouchement exercent sur le crâne au moment du travail des pressions susceptibles d'induire la migration cérébelleuse. Elles intéressent aussi la synchondrose occipito-sphénoïdale à l'origine d'une platibasie, d'un clivus court, d'une impression basilaire. La survenue d'hémorragie sous tentorielle à point de départ parenchymateux ou souvent après rupture de veines sous-durales et leur association à des phénomènes anoxiques péri-nataux générateurs d'œdème cérébral constituent autant de facteurs d'inflation volumétrique dans la fosse postérieure. L'organisation secondaire de ces lésions explique la fibrose méningée adhésive qui va fixer les amygdales en position basse, l'association à des kystes liquidiens et l'obstruction du Magendie. Cette dernière anomalie a souvent été décrite dans les vérifications anatomiques de patients porteurs d'arachnoïdite et coïncide fréquemment avec une communication entre le IV^e ventricule et la cavité médullaire. Cette fructueuse quête anatomo-étiologique conforte la thèse selon laquelle « la syringomyélie est un épiphénomène associé à une variété de processus pathologiques situés au niveau ou à proximité du "Foramen magnum" (Barnett 1973 c).

*** Syringomyélie non foraminale**

Elles résultent d'une pathologie acquise touchant la moelle épinière, ses enveloppes et/ou le rachis de façon isolée ou associée. L'hétérogénéité des causes ne permet pas une approche globale et rend nécessaire une analyse se référant à l'étiologie avant tout essai de compréhension des mécanismes à l'origine de la syringomyélie.

- **Syringomyélie et traumatismes vertébro-médullaires**

En cas de traumatisme le blocage arachnoïdien est plus focal et souvent majoré par une sténose ou une déformation rachidienne

- Les syringomyélies associées aux arachnoïdites spinales après méningite, hémorragies méningées ou chirurgie pour lésions intra- ou extra-durale

Sur le plan pathogénique, domaine où persistent bien des incertitudes un parallèle est fait avec les syringomyélies post-traumatiques du fait de l'existence dans ces deux conditions d'un blocage des espaces sous-arachnoïdiens et d'une fixation médullaire. Dans les cas non traumatiques la fibrose méningée est souvent plus extensive et contribue à elle seule à la fermeture des espaces sous-arachnoïdiens et à l'immobilisation du cordon médullaire.

➤ Sous l'angle pathogénique

La différence essentielle entre syringomyélies foraminales et syringomyélies non foraminales tient au fait que dans ces dernières la gêne à la circulation du LCS ne siège plus à la charnière mais au niveau spinal. De façon plus accessoire on retrouve dans certaines étiologies (traumatique notamment) une anomalie séquellaire située dans la moelle elle-même et qui peut servir de point de départ à la constitution de la cavité ; comme c'est le cas du canal épendymaire résiduel dans les syringomyélies communicantes et dans celles qui accompagnent l'anomalie de Chiari. La fixation de la moelle dès qu'existe une arachnoïdite ou une compression extrinsèque contribue certainement à majorer l'effet des facteurs hydrodynamiques d'entretien de la cavité qui sont communs à toutes les variétés de syringomyélies.

IV- DIAGNOSTIC

IV.1- DIAGNOSTIC POSITIF

➤ EXAMEN CLINIQUE

- INTERROGATOIRE :

L'interrogatoire du patient va s'orienter d'abord sur l'état civil du patient (à savoir son âge, sexe ...) recherchera aussi les antécédents (diabète, hypertension artérielle, alcoolisme), notion de traumatisme ancien (surtout manœuvre obstétricale à la naissance) ou récent. Toutefois l'interrogatoire aussi permettra de typifier l'existence d'une douleur et de troubles neurologique (leur apparitions, leur caractères et leur évolutions).

- CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE

Ici aussi, il est nécessaire d'étudier séparément les différentes composantes du syndrome syringomyélique:

1) Forme typique: le syndrome suspendu associé à un syndrome sous-lésionnel

1-1) syndrome lésionnel suspendu

a) La dissociation de la sensibilité

C'est la disparition de la sensibilité thermo-algique contrastant avec une perception normale du tact et de la position des segments de membres.

Cette dissociation de la sensibilité concerne une zone suspendue qui intéresse presque toujours les membres supérieurs, totalement ou partiellement. Dans ce dernier cas, elle atteint un territoire radiculaire. Elle s'étend de part et d'autre, vers le cou et le thorax. L'atteinte est exceptionnellement unilatérale, le plus souvent bilatérale et asymétrique, notamment au début.

Une variante consiste en une anesthésie non-dissociée parfois douloureuse.

b) L'aréflexie

Elle s'étend le plus souvent à tous les réflexes ostéo-tendineux des membres Supérieurs.

Une dissociation de la réponse du stylo-radial est fréquente et très caractéristique: Absence de réponse du biceps et du long supinateur contrastant avec une réponse exagérée de la flexion des doigts.

c) l'amyotrophie

Elle évolue de façon parallèle et asymétrique, tous les muscles des membres supérieurs peuvent être concernés mais c'est à la main qu'elles sont le plus caractéristiques avec : une fonte progressive des petits muscles de la main, une déformation par hypertonie.

L'atteinte des fléchisseurs donne un aspect de main en griffe; associée à une hyperextension du poignet, elle donne l'aspect de main de prédicateur.

Au niveau axial, c'est une cyphoscoliose dorsale supérieure très précoce et marquée dans les syringomyélies débutant dans l'enfance.

d) un syndrome hyperalgique : avec une douleur paroxystique qui peut rapidement se majorer ; elle est semblable à une décharge électrique. On utilise EVA pour son évaluation.

1-2) Syndrome Sous-lésionnel

Se manifeste au dessous du niveau lésionnel et va intéresser à des degrés divers la motricité, la sensibilité, la fonction sphinctérienne, les réflexes et la vasomotricité.

a) Les troubles trophiques

Ils sont à type de :

- lésions atrophiques de la peau, panaris analgésiques fréquents et révélateurs, maux perforants de la paume et du coude.
- fractures spontanées, arthropathies du coude hypertrophiques ou de l'épaule atrophiques
- désordres vasomoteurs, œdème, hyperkératose.

b) Le syndrome pyramidal :

Le syndrome pyramidal est habituellement modéré marqué par une fatigabilité à la marche, une hypertonie, une exagération des réflexes ostéo-tendineux, un Babinski bilatéral...

c) Une atteinte cordonale :(parésie)

Surtout des membres inférieurs avec paraparésie et spasticité retrouvé dans 50% des cas.

d) Troubles génito-sphinctériens

1-3) Syndrome Sus lésionnel

a) syndrome cérébelleux avec des vertiges fréquents

b) Les céphalées postérieures et les cervicalgies

Les céphalées et les cervicalgies se renforçant à l'occasion de manœuvre de Valsalva (toux, effort, défécation), l'association de douleur et de dysesthésies sont initialement retrouvé dans 18 à 65% des cas.

c) L'atteinte des crâniens inférieurs et du tronc cérébral :

L'atteinte des crâniens inférieurs et du tronc cérébral (diplopie, nystagmus, ataxie, dysarthrie, dysphagie) dans 7 à 18% des cas sont liés à la compression des structures au niveau du foramen magnum surtout du V, VII, IX, X, et du XI

Au terme de cet examen, une évaluation du degré de handicap sera effectuée en utilisant l'échelle de handicap de Mc Cornick (tableau 1).

Tableau 1 : Échelle de handicap de Mc Cornick, modifiée par Fischer et Brotchi**

Stade 0	Examen clinique normal, pas ou peu de gêne fonctionnelle	Score: 100
Stade 1	Symptômes objectifs et fonctionnels nets, sans retentissement sur la vie personnelle et professionnelle	Score \geq 95
Stade 2	Symptômes objectifs et gênant la vie personnelle et/ou professionnelle	Score: 80 – 95
Stade 3	Gêne provoquant une invalidité mais avec persistance de l'autonomie	Score: 65 – 80
Stade 4	Invalidité avec perte d'autonomie	Score < 60

2) Formes atypiques:

a). Formes associées à une syringobulbie

La sémiologie bulbaire latéralisée vient parfois s'ajouter à la sémiologie suspendue:

* Nystagmus rotatoire associé ou non à des vertiges.

* Atteinte du trijumeau qui peut prendre l'aspect d'une anesthésie ou d'une névralgie, éventuellement dissociées.

* Paralysies vélo-palato-pharyngo-laryngées qui se manifestent par une paralysie de l'hémivoile, de l'hémipharynx ou d'une corde vocale.

* Hémiatrophie linguale.

b) Formes associées à une dysgraphie spinale:

Le dépistage est prénatal ou néonatal ; la révélation précoce de l'hydrocéphalie est quasi constante [90% des myéломéningocèles], les signes de compressions de la région du foramen magnum [10% des cas] vont s'exprimer précocement (2^{ème} mois) suivant plusieurs modalités.

C'est le nourrissons des manifestations respiratoires sont au 1^{ère} plan : dans 15 à 30% des cas les enfants vont présenter des apnées périodiques avec risque de mort subite ou des signes de paralysies laryngée en adduction avec raucité du cris et épisode stridor, rapportés au phénomène d'étirement de la X^{ème} paires crâniennes, à des modifications vasculaires bulbaires ou à une anomalie associée du noyau ambigu. Le risque immédiat de mortalité avant chirurgie est apprécié à 70% [25].

Après l'âge de deux ans l'évolution est plus insidieuse révéler par des troubles de la déglutition, dysphagie, régurgitation, puis stagnation staturo-pondérale, fausse-route et pneumopathie de déglutition (Lapras, 1988).

La révélation plus tardive d'une malformation de Chiari associée à une syringomyélie et à une myéلودyplasie se traduit ces les enfants paraplégiques par une modification du tableau neurologique avec apparition d'une spasticité ou d'une évolution supra-lésionnelle au niveau des membres supérieurs, ainsi que par l'accentuation d'une déformation orthopédiques (cypho-scoliose).

C'est une anomalie très fréquemment latente chez l'adulte. Le mode de découverte peut être une anomalie de la jonction cervico-crânienne ou un syndrome syringomyélique.

C'est l'enfant elle peut survenir à l'occasion d'une hypertension intracrânienne révélant une hydrocéphalie.

Elle est parfois à l'origine d'une sémiologie propre associant signes bulbaires, cérébelleux et signes de la moelle cervicale haute: crises céphalalgiques occipitales, accompagnées de vertiges ou de troubles de l'équilibre.

c) Devant la découverte d'une scoliose isolée ou associée à une atteinte neurologie minime.

La déformation scoliotique peut précéder de plusieurs années l'apparition des signes neurologiques. Elle est retrouvée du moment du diagnostic.

e) Syringomyélie post traumatique

Au cours des lésions traumatiques de la moelle

L'étude des SPT (Syringomyélie Post Traumatique) repose essentiellement sur les manifestations fonctionnelles et physiques mais la diagnostique repose uniquement sur l'IRM

•Signes fonctionnels :

Les signes fonctionnels se traduisent par :

- des douleurs sus-lésionnelles parfois associées à des paresthésies
- des modifications de la spasticité viennent au second rang des allégations fonctionnelles
- les poussées sudorales
- les douleurs sous lésionnelles
- une modification du statut vésico-sphinctérien parfois observé
- une manifestation d'hyperréflexie autonome parfois
- un déficit moteur sus-lésionnel est diversement présente de même que le déficit moteur sous-lésionnel
- une hypoesthésie tactile souvent

- les troubles proprioceptifs sus-lésionnels restant exceptionnels

Les modifications cliniques sous-lésionnelles sont moins évidentes, moins fréquentes et diversement documentées ; il peut s'agir d'une abolition des reflexes

- L'examen clinique est souvent anormal avec l'existence de troubles de la sensibilité thermo-algésique pouvant rester uniquement unilatéraux

- IRM

Reste l'examen clef du diagnostic des SPT (Syringomyélie post Traumatique)

Sur des clichés pan médullaires sagittaux ainsi que de coupes axiales centrées sur le site lésionnel en séquences pondérées T1 et T2 et des coupes axiales au dessus et en dessous du site lésionnel pour dépister des cavités latérales. L'IRM permet de documenter l'extension en hauteur de la lésion.

➤ EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- BIOLOGIE

Il existe un syndrome inflammatoire classique ; et la Ponction lombaire : Révèle un LCR normal dans sa pression et sa composition.

- IMAGERIE

* Le scanner à rayon X

Il a permis à partir de 1975 en France de faire un diagnostic précis et directe : en montrant l'hypodensité du kyste syringomyélique surtout dans la région cervicale ou en s'aidant de l'injection sous-arachnoïdienne de produit iodé hydrosoluble qui opacifiait habituellement le kyste soit immédiatement du fait de communications (fentes médullaires, espaces vasculaires de Virchow Robin ou au niveau de l'obex), soit plus souvent tardivement, 6 à 8 heures après l'injection sous-arachnoïdienne. Ainsi M.L. Aubin rapporte en [1981], 75 cas de syringomyélique étudié en scanner.

Il est très utile pour l'étude des anomalies ou des pathologies osseuses de la charnière cervico-occipital (impression basilaire, occipitalisation de l'atlas, sténose...); la réalisation très rapide de l'examen avec les appareils à rotation continue et la qualité de reconstruction permettent souvent de remplacer ou de préciser le bilan radiologique standard non seulement statique mais aussi dynamique.

Il faut citer aussi la possibilité de ponctionner des kystes sous contrôle d'imagerie (scopie télévisée ou surtout scanner); une injection de produit de contraste de type myélographique dilué vérifie la bonne position de l'aiguille et objective bien le kyste; un kyste distendu peut être ainsi évacué, mais le résultat est transitoire et la ponction ne se discute qu'en cas d'impossibilité chirurgicale pour notamment soulager la douleur d'un malade.

*** imagerie par résonance magnétique (IRM)**

C'est l'examen de choix à demander en dehors des contre-indications (pace maker, valve cardiaque métallique, clip métallique intracrânien).

L'I.R.M. permet une analyse complète des lésions, des rapports topographiques myélo-rachidiens, des compartiments liquidiens et vasculaires. Seules [10%] des H.S. apparaissent en communication directe avec le 4^{ème} ventricule; la plupart des H.S. de l'adulte ont un volume maximum cervical mais n'intéressent pas les segments médullaires supérieurs au-dessus de C2 et restent à distance du 4^{ème} ventricule. L'I.R.M. en T1 visualise directement la cavité, analyse d'éventuelles segmentations. D'éventuelles lésions associées (tumeur intramédullaire, arachnoïdite) sont recherchées en séquences T2, multi-écho et après injection de Gadolinium.

L'I.R.M. permet le suivi répétitif des lésions pré- et post-opératoires sans les risques du metrizamide intra-thécal (crises, méningite aseptique).

L'analyse détaillée pré-opératoire de la malformation de CHIARI et plus spécialement de la position et degré de dilatation du 4^{ème} ventricule et de la cavité médullaire permet de définir quatre variétés anatomiques suivant l'absence de dilatation du V4 (A), l'existence d'une dilatation kystique intracrânienne (B), une extension cervicale isolée (C1) ou associée à une H.S. (C2).

Il est possible de quantifier l'importance de la cavité en classant celle-ci en quatre catégories selon la longueur totale du Kyste (extension rostrocaudale, la largeur résiduelle des espaces sous-arachnoïdiens (ESA), l'index de Vaquero (rapport de la plus grande dimension antéropostérieure de la cavité sur le plus grand diamètre antéropostérieur du canal rachidien sur le même plan de coupe axiale). L'IRM de la charnière cervico-occipitale et de la moelle cervicale pose le diagnostic positif de syringomyélie foraminale ; un complément d'étude de l'ensemble du cordon modulaire et du rachis lombosacré, et de l'encéphale est nécessaire. Une quantification de l'oblitération foraminale et de l'importance de la cavitation est proposée par différente équipe.

L'IRM est parfois complété mais rarement précédé par des examens radiologiques standard ou surtout scannographique de la charnière cervico-occipitale ou du rachis selon l'étiologie de la syringomyélie.

Rappelons que dans les syringomyélias foraminales l'imagerie doit analyser l'ensemble de la moelle spinale, le cul-de-sac dural au-dessous (à la recherche d'un dysraphisme) et l'encéphale (recherche d'une hydrocéphalie notamment dans les hydromyélias ou d'une autre anomalie).

Les coupes sagittales comme axiales (en imagerie il faut toujours au minimum deux incidences orthogonales) sont, si possible réalisé en pondération T1 et surtout en pondération T2 (analyse anatomique de moelle spinale et de son environnement rachidien d'une part, des espaces liquidiens d'autre part).

Le T2 est habituellement réalisé en séquences rapides (fast ou turbo spin écho). Une étude complémentaire en T2* (écho de gradient) dans le plan axiale peut être utile pour détecter et situer précisément les petites cavités par rapport au « H » de substance grise et à l'«épendyme. Des coupes frontales ou coronales complémentaires seront parfois nécessaire pour mieux analyser une anomalie de Chiari souvent prédominante d'un côté ; une importante scoliose, pour mieux voir le trajet médullaire, une inflexion rachidienne dans le plan frontale. Les appareils à haut champ (1,5 Tesla ou 15 000 Gauss) permettent d'obtenir plus rapidement des images de bonne définition en T2* notamment dans le plan axiale en écho de gradient. Les coupes axiales dans la région sont moyennement bonne à champ moyen (0,5 ou 1 Tesla) et surtout à bas champ (inférieur à 0,5 tesla). L'analyse de la région dorsale en IRM est souvent utilisée comme critères de qualité d'un appareillage de résonance magnétique. Pour l'étude de la jonction crânio-rachidienne, une étude en T1 dans les 3 plans est essentiels (analyse de structures nerveuses, ostéo-ligamentaires et de leurs anomalies éventuelles). Au point de vue sémiologique, la cavité intramédullaire a le même signal que le liquide cérébro-spinal péri-médullaire (hyposignal en T1, hypersignal en T2 parfois hétérogène du fait d'artéfacts de flux).

Dans les kystes médullaires tumoraux, il ya habituellement un isosignal à la moelle en T1 (le liquide tumorale est riche en protéine) ; un hypersignal en T2 avec aux extrémités inférieure et parfois supérieure un hyposignal en T1 et surtout en T2* par dépôt d'hémosidérine en rapports avec des saignements antérieurs. La zone tumorale est hétérogène avec des zones d'hypo- ou d'isosignal surtout en T2*.

Le Gadolinium sera systématiquement utilisé (avec une séquence pondérée en T1) s'il ya le moindre doute d'une pathologie tumorale, infectieuse ou inflammatoire ; il y aura alors une prise de contraste d'intensité et de rapidité variable selon le processus pathologique [14]. De nouvelle séquence très rapide type haste

(réalisé en quelque dizaines de secondes) permettent de pratiquer des études dynamiques de la jonction crânio-rachidienne en flexion-extension (habituellement avec antenne corps, les antennes cranes ou rachis ne permettant que des mouvements très limités) mais il faut un malade coopérant. A l'étude morphologique sera souvent ajoutée une étude des flux du liquide cérébro-spinal. Les séquences en

T2 rapide donnent cependant une première approche du caractère pulsatile ou circulant d'un kyste d'après l'importance des artéfacts de flux sur les coupes sagittales ou axiales.

L'exploration vélocimétrique en IRM permet de quantifier la pulsativité des kystes syringomyéliques, établissant une corrélation nette entre l'intensité des vitesses circulatoires intrakystiques systoliques et le degré d'évolutivité clinique.

La technique vélocimétrique en IRM repose sur le fait qu'il existe un déphasage entre l'aimantation des spins stationnaires (immobiles) et des spins circulants et consiste à mesurer la phase des protons. En présence d'un gradient bipolaire de champ magnétique, la phase des spins est directement proportionnelle à leur vitesse. Deux techniques vélocimétriques ont été développées : la vélocimétrie par cartographie de phase et la vélocimétrie par transformée de Fourier.

Une image en IRM est réalisée par l'acquisition successive de signaux dont on sait définir l'origine spatiale. En imagerie morphologique, ces signaux sont acquis à des moments variables du cycle cardiaque. L'image obtenue est donc temporellement hétérogène.

En imagerie vélocimétrique il est nécessaire d'obtenir des images temporellement homogènes, dans les quelles le signal de l'ensemble des pixels d'une image est acquis de façon synchrone au cours du cycle cardiaque. Ceci est possible au moyen de l'asservissement de l'acquisition des signaux à la survenue de l'onde R

de l'ECG (« gating cardiaque »). Plusieurs images peuvent ainsi être obtenues à des moments précis du cycle cardiaque.

Cette exploration dynamique et sémi-quantitative a démontré l'existence d'une pulsatilité du LCS dans un sens rostrocaudal en systole, inverse en diastole, et permet une compréhension physiopathologique de la progression de la cavité.

Lorsqu'il n'est pas identifié d'obstacle foraminale l'étude vélocimétrique foraminale précise la perméabilité de la charnière et le bilan névraxique en IRM avec contraste oriente l'enquête étiologique. En postopératoire, l'imagerie permet d'observer la reconstitution d'une néogrande citerne et l'affaissement de la cavité dont les vitesses circulatoires peuvent être précisées à nouveau, servant de référence pour la surveillance ultérieure.*Angyographie : permet de déceler une descente des amygdales entraînant un bocage foraminaux du LCR et enfin responsable de la cavitation

- Examen neurophysiologie tel que l'électromyogramme qui permet d'apprécier le degré de souffrance myeloradiculaire surtout par l'étude des potentiels évoqués somesthésiques et moteurs

IV.2- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La syringomyélie ne doit pas être confondue avec les pathologies suivantes :

*la Sclérose en plaques :

C'est une maladie (entraînant la disparition de la myéline, substance lipidique entourant les fibres nerveuses de la substance blanche) du système nerveux central. Elle se traduit par une sclérose (durcissement dur du à un dépôt anormal de tissu conjonctif), apparaissant sous forme de plaque de la substance blanche.

La sclérose en plaque atteint principalement les adultes jeunes avec une prédominance féminine.

Signes : ils sont marqués par des plaques qui empêchent le transport de l'influx des fibres nerveuses, cela entraîne des troubles d'intensité et de localisation très variable (en fonction de la zone où elle apparaît). Elle se manifeste habituellement sous forme de poussées de courte durée, suivies d'une régression des signes. Les premières manifestations de la sclérose en plaque peuvent concerner : les fonctions sensitives :

-les fonctions sensitives (fourmillement, impression anormale au tact)

-ensuite motrices (paralysie transitoire d'un membre)

-Vision (vision floue, baisse brutale de l'acuité visuelle d'un œil), l'équilibre ou encore le contrôle des urines (incontinence).

Diagnostic : il repose principalement sur l'observation des signes.

L'apparition brutale de troubles témoignant d'une atteinte multifocale et leur régression rapide en quelques jours ou en quelques semaines. Cette atteinte est très caractéristique surtout chez un adulte jeune. Aussi le diagnostic requiert des explorations telles que l'imagerie. Il s'agit de l'IRM qui permet la visualisation des plaques démyélinisées à bords plus ou moins réguliers. L'étude du LCR (obtenu par ponction lombaire) objective des lymphocytes, une légère augmentation du taux des protéines et une élévation du taux des gamma globulines (anticorps). Les potentiels évoqués (enregistrement de l'activité électrique du cerveau) permettent de rechercher des atteintes encore latentes, établissant le caractère multifocale des plaques et donc des lésions neurologiques.

Étiologie : elles ne sont pas connues avec certitude, mais l'intervention conjointe de plusieurs facteurs est probable ; dont des facteurs génétiques. On pense qu'il s'agit d'une maladie auto-immune. La maladie est plus fréquente dans les régions tempérées du globe. En dehors de ces dernières, elle est aussi plus répandue chez les gens ayant passé leur enfance dans ces mêmes régions, ce qui peut laisser

supposer des pringles lies à l'environnement ; toute fois la nature du facteur environnemental est controversée et il n'existe actuellement aucune d'une origine virale//

Traitement : il se fonde sur la corticothérapie à forte dose, administré de préférence par perfusion pendant quelques jours (lors des poussées) en milieu hospitalier. Mais aussi la corticothérapie, en intramusculaire ou en per os, est souvent utilisé .Par ailleurs on utilise l'interféron beta qui peut diminuer le nombre et la durée des poussées et l'apparition de nouvelles lésions .D'autres traitements sont à l'étude (Anticorps monoclonaux, copolymère) ;on peut utiliser dans certain cas des immunosuppresseurs .Les troubles sont également traités spécifiquement (traitement médicamenteux de l'incontinence urinaire, rééducation par kinésithérapie visant à renforcer la musculature.

- La Sclérose latérale amyotrophique

- *la Sclérose subaiguë combinée de la moelle

C'est une atteinte simultanée dans la moelle épinière de deux zones de substance blanche :

- le cordon postérieur (faisceau véhiculant la sensibilité proprioceptive, ou profonde (muscles, tendons, os articulations))

- et le cordon latéral (contenant le faisceau pyramidal qui véhicule la motricité)

Signes : la symptomatologie est marquée par des troubles mixtes (ou combinés) ; en particulier des troubles de la sensibilité profonde associés à des contractions musculaires involontaires. Ces troubles affectent surtout les membres inférieurs et se traduisent par une marche ataxospasmodique.

Diagnostic : repose sur les arguments cliniques et paracliniques

Etiologie : elle peut être secondaire à une carence en vitamine B12. Aussi c'est une complication possible de la maladie de Biermer non traitée ou à une dégénérescence spinocerebelleuse. Elle est aussi rencontrée dans la maladie de Friedreich (maladie dégénérative de la moelle épinière).

Traitement :

En cas de sclérose combinée par carence en vitamine B12, des injections de cette vitamine font disparaître tous les troubles si elles sont pratiquées précocement. La sclérose combinée due à une dégénérescence spinocerebelleuse évolue lentement vers l'immobilisation du malade.

* la Myopathie d'Aran-Duchenne avec atrophie musculaire progressive (au cours de laquelle il n'y a pas de trouble de la sensibilité).

C'est une maladie héréditaire caractérisée par une dégénérescence musculaire. Son mode de transmission est récessif et lié au sexe. Cette myopathie est la plus fréquente et la plus sévère des dystrophies (atteint 1 sur 2500 garçons). Il est possible de détecter cette maladie avant la naissance par biopsie des villosités chorales ou amniocentèse.

Signes : la myopathie débute dans la petite enfance, après l'acquisition de la marche. Les muscles des membres inférieurs sont les premiers touchés, suivis par ceux des membres supérieurs. L'enfant a de plus en plus de mal à se mouvoir et la paralysie le gagne peu à peu.

Diagnostic : repose sur les arguments cliniques et paracliniques (à savoir l'EMG qui affirme la nature musculaire des troubles et surtout de la biopsie qui confirme le diagnostic).

Evolution et traitement : l'évolution est rapide et sévère ; la marche devient impossible vers l'âge de 12 ans et nécessite l'usage de fauteuil roulant.

L'insuffisance respiratoire devient chronique, une atteinte du cœur est fréquente.

Le traitement est à visée symptomatologique (orthopédie et kinésithérapie). Des perspectives, en vue avec de bon résultat chez l'animal, c'est l'injection de myoblastes mais aussi l'introduction dans la cellule atteinte du gène normal de la dystrophie (encore expérimental).

* les tumeurs médullaires comme l'hémangiome, l'épendymome (le diagnostic est posé grâce à la tomодensitométrie ou à la résonance magnétique nucléaire et éventuellement à la myélographie

* L'hydromyélie a une relation pathogénique discutée avec la syringomyélie primitive.

* L'hématomyélie traumatique au stade aigu mais aussi séculaire. Les lésions ischémiques de la moelle. « Hémorragie de la moelle épinière ». Un choc important ou de petits chocs multiples et répétés peuvent déclencher une hémorragie à l'intérieur de la moelle appelée hématomyélie

* Les lésions méningées inflammatoires chroniques comme celles de la méningite tuberculeuse.

* La maladie de Hansen

C'est une maladie infectieuse chronique caractérisée par une atteinte de la peau, des muqueuses et des nerfs. Elle est encore appelé maladie de Hansen. Elle est très fréquente dans les régions intertropicales d'Afrique, d'Asie, d'Amérique et d'Océanie. Elle touche de 10 à 12 millions de personnes dont plus de la moitié n'as pas accès à un système de soin. C'est une maladie endémique, en revanche la lèpre a quasiment disparu de l'Europe occidental depuis la fin du XV siècle .Pour les cas actuellement observés dans les pays développés, la contamination a eu lieu au cours d'un séjour dans une zone ou la maladie sévit encore de façon permanente.

Signes :

L'évolution de la lèpre est très lente et s'étale sur plusieurs années. Après une incubation d'une durée de 1 à 5 ans, la maladie débute sous une forme dite indéterminée. Les premières lésions sont de petites taches dépigmentées en général blanches, de quelques millimètres ou la peau est insensible et ne transpire pas. La maladie prend ensuite une forme tuberculoïde, soit une forme dite lépromateuse ou encore une forme intermédiaire.

Lèpre tuberculoïde : la plus fréquente, se rencontre chez des sujets ayant des défenses immunitaires relativement efficaces. Elle lèse surtout les nerfs qui augmentent de volume, notamment dans les régions du coude, de la jambe et du cou. Ces lésions deviennent palpables sous forme de cordons réguliers ou parsemées de renflements et d'étranglements. L'évolution se fait vers une extension des lésions à savoir un dessèchement progressif de la peau et des altérations des muscles. Mais, elle est beaucoup plus marquée au niveau des nerfs entraînant des maux perforants plantaires (ulcérations), des rétractions des tendons et des aponévroses des pieds et des mains.

La lèpre lépromateuse : la plus grave, se rencontre chez les sujets aux défenses immunitaires très insuffisantes. Elle se traduit par l'apparition de lépromes, de nodules rouges bruns douloureux qui saillent sous la peau. Ces derniers sont suffisamment nombreux et volumineux pour être mutilants; le visage lorsqu'il est atteint de telles lésions est dit léonin (évoquant un lion). Au léprome s'associe une rhinite inflammatoire très contagieuse qui peut entraîner un effondrement des cartilages, des atteintes des yeux, de la bouche et des viscères. Le tout évoluant dans un contexte fébrile et d'asthénie.

Diagnostic : l'infection est mise en évidence par une cuti-réaction spécifique (à la lépromine), la réaction de Mitsuda, chez les sujets atteints de lèpre tuberculoïdes.

Une biopsie des lésions cutanées et l'examen d'un frottis nasal révèlent de nombreux bacilles de Hansen chez les personnes atteintes de la forme lépromateuse.//

Etiologie :

L'affection est due à une bactérie en forme de bâtonnet, le bacille de Hansen ou *Mycobacterium leprae*. La contagion n'est possible que dans une certaine forme de lèpre (lèpre lépromateuse). Elle s'effectue à partir des sécrétions nasales ou des plaies cutanées d'un malade, qui contamine la peau ou les muqueuses (muqueuse respiratoire) d'un sujet sain. Elle est donc relativement faible voire négligeable, dans les pays développés. Mais elle est favorisée par les mauvaises conditions d'hygiène et par la chaleur dans les pays tropicaux.

Traitement :

La lèpre est traitée par l'administration de sulfones ; cependant, de nombreuses résistances à ce médicament étant apparues ces dernières années. On fait actuellement appel à d'autres produits (sulfamides, rifampicine, colofazimine).

Le traitement doit être poursuivi très longtemps, de 6 mois à 2 ans, voire d'avantages dans les formes évoluées. IL est aussi très onéreux, mais il guérit les formes débutantes et empêche l'évolution des formes graves.

V- Evolution

Connaître l'évolution propre et l'histoire naturelle de syringomyélie est extrêmement difficile. Il est fréquent de rencontrer des patients stables durant plusieurs années et qui s'aggravent à l'occasion d'un événement intercurrent (traumatisme, éternuement, effort, grossesse) ou même de façon spontané.

L'installation et l'évolution du syndrome syringomyélique est insidieuse sur plusieurs dizaines d'années. Actuellement, les complications infectieuses et bulbaires (syncope, asphyxie) ne diminuent pas l'espérance de vie de ces malades. Cependant, les capacités fonctionnelles sont menacées.

* Sur le plan radiologique

le suivi radiologique ne se conçoit qu'avec l'IRM (en pré et post-opératoire).

VI- Traitement :

a) Buts :

- éviter les complications
- traiter la lésion
- améliorer le confort du malade

b) Moyens :

- **Médicaux**

Le traitement médical (de la cause) passe par l'utilisation de psychotropes (médicaments du système nerveux central comme les somnifères, les Anxiolytiques, les neuroleptiques).

• Antidépresseurs :

L'intérêt des antidépresseurs tricycliques, considérés encore comme les plus efficaces, est largement établi dans le traitement des douleurs neuropathiques [21].. 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 alpha2 adrénergiques...). Dans les douleurs centrales, seuls deux essais contrôlés ont été réalisés : l'un, positif, a rapporté une efficacité de l'amitriptyline sur les douleurs après accident vasculaire cérébral (AVC) [35] et l'autre n'a pas permis de retrouver d'efficacité de cette même molécule sur les douleurs associées aux lésions médullaires [17]. 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/j. 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 [17].

Concernant les antidépresseurs non tricycliques, leur efficacité n'a pas été établie dans le traitement des douleurs centrales [4]. Céphalées et migraines (antimigraineux spécifiques, antidépresseurs)

- Antiépileptiques :

Les antiépileptiques constituent la seconde grande classe pharmacologique utilisée dans le traitement des douleurs neuropathiques [22]. 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 [22].

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 [45]. L'efficacité de la lamotrigine, antiépileptique bloquant les canaux sodiques et agissant sur la libération du 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 [50.], l'autre étant positive dans les douleurs après AVC [56.]. Le principal inconvénient de ce produit est le risque rare mais parfois 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 du GABA, dont l'efficacité analgésique serait liée à son action sur une sous-unité des canaux calciques [22]. Son efficacité dans les douleurs centrales a été confirmée par une étude contrôlée récente [36] 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) [4]. La dose optimale est de 1 800 mg/j, allant de 1 200 à 3 600 mg/j alors que des 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.

La 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 [21] 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 de 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 valproate 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.

•Les Opioides forts **Opioides 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 [21]. Trois études contrôlées ont utilisé les opioïdes dans les douleurs centrales [4] 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.

- les antispasmodiques : douleurs viscérales (antispasmodiques)
- les antispastiques : douleurs de spasticité (antispastiques)
- Les Anesthésiques locaux, les antiarythmiques :

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

- **Chirurgicaux**

- Technique de décompression de la fosse postérieure
 - *Ouverture osseuse*

La position opératoire est fonction des habitudes du chirurgien. Pour notre part, nous installons nos patients en décubitus ventral ou en décubitus latéral. 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 ; l'arc postérieur de l'atlas est systématiquement ôté, l'ouverture rachidienne étant si nécessaire prolongée vers le bas en fonction de la position du pôle inférieur des amygdales. L'objectif de la décompression osseuse est d'obtenir une disparition de la sténose du trou occipital.

- *Ouverture durale*

La dure-mère est ouverte en Y tout 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 à-coups systoliques sur le bulbe, comme l'a bien montré Oldfield [41].

Après ces temps d'ouverture ostéo-durale, l'intervention doit être menée au vu des constatations opératoires, préalablement prévues grâce aux données de l'imagerie. L'objectif étant de rétablir une circulation du liquide céphalo-rachidien au niveau du trou occipital, libre et satisfaisante. Plusieurs situations peuvent se présenter :

- Après l'ouverture durale, l'arachnoïde apparaît libre. Le liquide céphalo-rachidien se remet à circuler, gonflant celle-ci, soulevant et écartant à chaque pulsation les amygdales cérébelleuses pour descendre librement sous l'arachnoïde de la moelle cervicale. Il n'est pas alors indispensable d'alourdir le protocole chirurgical en ouvrant l'arachnoïde : l'intervention peut se terminer en posant une plastie durale d'agrandissement avec de la galéa.

- des adhérences arachnoïdiennes, déjà visibles en IRM, apparaissent après l'ouverture de la dure-mère. Le liquide céphalo-rachidien 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 : vérifier s'il est ou non obstrué. S'il est obstrué, il faut alors également enlever les adhérences qui le bouchent. En cas d'obstruction du trou de Magendie par une arachnoïdite ou une membrane, pour assurer le maintien de la perméabilité du 4^{ème} ventricule, il a été proposé de mettre en place un cathéter dont une extrémité est laissée dans l'espace sous-arachnoïdien, et l'autre glissée dans V4. En fait cette dérivation ventriculo-sous-arachnoïdienne a donné fréquemment des complications, notamment du fait de la migration du cathéter ou de son obstruction cette technique est de plus en plus abandonnée par la majorité des auteurs :

- pour maintenir le trou de Magendie ouvert, certains préconisent une résection amygdalienne. La technique de résection amygdalienne est bien codifiée : elle doit être large pour être efficace ; et, si possible être pratiquée en sous-piale (évitant toute hémorragie) en s'aidant si nécessaire d'un aspirateur ultrasonique.

La résection des amygdales peut être faite en toute sécurité mais qu'elle ne transforme pas l'évolution à long terme. Cette résection amygdalienne nous semble à recommander lorsqu'il existe une arachnoïdite très importante, une fosse postérieure de petite taille : dans ces deux cas, la simple dissection de l'arachnoïdite et l'ouverture durale ne suffisent pas toujours à assurer une perméabilité suffisante du trou occipital et une constitution d'une néo grande citerne. Prévues par l'IRM sur la constatation de la taille de la fosse postérieure et d'arachnoïdite, renforcées par les constatations opératoires, la résection sous-piale des amygdales cérébelleuses est indiquée dans ces quelques cas.

- Fermeture

L'élargissement dural est le temps opératoire final soit en réalisant une plastie d'agrandissement avec de l'épicrâne, du fascia lata un matériel prothétique.

La nécessité ou non de réaliser une plastie n'est pas discutée dans la littérature.

Signalons en faveur de la plastie qu'elle offre une protection contre la survenue de méningocèle ou de fistule. Contre, signalons que des cas d'infiltration du liquide céphalo-rachidien en arrière de la plastie ont été rapportés, plaquant celle-ci contre les amygdales et la moelle et entraînant une reprise évolutive de la syringomyélie.

Récemment il a été proposé par Isu et Y. Iwasaki de dédoubler la dure-mère [59]. Ces auteurs notent que les résultats de cette technique sont identiques à ceux qu'ils avaient auparavant en réalisant une plastie durale d'agrandissement.

- Technique de drainage de la cavité :

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

Quelques notes techniques sont à préciser : le siège du drainage doit se faire au niveau où le kyste est le plus dilaté. L'incision médullaire peut se faire sur la ligne médiane ou à l'endroit où la moelle est plus fine, le long de la « dorsal root entry zone ». Le drain utilisé doit avoir une extrémité droite glissée dans la cavité péritonéale sur quelques centimètres ; en aucun cas, un drain en T ne doit être utilisé du fait des accidents médullaires rapportés.

- **Kinésithérapie**

Qui représente un volet important avec des séances de plus de deux massages par semaine. Elle permet de réduire la spasticité et une réadaptation de la marche ; en somme permet une bonne rééducation fonctionnelle du malade

c) Indications

✓Les cas simples :

-la découverte chez des patients grabataires, avec une spasticité très importante, un syndrome sous-lésionnel majeur dont les douleurs sont peu ou pas présentes et dont l'évolutivité semble fixée depuis plusieurs années : l'abstention est à conseiller.

-les patients dont la découverte des symptômes est relativement récente, l'aggravation progressive mais certaine, associée à une malformation et à un kyste syringomyélique : l'indication opératoire dans ce cas ne fait pas de doute.

✓Syringomyélie foraminale : c'est la chirurgie avec DFP ou décompression de la fosse postérieure (permettant de restaurer une circulation normale du LCR au niveau du trou occipital) ou la technique chirurgicale de drainage d'emblée de la cavité (favorisant l'affaissement du kyste mais n'agit pas sur la cause).

✓Syringomyélie non foraminales :

-les SPT (syringomyélie post-traumatiques) :c'est la chirurgie avec laminectomie décompressive avec dissection des foyers d'arachnoïdite terminer soit par une plastie d'agrandissement, soit par une suspension de la dure mère laissée ouverte.

VI.1- Evolution post-opératoire

Elle ne se conçoit que sous IRM (Imagerie par Résonance Magnétique).

DEUXIEME PARTIE

I- PATIENTS ET METHODES

I.1- Matériel d'étude

I.1.1- Cadre d'étude

Sur une période allant de janvier 2009 au mois de juin 2010, cinq (05) patients atteints de syringomyélie ont été colligés à la clinique de neurochirurgie du CHU de Fann. Pendant cette même période d'étude 267 patients atteints de pathologies rachidiennes ont été hospitalisés.

- Critère d'inclusion

Tous les patients ayant présenté une cavité syringomyélique à l'IRM ont été inclus dans notre étude et tous les autres exclus du faite d'un IRM sans particularité patognomonique d'une cavité syringomyélique.

I.2- Méthodologies

Nous avons procédé à une étude des observations cliniques des différents patients. Ce qui nous a permis de faire une analyse des données démographiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives.

I.2.1- Une étude démographique : elle porte sur l'âge, le sexe et les antécédents

I.2.2- Une étude Clinique : composée de

- l'examen neurologique
- le délai de suivi des malades
- l'état évolutif des patients

I.2.3- Des résultats de l'imagerie médicale

- Imagerie par Résonance Magnétique (IRM)

I.3- NOS OBSERVATIONS :

Cas n°1 (observation n°943/hosp/02)

AN (CD) est une coiffeuse âgé de 22ans. Elle a été vue en consultation en février 2009 pour trismus, larmoiement de l'œil gauche (de survenue brutale) et une boiterie à la marche. Cette symptomatologie remontait à 2 mois dans un contexte d'hémi-parésie à prédominance brachio-faciale gauche. C'est ainsi qu'un scanner cérébral a été demandé et s'était révélé normal. Dans ses antécédents on retrouvait une notion de souffrance fœtale aigue avec inhalation de liquide amniotique.

L'examen général répertoriait un bon état général chez une patiente qui éprouvait une gêne manuelle.

L'examen neurologique avait mis en évidence un syndrome syringomyélique fait

- d'un syndrome sus lesionnel avec
 - une atteinte des nerfs crâniens : VII paralysie faciale gauche, trismus, larmoiement, dysphonie, dysphagie par atteinte des nerfs mixtes (IX, X, XI)
 - un syndrome cérébelleux : élargissement du polygone de sustentation, hypermétrie, marche et écriture irrégulière, dysarthrie
- d'un syndrome suspendu avec
 - une disparition de la sensibilité thermo-algique intéressant l'hémi-thorax gauche (allant de C4, C5, T4 à T7)
 - un tact épicrotique et la sensibilité proprioceptive consciente conservés
 - une parésie à 4/5 et une aréflexie du membre inférieur gauche

- des signes trophiques : moiteur des mains, chiromégalie gauche (figure 14), une cicatrice de panaris intéressant le pouce et péri onyxis de l'index et du majeur gauche
- d'un syndrome sous – lésionnel avec
 - un syndrome pyramidal des membres inférieurs
 - une absence de troubles génitaux sphinctériens.

Nous avons évalué la patiente au stade 3 de Mc Cornick.

L'IRM (figure 15, 16, 17) avait permis de mettre en évidence une cavité syringomyélique cervico-dorsale, C2 - T2, associée à une malformation de Chiari I.

La prise en charge chirurgicale : ce tableau a motivé l'indication d'une décompression en C1 le 03 février 2009. Ainsi donc le patient, sous anesthésie générale avec intubation orotrachéale, était en décubitus ventral. Une incisure médiane d'environ 8cm, allant de la protubérance occipital externe à l'épineuse de C2 avait été réalisée ; elle est suivi d'une désinsertion musculo-aponévrotique bilatérale. Une craniectomie à os perdu élargie de l'écaille occipitale retrouvait l'hyperostose de l'écaille comprimant la ligne médiane (cervelet, bulbe rachidien) et qui avait rendu difficile la craniectomie. Elle est suivie d'une large décompression de la région amygdalienne avec laminectomie de C1 permettant de constater une importante empreinte durale. La bonne réexpansion des structures de la fosse cérébrale postérieure avait permis une abstention quant à l'ouverture durale.

Les suites opératoires étaient marquées à J15 post opératoire par une récupération totale de la dysphagie, de la paralysie faciale et des troubles de la sensibilité de l'hémi thorax gauche. Aussi avait on noté une disparition des larmoiements, une amélioration de la dysphonie et de la spasticité des membres inférieurs.

Nous avons revu cette patiente le 10/02/2011 et elle présentait une régression du trismus, une petite boiterie du membre inférieur gauche, avec amélioration de la

force segmentaire musculaire mais l'hypoesthésie était toujours présente.

Après un recul de deux ans (au téléphone le 20/04/2012), la patiente (26 ans) me signalait que sa boiterie avait presque totalement disparu (elle se permet de porter des chaussures à talon haute, chose qu'elle ne pouvait pas). L'hypoesthésie gauche qui était en très nette régression car elle sent la douleur ; mais présente toujours un gêne fonctionnel car ne travaille pas étant coiffeuse de profession. Ces données nous ont poussées à la revoir le 17/07/2012, et à l'examen on avait observé une régression spectaculaire de l'hypoesthésie gauche. Mais aussi on objectivait une disparition du syndrome cérébelleux et des troubles trophiques (panaris) ; seulement les larmoiements demeurent (stade 2 de Mc Cornick). Toutefois un IRM de contrôle a été demandé.



Figure 14 : chiromégalie gauche, cicatrice de panaris pouce gauche, péri onyxis index et majeur gauche (cas n°1)

Le 11 septembre on note une disparition de la cavité syringomyélie avec hyper signal central ; la circulation médullaire est rétablie entre la grande citerne et les espaces sous arachnoïdien perimédullaire. Ces résultats de l'imagerie contrastent avec la clinique avec toujours présence de brûlure indolore au niveau de la face antérieure de l'avant bras. Une kinésithérapie à visée fonctionnelle était en cours dans le but d'une récupération de l'hémiplégie gauche avec sevrage progressif du collier cervical.

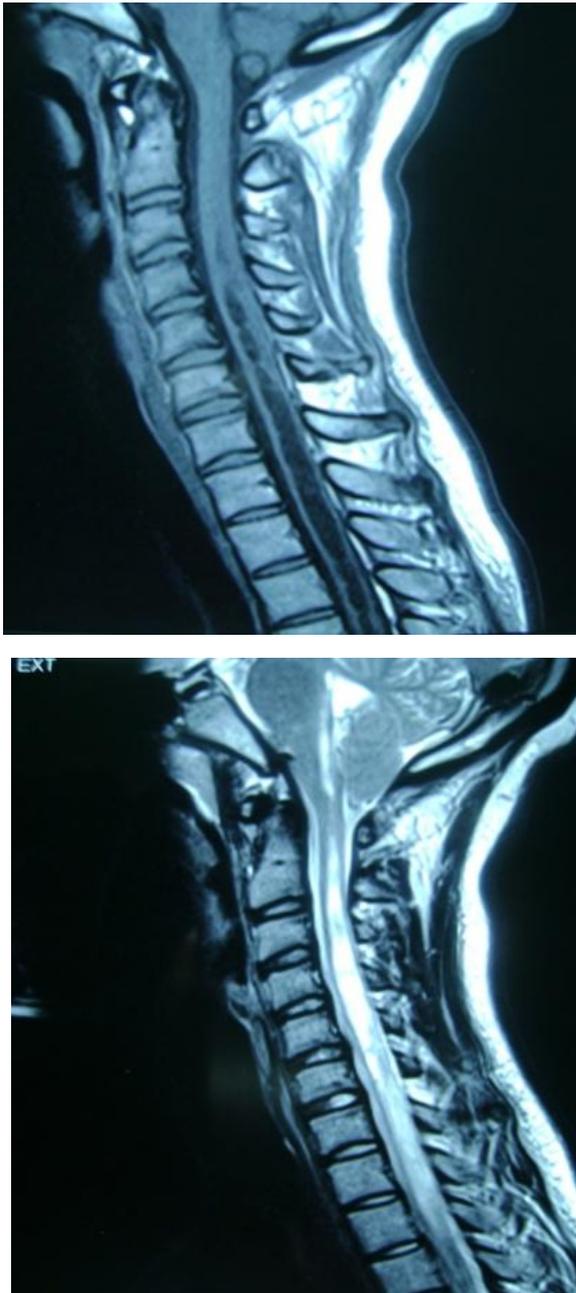


Figure 15 : IRM pré opératoire, coupes sagittales en SPT1 et T2 montrant la cavité syringomyélique cervico – dorsale (Cas n°1)

Cavité syringomyélique en hyposignal en T1

Cavité syringomyélique en hypersignal en T2

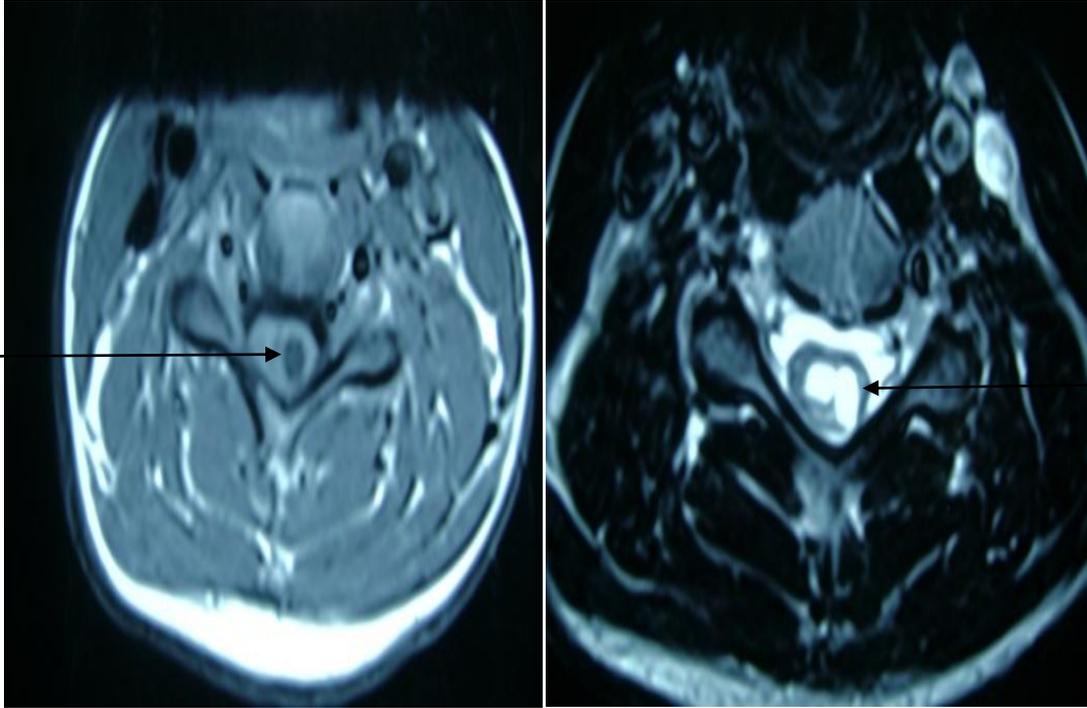


Figure 16 : IRM pré opératoire, coupes axiales en SPT1 et T2 montrant la cavité syringomyélique (Cas n°1)

Position basse des amygdales
cérébelleuses dans le F M

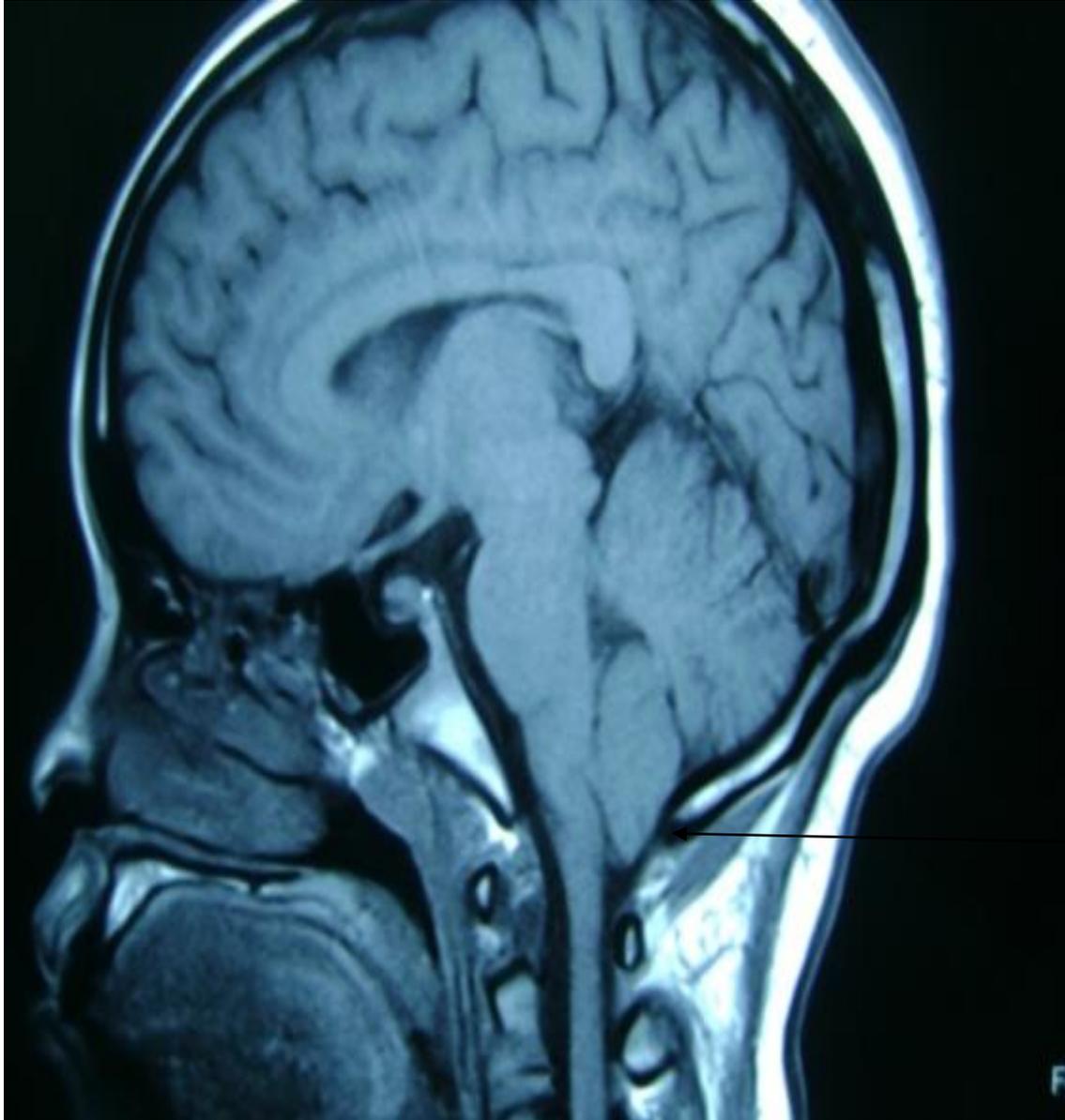


Figure 17 : IRM encéphalique, coupe sagittale en SPT1 montrant l'anomalie de Chiari I avec une descente des amygdales cérébelleuses au dessous du plan du trou occipital (Cas n°1)

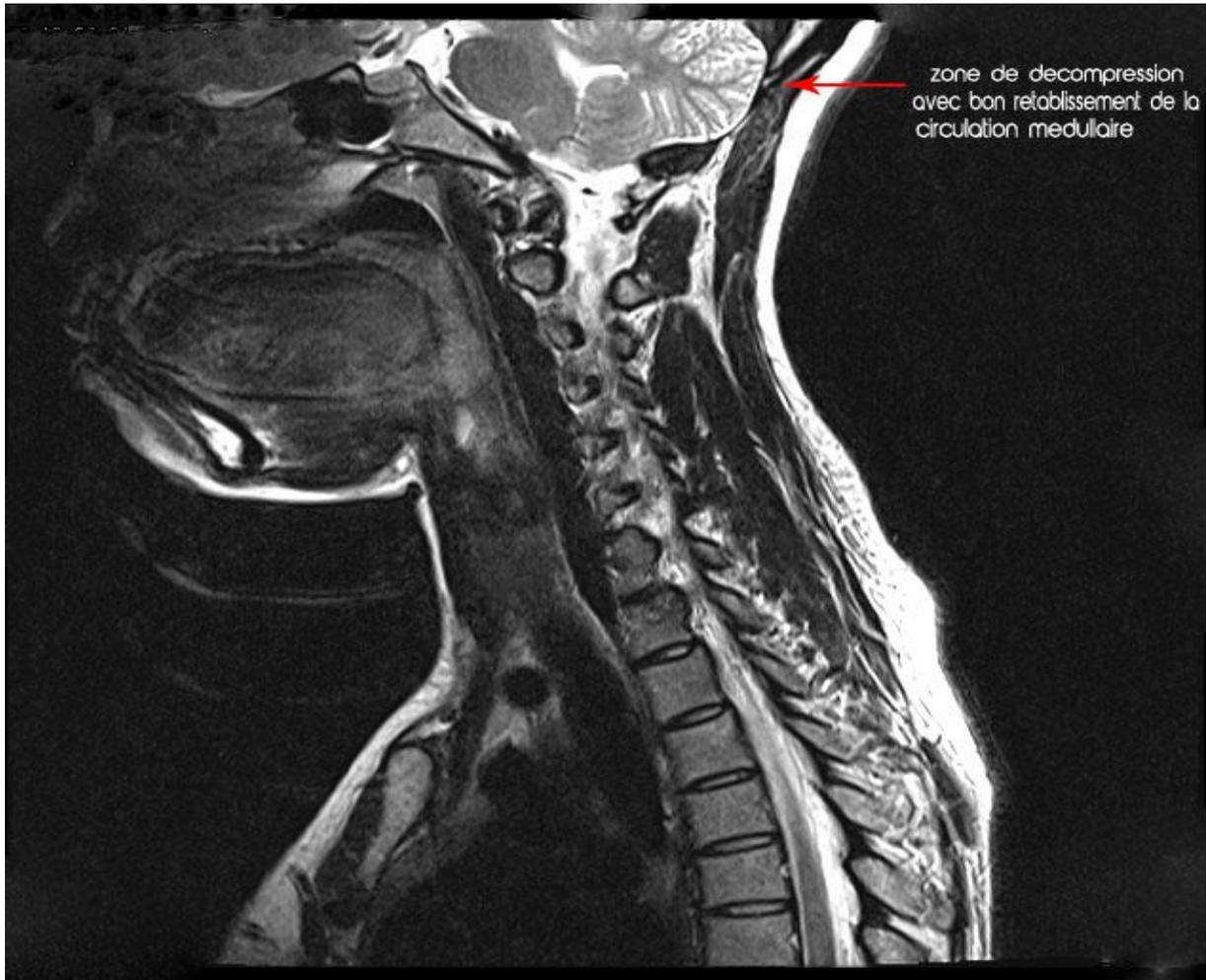


Figure 18 : IRM (de contrôle) de la charnière crânio cervicale (coupe parasagittale) traduisant une bonne circulation médullaire entre la grande citerne et les espaces sous arachnoïdiens avec image de décompression osseuse au niveau de la fosse cérébrale postérieure (cas n°1)

Cas n°2 (observation n°13064/09)

JF est une ménagère âgée de 30ans. Elle a été hospitalisée en avril 2009 à la clinique neurologique de Fann pour déficit moteur des 4 membres (membres inférieurs prédominants). Cette symptomatologie remontait à un an avant son hospitalisation. Ce tableau a été précédé de troubles sensitifs à type de brûlure de la plante des pieds.

L'examen général retrouvait une patiente avec :

- un état général passable
- une importante obésité de type gynoïde
- un cou court
- une invalidité avec perte de l'autonomie (impossibilité de s'asseoir ou de prendre seule son repas).

L'examen neurologique avait mis en évidence un syndrome syringomyélique fait:

- d'un syndrome supra médullaire avec
 - une atteinte des nerfs crâniens : paralysie faciale gauche (VII), dysphonie (IX, X)
 - un nystagmus vertical et horizontal ;
 - un syndrome cérébelleux statique: dysmétrie plus marquée à gauche, adiadococinésie et dysarthrie
- d'un syndrome suspendu avec
 - un trouble de la sensibilité thermo algique (atrophie séculaire en crochet du 4ème doigt de la main droite)

- un tact épicrotique et la sensibilité proprioceptive consciente conservés ;
- des signes trophiques : amyotrophie des éminences thénars et hypothénars de la main droite, chiromégalie droite (figure 19), séquelle de panaris intéressant l'annulaire droit ;
- d'un syndrome sous – lésionnel avec
 - un syndrome pyramidal des 4 membres avec force musculaire cotée à 3/5 aux membres supérieurs et 2/5 aux membres inférieurs, trépidation épileptoïde des membres inférieurs plus marquée à droite, exagération des réflexes ostéo tendineux, Babinski bilatéral
 - une absence de troubles génitaux sphinctériens.

Nous avons évalué la patiente au stade 4 de Mc Cornick (tableau 1)

L'IRM (figure 21) avait permis de mettre en évidence une cavité syringomyélique

cervicale C1-C2 communiquant avec le V4, associée à une anomalie de la jonction crânio-rachidienne responsable d'une malformation de Chiari I

Un bilan lésionnel avait objectivé :

- à l'EMG des 4 membres on avait
 - des paramètres sensitifs : normaux sur tous les nerfs étudiés en dehors d'une petite baisse de l'amplitude du nerf ulnaire droit
 - des paramètres moteurs : allongement des latences distales des 2 SPI et du SPE droit avec ralentissement de la VCM du SPI gauche
 - une conduction proximale : allongement des latences des ondes F au niveau L4S1 gauche

- et à la détection, le tracé est intermédiaire au niveau du
 - deltoïde, dénervé au niveau du quadriceps et tibial antérieur.
 - Les autres muscles testés sont normaux.
- d'un bilan inflammatoire non spécifique et sérologique :
 - une hyperleucocytose à PNN
 - un VS accélérée : 35 – 80mm,
 - un CRP = 6 (N < 6) unité internationale
 - un RPR (BW) : positif
 - un TPHA (BW) : positif, titre = 1280

L'indication d'une décompression avait été posée et l'acte réalisé le 21/04/09. Ainsi donc le patient sous anesthésie générale et intubation oro-trachéale, était en décubitus ventral. Une incision médiane d'environ 10cm, allant de la protubérance occipitale externe à C2 a été réalisée. Elle est suivie d'une désinsertion musculo-aponévrotique bilatérale. Des trous de trépan sus occipital droit à environ 2cm en dehors de la ligne médiane permettent de constater :

- d'une importante empreinte compressive de la région amygdalienne
- d'une agénésie de l'apophyse épineuse de l'atlas, une fibrose
- et d'une instabilité de l'apophyse épineuse de C2.

La fermeture effectuait en 4 plans sur Redon aspiratif.

Les suites opératoires étaient simples. Elles étaient marquées à J5 post opératoire par une disparition de la paralysie faciale et d'une amélioration de l'autonomie. Cette amélioration se reflète sur l'évaluation de la patiente (stade 2 de Mc Cornick). Au fait elle arrive à s'asseoir et à manger toute seule. Aussi notait-on une amélioration :

- du déficit moteur des membres supérieurs (FM à 3/5 à droite et 4/5 à gauche) et des membres inférieurs (FM à 3/5)

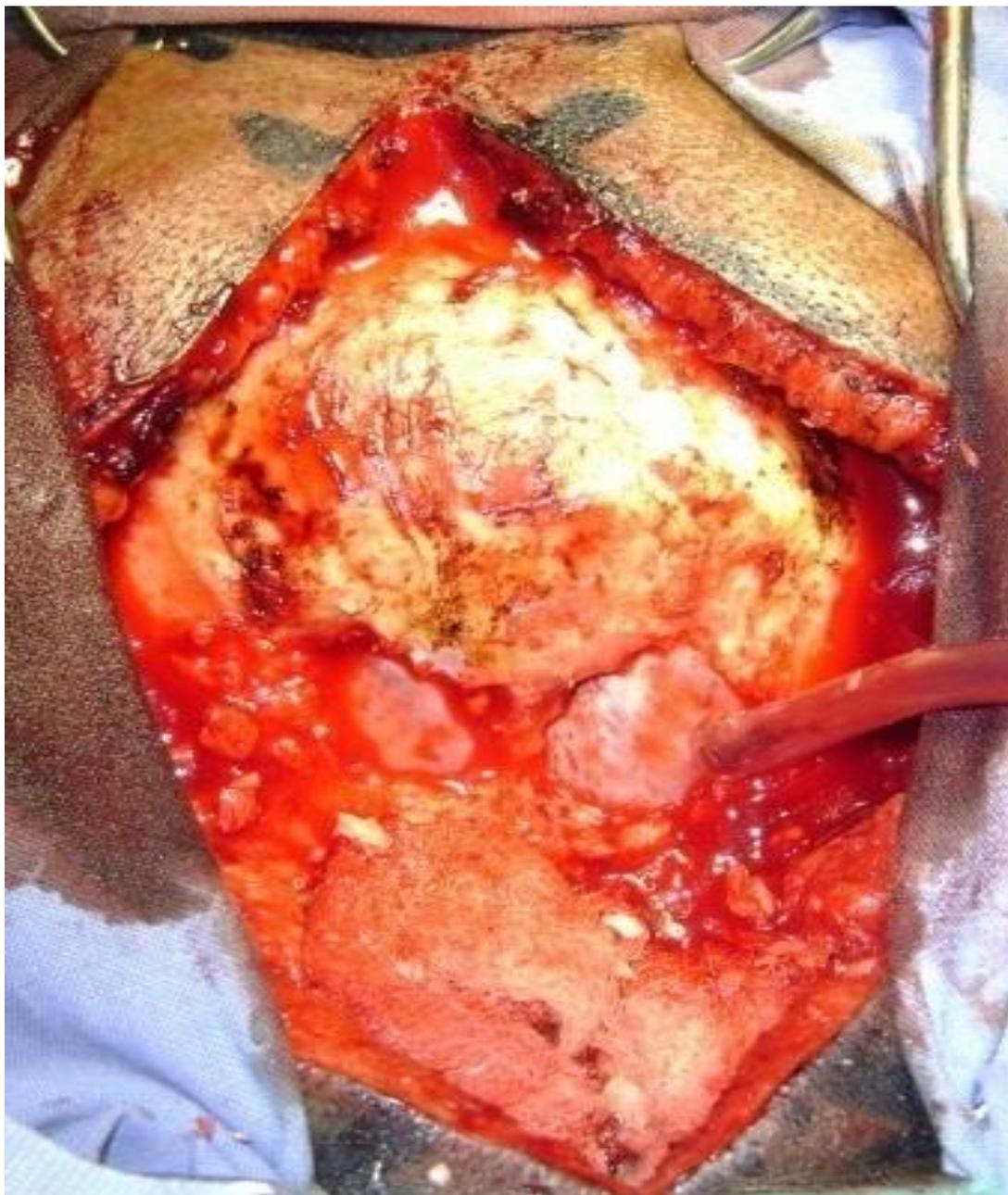
- une persistance du syndrome cérébelleux statique et du nystagmus.

Une kinésithérapie à visée fonctionnelle est en cours de même que le port d'un collier cervical mousse.

Une IRM et des radiographies de contrôle sont prévues dans 3 mois.



Figure 19 : main (droite) dite d'Aran-Duchenne avec l'amyotrophie thénarienne et hypothénarienne(cas n°2)



Haut
↑
Gauche
→

Figure 20 : Décompression osseuse avec craniectomie sous-occipitale, ouverture du trou occipital et résection de l'arc postérieur de C1 (cas n°2)



Figure 21 : IRM de la charnière crânio-cervicale (coupe sagittale en T2) montrant l'étranglement de la fosse cérébrale postérieure, l'absence de grande citerne, l'ectopie tonsillaire constituant un Chiari type 1 avec syringomyélie (cas n°2)

Cas n°3

Monsieur P.A.S, âgé de 16 ans, a été vu en consultation en juillet 2009 pour :

- des troubles de la marche entraînant des chutes
- et des dorsalgies hautes

Cette symptomatologie remontait à un an. A l'examen on pouvait noter une conservation de l'état général.

L'examen neurologique avait mis en évidence un syndrome syringomyélique fait:

- d'un syndrome lésionnel suspendu avec
 - une douleur dorsale en ceinture sur les territoires T2 àT4
 - une hypoesthésie thermoalgique au niveau des territoires T3 et T4 gauche
- d'un syndrome sous lésionnel avec
 - une paraparésie avec une force musculaire cotée à 3/5 aux membres inférieurs gauche et à 4/5 à droite
 - des ROT vifs aux membres inférieurs et un signe de Babinski bilatérale

Nous avons évalué le patient au stade 3 de Mc Cornick

L'IRM (figure 22) : c'est une IRM médullaire en séquence T2 du cas n°3 montrant un hypersignal étendu de C7 à T3. Cet hypersignal correspond à une importante cavité kystique centromédullaire allant de T1à T3 associée à une malformation CHIARI type1.

La prise en charge chirurgicale avait consisté en une laminectomie de T1 à T3 avec myélotomie. Cet acte est suivi d'une vidange du kyste et de la réalisation d'une ablation de sa paroi.

Les suites post opératoires furent simples, avec une amélioration de la symptomatologie. Cette dernière est reflétée par un passage du stade 3 au stade 2 de Mc Cornick en post op immédiat. Cette évolution se traduit par une disparition des troubles sensitifs dès les premiers jours post opératoires .Les troubles moteurs se sont améliorés plus lentement. Au huitième jour post

opératoire, la paraparésie était à 4/5 aux membres inférieurs, les reflexes ostéo tendineux (Rot) étaient toujours vifs ; la marche était donc possible sans aide avec une spasticité.

Une kinésithérapie à visée fonctionnelle pour réduire la spasticité des membres inférieurs est en cours. Le baclofène per os a été prescrit dans cette même lancée.



Figure 22 : IRM médullaire en séquence T2 du cas n°3 montrant un hypersignal étendu de C7 à T3 correspondant à la cavité syringomyélique.
Hypersignal en séquence T2

Cas n°4

Kassé. A.D. est une femme de 38 ans. Elle a été vue en consultation en juillet 2009 pour :

- des discrets troubles de la marche d'installation progressive évoluant depuis 2 ans
- des paresthésies des 4 membres prédominant à droite de type allodynique

A l'examen la patiente présentait un état général passable. Aussi notait-on l'existence d'une voie nasonnée du fait d'une rhinite allergique

L'examen neurologique objectivait un syndrome syringomyélique fait

- d'un syndrome lésionnel suspendu fait
 - une hémiparésie droite à 4/5
 - une hypoesthésie mal systématisée au niveau du tronc et des membres supérieurs prédominant à droite.
- d'un syndrome sous lésionnel avec
 - un syndrome pyramidal des membres inférieurs
 - absence de troubles génitaux-sphinctériens
 - absence d'ataxie
- d'un syndrome hyperalgique avec
 - une douleur paroxystique : qui est insupportable à type de brûlure (courant électrique).Et elle siège au niveau de la région cervico-brachiale (EVA +8/10)

L'IRM médullaire a mis en évidence une cavité syringomyélique étendue sur toute la hauteur de la moelle associée à une malformation d'Arnold CHIARI type 1. Lors de notre étude nous ne disposons que du résumé écrit de l'IRM et non des images.

L'indication d'une craniectomie sub occipitale a été posée ; elle est suivie d'une laminectomie C1. Et enfin la réalisation d'une plastie dure-mérienne d'agrandissement.

Les suites post opératoires immédiates étaient simples. Elles étaient marquées par une amélioration spectaculaire des douleurs (EVA=2/10).

Une rééducation fonctionnelle a été faite pendant 2 mois ; à la consultation la patiente (15/04/2010) signalait des douleurs intermittentes. La patiente est allée consulter en France avec IRM à l'appui puis est revenue au Sénégal, son état s'est stabilisé.

➤A l'examen les troubles de la marche ont été mis en évidence bien que discrets. Il existait encore un déficit au membre à prédominance proximale et à droite.

Les séances de rééducation fonctionnelle sont arrêtées et la patiente poursuit ses exercices.

CAS n°5 :

Monsieur A.D, 18 ans, a été vu en consultation en avril 2010 pour :

- des troubles de la sensibilité de l'hémicorps gauche évoluant depuis 7 mois.

L'examen objectivait un assez bon état général avec des muqueuses colorées.

Alors par contraste par rapport à la pauvreté des signes généraux, l'examen neurologique mettait en évidence un syndrome syringomyélique fait

•d'un syndrome lésionnel suspendu avec

-une hémianesthésie thermo algique gauche occupant les territoires de C2 à L1

L'IRM médullaire en séquence T2 a montré une cavité syringomyélique étendue sur toute la hauteur de la moelle associée à une malformation d'ARNOLD

CHIARI type 1 (fig.23).

La prise en charge chirurgicale (15 / 04 / 2010) : ce tableau a motivé l'indication d'une décompression occipito-cervicale le 15 Avril 2010. Ainsi donc le patient, sous anesthésie générale avec intubation orotrachéale, était en décubitus ventral.

Une incisure cutanée cervico-dorsale, s'étendant de la protubérance occipitale externe à l'épineuse de C2 avait été réalisée ; elle est suivie d'une désinsertion musculo-aponévrotique à partir de la ligne blanche et jusqu'à la protubérance occipitale externe. Une craniectomie à os perdu élargie de l'écaille occipitale, complétée d'une laminectomie de C1, objectivait un Anneau fibreux entre le foramen magnum et l'arc postérieur de C1 ; ce dernier est enlevé. A l'ouverture de la dure mère (ouverte en « Y »), il n'y avait pas d'adhérence visible au niveau de l'arachnoïde. C'est ainsi qu'un lambeau de galéa a été prélevé en région occipito-pariétale. La fermeture de la plastie était réalisée par un surjet au nylon, avec apposition de surgicel sur la plastie. La fermeture a été effectuée plan par plan sur Redon en siphonage.

Les suites opératoires immédiates étaient simples.

L'évolution à moyen et long terme est marquée par la persistance des troubles sensitifs.

Revu le 10/02/2011, on notait la présence d'un tableau d'infection urinaire malgré une bi-antibiothérapie (cotrimoxazole et cifran). Aussi les cervicalgies hautes et l'hypoesthésie thoraco abdominale étaient toujours d'actualité.

Nous avons revu ce patient le 17/07/12, Aussi (22 ans), après un recul de deux ans, qui présentait toujours des cervicalgies hautes. L'hypoesthésie thoraco-abdominal persistait et le tout complété par un tableau urinaire à type de dysurie. ce dernier présentait une douleur neuropathique séquellaire mais qui n'est pas invalidante (pêcheur de profession et qui continue de nager) et il a été mis sous pregabaline (lyrica 300mg).

Une IRM de contrôle n'a pu être faite à cause de moyens financiers limités.



Figure 23 : IRM médullaire en séquence de T2 montrant une cavité syringomyélique étendue sur toute la hauteur de la moelle associée à une malformation de Chiari type 1 (cas n°5)

II- RESULTATS :

II.1- DEMOGRAPHIQUES

Il faut noter concernant l'origine géographique, 04 de nos patients proviennent de la région de Dakar et 01 cas de la région de Fatick.

a) FREQUENCE :

Sur la période s'étendant de Janvier 2009 à juin 2010, 267 pathologies rachidiennes ont été admises à la clinique de neurochirurgie de l'hôpital Fann de Dakar dont 05 cas de syringomyélie soit 1,8%. La moyenne d'hospitalisation a été de 1,6 cas par semestre.

L'augmentation de la fréquence de cette pathologie est liée à l'avènement de l'IRM.

Cette dernière constitue, de nos jours, la clef même du diagnostic.

b) Répartition selon l'âge :

L'âge de nos patients était compris entre 16 et 38 ans avec une moyenne d'âge de 24,8 ans.

c) Répartition selon le sexe :

Dans notre série il existait une nette prédominance féminine avec 3 patientes contre 2 de sexes masculins le **sexe-ratio** était de 0,67.

II.2- Etude clinique

II.2.1- Données anamnestiques

➤ Interrogatoire :

Il est marqué par :

- des troubles discrets de la marche ont été retrouvés dans 2 cas (cas n°3 et cas n°4)
- une impotence fonctionnelle des membres inférieures devenant ensuite absolue dans un cas
- une faiblesse des membres supérieurs gauches associés à des larmoiements dans un cas (cas n°1)
- une faiblesse des quatre membres prédominant du côté droit dans un cas
- un trismus dans un cas (cas n°1).
- des douleurs neuropathiques à type de brûlure dans un cas (cas n°4)
- brûlure indolore du pouce, de l'index, et du majeur de la main gauche (cas n°1)

➤ Antécédent :

Nous n'avons trouvé aucune notion de traumatisme obstétrical dans notre série.

Seulement un cas présente une notion de souffrance fœtale aiguë avec inhalation de liquide amniotique au moment de l'accouchement.

II.2.2- Examen clinique

II.2.2.1- L'état général

Tous les patients de notre série ont été admis en bon état général, avec un état hémodynamique stable.

II.2.2.2- Examen neurologique

•Cinq patients ont présenté un syndrome lésionnel suspendu :

Avec abolition de la sensibilité thermoalgique intéressant pour 1 patient l'hémithorax gauche pour un autre le territoire T3 et T4 gauche. Pour un autre patient, l'atteinte intéresse, le territoire C2 à L1 gauche. L'hypoesthésie a été mal systématisée pour un de nos patients et amyotrophie de l'éminence thénar constatée pour le dernier.

•Quatre patients ont présenté un syndrome sous-lésionnel :

Il a été constaté une parésie des 4 membres (avec force musculaire à 3/5 des membres supérieurs et 2/5 des membres inférieurs), chez un patient et une parapésie (avec force musculaire à 3/5 membres inférieurs gauche et à 4/5 membres inférieurs droites) chez le 2^{ème} patients. Aussi une fatigabilité à la marche qui s'est installée progressivement chez le 3^{ème} patient et une hémiparésie droite à 4/5 chez le 4^{ème} patient. Seulement 3 de nos patients présentaient une exagération des reflexes ostéo-tendineux avec un Babinski bilatéral.

•Deux patients ont présenté un syndrome sus-lésionnels avec un syndrome cérébelleux :

Dans notre série le syndrome sus-lésionnel présenté par 2 patients, se traduisait par une paralysie faciale gauche une dysphonie, une dysphasie, un nystagmus (vertical et horizontal), un trismus et une atteinte des nerfs mixtes (IX, X, XI).

Alors que le syndrome cérébelleux se traduisait chez l'un par une dysmétrie, une dysarthrie et d'une adiadicocinésie et chez l'autre par une hypermétrie, une dysarthrie, une marche et une écriture irrégulière.

Et enfin 2 de nos patients présentaient des troubles trophiques :

Caractérisaient par l'amyotrophie de l'éminence thénar et hypothénar de la main droite, une chiromégalie droite et une séquelle de panaris annulaire droite observé chez l'un et chez l'autre une chiromégalie gauche, une cicatrice de panaris au niveau du pouce gauche et péri onyxis de l'indexe et du majeur gauche.

Tableau 2 : récapitulatif des syndromes présentés par les patients

	cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	total
Syndrome supra médullaire	Atteinte de nerfs mixtes (IX, X, XI), et syndrome cérébelleux	Atteinte du facial gauche(VII), du IX, du X et nystagmus. syndrome cérébelleux				2
Syndrome suspendu	Disparition de la sensibilité thermoalgique et signes trophiques	Amyotrophie de l'éminence thénar et signes trophiques	Hypoesthésie thermoalgique T3 et T4 gauche .douleur dorsale en ceinture de T2 à T4	Hypoesthésie mal systématisé du tronc et des membres supérieurs droits	Hémianesthésie thermoalgique gauche C2 àL1	5
Syndrome sous-lésionnel	Syndrome pyramidal	Syndrome pyramidal des membres inférieurs	Paraparésie des membres inférieurs	Hémiaparésie droite		4

II.3- Paraclinique

➤L'EMG n'a pu être réalisé que chez un patient (cas n°2).IL a pu objectiver des paramètres sensitifs qui étaient normaux ; et des paramètres moteurs avec allongement des latences distales des 2 SPI et du SPE droit. Aussi l'EMG objectivait un ralentissement de la VCM du SPI gauche.il permet de cerner la zone du déficit.

➤ PES ou potentiel évoqués somesthésiques permettent de mieux quantifier les déficits induits par la syringomyélie. Le but de ces investigations électrophysiologiques est d'étudier les potentiels évoqués des membres inférieurs, des membres supérieurs, de la face et des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral.

➤ L'IRM a objectivé :

- En T1 hyposignal : coupes sagittales en T1 et coupes axiales en T1 (cas n°1), coupes sagittales en T1 (cas n°2)

- En T2 hypersignal coupes sagittales en T2 et coupes axiales en T2 (cas n°1), coupes sagittales en T2 (cas n°2), coupes sagittales en T2 (cas n°3), coupes sagittales en T2 (cas n°5)

- En T1 au gadolinium non constaté

- Selon la topographie : seulement dans 2 cas la cavité syringomyélique était étendue sur toute la hauteur de la moelle (pan médullaire), 1 cas de siège cervicothoracique, 1 autre de siège cervicale haute et un dernier dont le siège est thoracique haute.

- Selon la communication avec le V4 : seul le cas n°2 présente une cavité syringomyélique communiquant avec le V4

- Association à une malformation d'Arnold Chiari type I : tous les patients de notre série présentent une malformation de CHIARI de type I. -

II.4- Traitement

II.4.1- Traitement médical

Dans notre série tous les patients ont reçu une médication à base de vitamine B associée à un anxiolytique tel que l'alprazolam comprimé 0,5 mg

II.4.2- traitement chirurgical

Tous les patients ont été opérés sous anesthésie général, en décubitus ventrale le plus souvent et intubation oro-trachéale. La position décubitus latérale aussi n'est pas proscrite

Technique opératoire

II.4.2.1- Plan cutané

Une incision cutanée cervicale postérieure s'étendant de la protubérance occipitale externe à C2, suivie d'une désinsertion musculo-aponévrotique.

II.4.2.2- temps osseux

Une craniectomie occipital à os perdu a été faite et complétée d'une laminectomie de C1(le plus souvent). Ceci avait permis d'objectiver un anneau fibreux entre le foramen magnum et l'arc postérieur de C1 qui a été enlevé après dissection.

II.4.2.3- temps méningé

Après ouverture en « Y » de la dure mère, il n'y avait pas d'adhérence visible au niveau de l'arachnoïde (l'arachnoïde était sain et le LCR clair eau de roche). Ce qui avait amené à faire la confection d'une plastie d'agrandissement avec un lambeau de galéa prélevé en région occipito pariétale. Cette plastie a été réalisée chez 2 patients de notre série. L'aspect de la dure mère n'a pas été précisé.

II.4.2.4- Temps medullaire

La fermeture de la plastie avait été réalisée par un surjet à soie, avec apposition de surjicel sur la plastie dans 2 cas

II.4.2.5- Fermeture du plan cutané

La fermeture cutanée a été effectuée par points séparés en 2 plans, sur un drain de Redon aspiratif pour la majorité des cas.

Le traitement chirurgical a consisté en une simple décompression sous occipito-C1 dans 2 cas, une décompression sous occipito-C1 associée à une plastie dure d'agrandissement dans 2cas et à une laminectomie avec myélotomie vidange du kyste et ablation de sa paroi dans 1 cas.

Tableau 3 : les différentes techniques chirurgicales utilisées chez nos patients

Techniques chirurgicales	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	total
DCO	Oui	oui	oui	oui	oui	5
Laminectomie	Oui de l'atlas	Oui de l'atlas	Oui de T1 à T3	Oui en C1	Oui en C1	5
Myélotomie et vidange kystique	Non	non	oui	non	non	1
Plastie dure d'agrandissement	Non	non	non	oui	oui	2

II.4.2.6- Soins post opératoire

- Tous les patients de notre série ont reçu des antalgiques à base de paracétamol (60 mg/kg) en post opératoires et aussi de l'Acupan 1gx4/jour
- Un changement du pansement a été fait tous les 2 jours

II.5- Evolution

➤ Evolution à court terme :

- Suites post opératoires.

Les suites post opératoires étaient simples et marquées par une amélioration spectaculaire des paresthésies chez 2 de nos patients ; une récupération de la paralysie faciale, de la dysarthrie, des troubles de la sensibilité de l'hémithorax gauche et une disparition de la spasticité des membres inférieurs chez 2 des patients de notre série et une disparition des troubles sensitifs. Il n'a pas été noté d'infection ou de complication.

L'évolution à court terme était marquée par une récupération totale de la dysphagie, de la paralysie faciale, d'une disparition des larmoiements, d'une disparition de la spasticité des membres inférieurs et d'une récupération totale des troubles de la sensibilité de l'hémithorax gauche noté chez 1 des patients de notre série ; aussi on a observé une disparition de la paralysie faciale avec une amélioration du déficit moteur des membres supérieurs et des membres inférieurs mais avec persistance du syndrome cérébelleux et du nystagmus chez un autre patient. Par ailleurs le 3^{ème} patient a présenté une disparition des troubles sensitifs mais les troubles moteurs s'amélioraient lentement, les ROT étaient toujours vifs. Quant au 4^{ème} patient on a constaté une amélioration spectaculaire des paresthésies et enfin chez le dernier patient de notre série l'examen neurologique était normale sans aucun trouble sensitif objectif.

- Le délai d'hospitalisation

Chez tous les patients de notre série, le délai d'hospitalisation a été de 5 jours.

➤ Evolution à moyen terme :

Chez un de nos patients après 2 mois de kinésithérapie on a une amélioration du déficit moteur permettant la reprise de l'activité professionnelle. En outre un patient de notre série sur antécédent de sondage traumatique présente une dysurie, une pyurie, des cervicalgies hautes avec persistance de l'hypoesthésie thoraco abdominal gauche et un ECBU a été demandé d'appoint, il était à 4 mois post opératoires.

➤ Evolution à long terme :

Deux des patients de notre série ont eu un délai de suivi de plus d'un an.

L'un(cas n° 5) qui avait présenté auparavant des cervicalgies hautes avec un tableau urinaire et l'hypoesthésie thoraco abdominal gauche revue présente toujours une persistance du même tableau des problèmes urinaires malgré la prise d'une association d'antibiotique (Cotrimoxazole et une C3G). Chez ce patient une consultation en urologie a été décidé et un IRM pour le suivi de la pathologie initiale.

Pour le 2^{ème} patient (cas n1) de notre série l'hypoesthésie de l'hémicorps gauche s'est bien améliorée avec une légère boiterie du membre inférieur gauche ; il ya eu une nette régression du trismus et la force segmentaire musculaire s'est bien améliorée avec des ROTS normaux.

DISCUSSION

III- DONNEES DEMOGRAPHIQUES :

III.1- Fréquence

Nous rapportons 5 cas de syringomyélie que nous avons colligée en 18 mois. Ce qui représente en fait 1,87% sur 267 cas d'affections rachidiennes prises en charge dans le service durant la même période (soit 1,6 cas par semestre). Tous ces 5 cas étaient des syringomyélias malformatives (associée à une anomalie de Chiari type I). Aucun cas de syringomyélie post traumatique ou d'autre étiologie n'a été retrouvée.

La Syringomyélie demeure donc une affection très peu fréquente chiffrée à 1,8% soit 5 cas dans notre série. Emery (23) croyait cette affection très rare, mais aujourd'hui on sait que tel n'est pas le cas ; Charcot et Schultze reconnaissent qu'elle est au moins aussi fréquente que la sclérose latérale amyotrophique. Les séries les plus importantes [1] proviennent des services spécialisées (centre de référence) dans la prise en charge de cette pathologie.

Tableau 4 : fréquence rapporté aux auteurs

Auteurs	Années	Syringomyélie post-traumatique	Syringomyélie et arachnoïdite non traumatique	Syringomyélie malformative (associée à une anomalie de Chiari)
Lefort Tadié(49) Agakhani(2)	1967 à 1999	73 cas		
Série de SNCLF	1991 à 1999			285 cas
Parker(41) Tadié(49)	1999		32 cas	
Notre série	2009 à 2012			5 cas

SNCLF (société de neurochirurgie de langue française)

III.2- Antécédent et Terrain

Une notion d'accouchement difficile existe chez un patient (observation n°2).

Dans la littérature les antécédents suivants peuvent être associés à la survenue d'une syringomyélie : scoliose (1), un accouchement difficile (dystocique) (3) ; un caractère familial a été noté dans l'association syringomyélique et malformation de Chiari type I (5, 6, 7).

III.3- Age et sexe

Dans notre étude, l'âge de nos patients était compris entre 16 et 38 ans. Il s'agit d'une affection qui se manifeste le plus souvent à l'âge adulte ; même si la principale cause est malformative (malformation de Chiari). Charcot considère cette affection comme débutant dans le jeune âge ; les premières manifestations morbides apparaissent d'ordinaire entre 15 et 25 ans. Cependant dans nombre de cas il est impossible de préciser l'époque à laquelle a débuté la maladie.

En effet nos résultats ne sont pas loin des publications de Marc Tadié [53] qui sur une série de 285 patients retrouvait une moyenne d'âge de 32,6 ans.

Dans notre série il y a une prédominance féminine avec sex-ratio à **0.67**. Nous avons trouvé une prédominance féminine chez plusieurs auteurs :

Pech-Gourg(44) dans sa série on note un âge moyen 11,7 ans ; Emery(23) de 39 ans ;

Parker [42] de 30,9 ans et Benbouzid (9.) de 30 ans. Presque tous les auteurs reconnaissent que la syringomyélie est plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Ainsi Wichmann sur 33 cas notait 22 hommes et 11 femmes. Roth signale trois fois plus de syringomyélias chez l'homme que chez la femme.

Même si tous les auteurs sont d'accord sur le fait qu'il y a une prédominance masculine, force est de dire que notre étude a révélé tout à fait le contraire.

La présence de cas pédiatrique est signalée dans la majorité des séries de la littérature, par contre les particularités pédiatriques sont peu ou pas discutées.

Les séries spécifiquement pédiatriques sont plus récentes et présentent des effectifs plus réduits. Amm-Hanjani[1] rapporte 2 cas ;il s'agit de nourrissons avec apparition d'une malformation de Chiari dont aucun facteur favorisant n'est retrouvé.

IV- ETUDE CLINIQUE

IV.1- Motif de consultation

Les différentes plaintes subjectives dans notre série sont énumérées ci-dessous :

- trismus : 1 cas
- larmoiement : 1 cas
- hémiparésie : 2 cas
- brûlure de la plante des pieds : 2deux cas
- brulure indolore du pouce, de l'index, et du majeur de la main gauche : 1 cas
- trouble de la marche avec chute répétitif : 2 cas
- dorsalgie haute : 1 cas
- faiblesse des membres : 2 cas

Dans la littérature Parker et Tadié rapportent sur une série de 285 patients, les plaintes suivantes durant la première consultation : troubles moteurs 98%, troubles sensitifs 73%, névralgies 44,9%, cervicalgies à 33,4%, céphalées à 16,1%, vertiges à 10,8%, troubles génitosphinctériens 10,8%, rétention 29.1% ,incontinence 61.3% , impuissance 9.6% , troubles de la sudation 6%, diplopies à 2,1%, apnée de sommeil à 1,4%, troubles de la phonation à 1,4%, hoquet à 0,7%.

IV.2- L'examen initial

Beaucoup d'auteurs s'accordent à dire que les manifestations cliniques sont très variables et souvent très atypiques. Emery (23) rapporte dans sa série plusieurs

patients dont les motifs de consultations s'établissent : un déficit moteur des 4 membres (59%), un hémi déficit moteur (33%), un déficit thermo algique (78%), Pech-Gourg(44.) a trouvé comme signes révélateur s : 40% de scoliose associée à des signes neurologiques déficitaires ,30% de scoliose isolée ,15% de torticolis ,15% de déficit moteur, 10% amyotrophie, 7.5% hydrocéphalie ,5% de dysphonie. Sur le plan syndromique les données sont également atypiques comme l'attestent les résultats de Parker (42) (tableau 5).

Tableau 5 : Les syndromes rapportés par Parker

Syndromes Parker (42)	5 Cas	
lésionnel	3	91,7%
Sus lésionnel	2	40,12%
Sous lésionnel	4	48%
Rachidien (cervicalgie)	Absent	70.06%

IV.3- Paraclinique (imagerie)

➤ Une IRM cérébrale et médullaire est l'examen de choix. Elle permet d'objectiver la cavité syringomyélique (en précisant son étendue, son diamètre et son siège) associée ou non à une malformation complexe de la charnière cervico-occipitale. Une hydrocéphalie peut être retrouvée dans 8,5% des cas [9]. La localisation de la cavité syringomyélie est variable, le siège cervicothoracique semble le plus fréquent (Tableau : 6)

Sièges	5 cas	Pech-Gourg [42]:	Emery [21]
Pan médullaire	2	15%	26%
Cervicothoracique	1	80 %	52%
Cervicale haute	1	5 %	19%
Thoracique haute	1	Absent	0,04%

Tableau 6 : localisation selon le siège de la syringomyélie

Emery [23] a noté dans 56% des cas un diamètre supérieur à 10 mm (dont 93 % avec un aspect tendu lors de l'analyse des coupes axiales) et 44% des cas un diamètre inférieur à 10 mm (58% dont avec un aspect normotendu). Tous les kystes étaient centromédullaires avec pour certains une extension parfois latéralisée (30%) ou des refends postérieurs (11%) [23]. Il a observé une hydrocéphalie tri ou tetraventriculaire (15%) sans aucune anomalie du tronc cérébral.

La malformation de Chiari type I a été retrouvée chez tous nos patients. Il s'agit de la malformation la plus fréquemment associée à une syringomyélie [6, 7, 8].

D'autres malformations de la charnière cervico-occipitale (kyste arachnoïdien) ou de l'extrémité caudale du canal rachidien (dysraphie, moelle attachée) peuvent être associées à une syringomyélie [7]. Des syringomyélies non

foraminales peuvent être rencontrées dans les arachnoïdites post traumatiques, post infectieuses, exceptionnellement post opératoires. L'IRM identifie chez l'adulte un Chiari de type I le plus souvent (96%), (publication syringomyélie

Marc Tadié : édition Masson Paris) exceptionnellement de type II (4%), quantifie l'importance de la descente amygdalienne (bord inférieur de C1 dans 56% des cas, au-dessous du bord inférieur de C2 dans 22%), précise le degré d'obstruction foraminale (disparition des espaces liquidiens sous-arachnoïdiens

au niveau du foramen magnum), le niveau supérieur du Kyste (entre C0 et le bord inférieur de C4 dans 92%). Soixante-cinq % des Kystes sont cervicodorsaux, 16% panmédullaires, 12% cervicaux, 3% dorsaux. Une hydrocéphalie est associée chez l'adulte dans 8,5% des cas.

Les résultats dans notre série donnés par l'IRM sont plutôt morphologiques.

➤ L'IRM de flux permet d'obtenir le profil de la circulation du LCR au niveau de la charnière, dans le rachis et en intra kystique. En ce qui concerne la malformation de Chiari et la syringomyélie, l'étude vélocimétrique a été effectuée dans le plan axial, à la charnière cervico-occipitale, dans la portion la plus large du kyste (en intrakystiques) et dans les espaces sous-arachnoïdiens périkystiques (mesure des vitesses systoliques et diastoliques, et du temps de survenue du pic systolique). Ceci avait permis d'obtenir un profil de circulation du LCS à la charnière, dans le rachis et en intrakystiques. Selon Parker [42], plus la vitesse de circulation est élevée dans le kyste, plus il y'a des risque d'aggravation. Il note également que les syringomyélies à charnière cervico occipitale morphologiquement normale sont mieux identifiées par l'étude vélocimétrique en résonance magnétique (l'absence de flux contrastant avec une morphologie normale ou une petite fosse postérieure isolée). D'où l'intérêt d'un couplage IRM et étude vélocimétrique

Emery [23] a noté que les potentiels évoqués somesthésiques (PES) de la troisième branche du nerf trijumeau sont altérés dans 85% des cas lorsqu'il s'agit d'une syringomyélie cervicale haute. Il conclut que ces PES peuvent donc être réalisés systématiquement associés aux PES classiques des nerfs tibial postérieur et médian.

Les patients de notre série n'ont pas eu à bénéficier d'exploration électro physiologique. Cette dernière étudie la contribution des potentielles évoqués somesthésiques des membres inférieurs, supérieurs et de la face. Elle consiste à l'étude de l'amplitude en microvolt quantifiant le déficit induit par la syringomyélie.

V- Le traitement chirurgical :

Notre attitude chirurgicale, pour ce qui concerne la plastie durale, a également été dictée par les constatations per opératoires d'une bonne libération ou non des structures après décompression osseuse pure. Ainsi l'un des patients a bénéficié d'une plastie durale d'agrandissement complémentaire. La simple laminectomie thoracique associée à une kystectomie a été réalisée du fait de la localisation lointaine du kyste par rapport à la charnière cervico occipitale et de l'aspect très localisée de la lésion à l'IRM.

Ce traitement est souvent complété par des séances de kinésithérapie permettant une bonne rééducation fonctionnelle du patient.

- Technique de décompression de la fosse postérieure

- Ouverture osseuse

La position opératoire est fonction des habitudes du chirurgien. Pour notre part, nous installons nos patients en décubitus ventral ou en décubitus latéral. 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 ; l'arc postérieur de l'atlas est systématiquement ôté, l'ouverture rachidienne étant si nécessaire prolongée vers le bas en fonction de la position du pôle inférieur des amygdales. L'objectif de la décompression osseuse est d'obtenir une disparition de la sténose du trou occipital.

- Ouverture durale

Oldfield(41) préconise la craniectomie simple sans ouverture durale après une échographie qui objective une bonne circulation du liquide céphalo-rachidien

La dure-mère est ouverte en Y tout 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 à-coups systoliques sur le bulbe, comme l'a bien montré Oldfield [41].

Après ces temps d'ouverture ostéodurale, l'intervention doit être menée au vu des constatations opératoires, préalablement prévues grâce aux données de l'imagerie. L'objectif étant de rétablir une circulation du liquide céphalo-rachidien au niveau du trou occipital, libre et satisfaisante. Plusieurs situations peuvent se présenter :

- Après l'ouverture durale, l'arachnoïde apparaît libre. Le liquide céphalo-rachidien se remet à circuler, gonflant celle-ci, soulevant et écartant à chaque pulsation les amygdales cérébelleuses pour descendre librement sous l'arachnoïde de la moelle cervicale. Il n'est pas alors indispensable d'alourdir le protocole chirurgical en ouvrant l'arachnoïde : l'intervention peut se terminer en posant une plastie durale d'agrandissement avec de la galéa.

- des adhérences arachnoïdiennes, déjà visibles en IRM, apparaissent après l'ouverture de la dure-mère. Le liquide céphalo-rachidien 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 : vérifier s'il est ou non obstrué. S'il est obstrué, il faut alors également enlever les adhérences qui le bouchent. En cas d'obstruction du trou de Magendie par une arachnoïdite ou une membrane, pour assurer le maintien de la perméabilité du 4^{ème} ventricule, il a été proposé de mettre en place un cathéter dont une extrémité est laissée dans l'espace sous-arachnoïdien, et l'autre glissée dans V4 [14]. En fait cette dérivation ventriculo-sous-arachnoïdienne a donné fréquemment des complications, notamment du fait de la migration du cathéter ou de son obstruction cette technique est de plus en plus abandonnée par la majorité des auteurs :

- pour maintenir le trou de Magendie ouvert, certains préconisent une résection amygdalienne. La technique de résection amygdalienne est bien codifiée : elle doit être large pour être efficace ; et, si possible être pratiquée en sous-pial (évitant toute hémorragie) en s'aidant si nécessaire d'un aspirateur ultrasonique.

La résection des amygdales peut être faite en toute sécurité mais qu'elle ne transforme pas l'évolution à long terme. Cette résection amygdalienne nous semble à recommander lorsqu'il existe une arachnoïdite très importante, une fosse postérieure de petite taille : dans ces deux cas, la simple dissection de l'arachnoïdite et l'ouverture durale ne suffisent pas toujours à assurer une perméabilité suffisante du trou occipital et une constitution d'une néo grande citerne. Prévues par l'IRM sur la constatation de la taille de la fosse postérieure et d'arachnoïdite, renforcées par les constatations opératoires, la résection sous-piale des amygdales cérébelleuses est indiquée dans ces quelques cas.

-L'élargissement dural est le temps opératoire final. On réalise ainsi une plastie d'agrandissement (avec de l'épicrâne, du fascia lata ou par l'utilisation d'un matériel prothétique).

La nécessité ou non de réaliser une plastie est discutée par Oldfield. Signalons en faveur de la plastie qu'elle offre une protection contre la survenue de méningocèle ou de fistule. Cependant des cas d'infiltration du liquide céphalo-rachidien en arrière de la plastie ont été rapportés, plaquant celle-ci contre les amygdales et la moelle et entraînant une reprise évolutive de la syringomyélie.

Récemment il a été proposé par Isu et Y.Iwasaki de dédoubler la dure-mère [59]. Ces auteurs notent que les résultats de cette technique sont identiques à ceux qu'ils avaient auparavant en réalisant une plastie durale d'agrandissement.

•Technique de drainage de la cavité :

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

Quelques notes techniques sont à préciser : le siège du drainage doit se faire au niveau où le kyste est le plus dilaté. L'incision médullaire peut se faire sur la ligne médiane ou à l'endroit où la moelle est plus fine, le long de la « dorsal root entry zone ». Le drain utilisé doit avoir une extrémité droite glissée dans la cavité péritonéale sur quelques centimètres ; en aucun cas, un drain en T ne doit être utilisé du fait des accidents médullaires rapportés.

D'autres types d'intervention

➤ Place de la dérivation kysto-sous-arachnoïdienne ou péritonéale

L'étude des résultats de la série présentée dans ce rapport de Tadié (53) et ceux de la littérature amène à proposer de ne pas dériver le kyste en première intention dans la syringomyélie secondaire au Chiari : faire communiquer la cavité avec les espaces sous-arachnoïdiens, alors même que l'obstacle persiste en haut, risque de renvoyer du liquide dans un compartiment extra-médullaire qui circule difficilement ou de réintroduire directement du liquide dans la cavité.

Le drainage kysto-péritonéal conduit à quelques aggravations et à un nombre non négligeable de réinterventions.

En revanche, lorsque la décompression de la fosse postérieure n'a pas apporté la diminution attendue de la cavité, il faut d'abord s'assurer par une étude IRM et de flux que la décompression a été suffisante et a rétabli une dynamique normale des flux. Si ce n'est pas le cas, il faut réintervenir au niveau de la fosse postérieure pour obtenir une décompression suffisante. En revanche, si celle-ci a été d'emblée satisfaisante, il faut alors réaliser une dérivation kysto-péritonéale : nous conseillons celle-ci plutôt qu'une dérivation kysto-sous-arachnoïdienne : en effet le mécanisme de la gêne circulatoire n'étant pas identifié clairement, il semble préférable de drainer le liquide en extra-rachidien plutôt qu'en sous-arachnoïdien.

➤ Place de la dérivation ventriculo-péritonéale

Dans la série étudiée pour ce rapport, il n'y a pas eu de dérivation ventriculo-péritonéale effectuée en première intention. En revanche, 5 patients ont été en

deuxième intention. Lorsqu'il persiste une dilatation ventriculaire associée à une communication avec la cavité syringomyélique, une valve ventriculo-péritonéale peut être envisagée. Après s'être assuré que la libération de la charnière a été effectuée de façon satisfaisante, 5 patients ont bénéficié d'une telle dérivation. Ceci a apporté dans ces 5 cas soit une stabilisation, soit une amélioration. Il nous semble donc que la valve de dérivation ventriculo-péritonéale peut être envisagée, mais dans un deuxième temps, si la libération de la charnière n'a pas suffi stabiliser ou à améliorer la syringomyélie.

➤ CAS Particuliers : Traitement des syringomyélies post-traumatiques

En se basant sur la physiologie, la syringomyélie post-traumatique est liée à un double facteur :

- l'arachnoïdite post traumatique
- un blocage lié à une déformation cyphotique

C'est ainsi que sur le plan thérapeutique Williams [58] a montré les limites du drainage seul dans le traitement de cette pathologie. Il préconise donc une large laminectomie décompressive avec dissection des foyers d'arachnoïdite ; nous pensons également que cette dissection de l'arachnoïdite post-traumatique est le geste à faire en première intention à condition que celui-ci parfaitement libérée, et en terminant l'intervention soit par une plastie d'agrandissement, soit pas une suspension de la dure-mère. Il faut alors se résoudre à mettre en place une dérivation kysto-péritonéale.

Il se peut que le traitement de la syringomyélie post-traumatique soit également préventif : la pratique de plus en plus courante de la chirurgie précoce dans les traumatismes de la moelle, recalibrer et stabiliser le canal semble diminuer l'incidence de survenue de la cavitation. Mathé, dans la série de patients opérés précocement ne signale aucune syringomyélie. Dans notre étude portant sur 280 traumatisés médullaires opérés dans les 8 heures quand leur moelle était comprimée, aucune syringomyélie post-traumatique n'a encore été signalée avec un recul minimal de un an et maximal de deux ans : mais compte tenu de ce laps

de temps trop court pour une affection qui se révèle parfois 20 ans après le traumatisme, il est prématuré de tirer des conclusions.

➤ Arachnoïdite par hémorragie méningée et post-infectieuse

Le traitement des cavités syringomyéliques développées au contact et au-dessus de ces foyers de fibrose et d'adhérences demeure le plus difficile et le plus décevant. Leur étendue importante, la densité du feutrage rendent souvent toute tentative de dissection dangereuse et impossible. Le drainage de la cavité demeure le plus souvent la seule possibilité mais les échecs sont fréquents. Dans sa série de 11 patients, Williams ne signale aucune stabilisation ou amélioration à long terme. Dans notre série de patients, nous n'avons également que très peu de stabilisation à long terme.

➤ Cavités sans étiologie retrouvée

A partir du moment où aucune étiologie ou plutôt aucune gêne à la circulation du liquide céphalo-rachidien ne peut être mise en évidence, seul le drainage kysto-sous-arachnoïdien ou kysto-péritonéal peut être proposé.

VI- EVOLUTION

VI.1- Durée d'hospitalisation

La durée moyenne d'hospitalisation des patients de notre série était de 05 jours.

VI.2- Evolution favorable à court terme

Dans notre série l'évolution a été bonne chez quatre patients de notre série avec amélioration des troubles neurologiques à leur sortie du service. Seul un patient a présenté une persistance des troubles sensitifs avec tableau d'infection urinaire (sur un antécédent de sondage traumatique).

Dans ces études Parker avait jugé à la fin du premier mois post opératoire à travers une appréciation globale subjective et nécessairement imprécise. Sur 257 patients ainsi évalué, on pouvait retenir 136 (53%) stabilisation, 97 améliorations (37,7%) et 22 aggravations (8,6%). L'immense majorité des patients est donc stabilisé ou amélioré.

VI.3- Evolution à long terme

Après un recul maximum de 2 mois, un patient de notre série était devenu asymptomatique et chez les quatre autres on notait une amélioration clinique.

Aucun patient de notre série n'a bénéficié d'une IRM en post-opératoire du fait de cette évolution clinique globalement satisfaisante mais surtout du fait du coût de l'IRM. Deux autres patients de notre série ont bénéficié d'un suivi d'un an. L'un (cas n°1) présentait une régression du trismus, une petite boiterie du membre inférieur gauche, avec amélioration de la force segmentaire musculaire mais l'hypoesthésie était toujours présente. Chez l'autre (cas n°5) on notait la présence d'un tableau d'infection urinaire malgré une bi-antibiothérapie (cotrimoxazole et cifran) et la persistance des cervicalgies hautes, aussi l'hypoesthésie thoraco abdominale était toujours d'actualité.

Après un recul de deux ans, on observait pour le cas n°1 la boiterie qui semblait presque totalement disparu (elle se permet de porter des chaussures à talon haute, chose qu'elle ne pouvait pas). L'hypoesthésie gauche qui était en très nette régression car elle sent la douleur ; mais présente toujours un gêne fonctionnel car ne travaille pas étant coiffeuse de profession (stade 2 de Mc Cornick).

Aussi pour le cas n°5, après un recul de deux ans, présentait toujours des cervicalgies hautes. L'hypoesthésie thoraco-abdominal persistait et le tout complété par un tableau urinaire à type de dysurie.

Dans notre série deux patients ont bénéficiés d'une kinésithérapie : l'un est allé en France pour bénéficier d'un suivi après intervention chirurgicale à la clinique de neurochirurgie de Fann qui a duré plus d'un an avec de bons résultats et l'autre à bénéficier des séances de kinésithérapie avec port de collier mousse.

Pech-Gourg [44] après un recul de plusieurs années, a noté comme résultats neurologiques 72,5% de cas asymptomatiques, 10 % de cas améliorés, 5% de cas stables, 10 % de cas de douleurs neuropathiques persistantes et 5% de détérioration neurologique progressive. Sur le plan de l'imagerie, il objective une disparition de la cavité syringomyélique (32,5%), une diminution de celle-ci supérieure à 50% (33%), et une réduction inférieure à 50% (33%) et une récurrence à distance (3%).

Par ailleurs, plusieurs auteurs [1, 6,8] ont noté une résolution spontanée bien que très rare d'une cavité syringomyélique associée à une maladie de Chiari type I. Avellino [2] rapporte le cas d'un enfant chez qui a été découverte à l'âge de 05 ans une anomalie de Chiari1 associé à une syringomyélie cervico-dorsale surveillé bi-annuellement par des IRM. A partir de l'âge de 07 ans et demi le Chiari et la syringomyélie ont commencé à régresser pour disparaître à l'âge de 10 ans, il a ensuite été surveillé pendant 2 années supplémentaires sans réapparition de la cavité.

VII- COMPLICATION

Il faut noter, dans notre série, qu'il n'y a pas eu de décès.

Complications locales :

Il faut craindre, surtout en postopératoire immédiat ;

-un lâchage des sutures

-une suppuration locale

-une infection de la paroi : d'où la nécessité d'une surveillance étroite de la paroi.

-un hématome postopératoire : cette complication est attribuée à une hémostase mal faite.

Complications générales :

➤Infectieuses :

C'est une complication majeure qu'il faut redouter.

- Méningite postopératoire

Les méningites bactériennes représentent un risque infectieux majeur. Mais elles sont rares du fait de l'induction avec les antibiotiques.

-complications thromboemboliques : d'où une levée précoce des patients alités

- Abscès du cerveau : c'est un tableau rare avec céphalées, vomissement, crise d'épilepsie et le tout dans un contexte fébrile. Cet Abscès est le plus souvent dû à des fautes aseptiques.

-fuites de LCR : la plupart des fuites postopératoires se tarissent spontanément.

Dans certains cas, on assiste à une persistance de la fuite, avec un risque important de méningite et la nécessité d'une intervention chirurgicale.

- Hématome postopératoire: cette complication peut être attribuée à une hémostase imparfaite par sang artériel ou veineux après une craniectomie.

Dans la littérature, deux décès (0,7%) ce sont produits à court terme après l'intervention chirurgicale, selon les publications de N.Aghakhani : l'un est expliqué par une infection broncho pulmonaire sévère et l'autre par des complications infectieuses locales (désunion de la cicatrice, méningite). Mais aussi, il y' a eu, deux autres patients, chez qui la présence de troubles de la régulation centrale de la respiration avaient nécessité une trachéotomie qui a du être maintenue de façon permanente. Le taux de complication globale est de 24% si l'on exclu les inconvénients post opératoires mineurs (céphalées, infection urinaire).

D'autre part, suivant ce même auteur, sont observés des réinterventions. En effet sur un total de 285 patients, 42 ont subi une réintervention.

Dans notre série une infection urinaire a été noté chez un patient soit (20%) malgré une bi-antibiothérapie, donc très résistante.

CONCLUSION

La syringomyélie est une affection qui se traduit par la cavitation centromédullaire en relation avec un blocage foraminaux ou arachnoïdien. Il s'agit d'une affection très rare du système nerveux. C'est une

Pathologie qui en réalité n'épargne aucune tranche d'âge. A notre connaissance aucune étude n'a été menée à Dakar sur ce sujet. C'est ainsi que nous avons mené une étude rétrospective, s'étendant de Janvier 2009 à Juin.

2010. Cette étude avait pour objectif d'apprécier les aspects épidémiologiques, de préciser les moyens diagnostics et d'évaluer les modalités de prise en charge. Durant cette période, 05 patients atteints de syringomyélie ont été colligés à la clinique de neurochirurgie de l'hôpital Fann. Ces patients ont été tirés d'un total de 267 cas d'affections rachidiennes.

Au terme de cette étude nous avons obtenu les résultats suivants :

-Sur le plan épidémiologique :

Durant la période d'étude, le recrutement des syringomyélies a été de 1,8% par rapport à l'ensemble des affections rachidiennes soit une moyenne d'hospitalisation de 1,6 cas par trimestre. L'âge moyen était de 24.8 ans avec un sex ratio de 2/3. La tranche d'âge la plus touchée est celle de 16 à 38 ans

Sur le plan clinique : A l'examen tous les patients de notre série présentaient un bon état général.

A l'examen neurologique quatre patients présentaient un syndrome lésionnel suspendu soit 80% avec abolition de la sensibilité thermo-algique et amyotrophie. cet examen objectivait aussi un syndrome sous-lésionnel chez quatre patients de notre série avec syndrome pyramidal des membres inférieurs et troubles génitosphinctériens soit 80%. Concernant le syndrome sus lésionnel,

seuls deux patients le présentaient et il en était de même pour les troubles trophiques constatés chez deux patients de notre série caractérisait par l'amyotrophie des éminences thénar, de hypothénar et d'une chiromégalie. seulement un de nos patient présentait des brulures indolores, qui se traduisent par des picotements ou des fourmillement siégeant le plus souvent aux extrémités avec de la sensibilité (le malade se brule sans en avoir connaissance). ce phénomène est observé sous forme d'onixis chez la cas n°1 et le cas n°2

Sur le plan Paraclinique : L'IRM à été réalisée chez tous nos patients. Elle mettait en évidence chez la totalité des patients une cavité syringomyélique étendue associée à une malformation d'Arnold

Chiari de type 1

Sur le plan thérapeutique : Tous nos patients avaient bénéficié dès leur admission au service d'une médication à base de vitamine B et d'alprazolam.

Stratégie thérapeutique

Notre stratégie n'est pas univoque, bien que tous nos malades aient bénéficié d'une DCO. Aussi concernant l'indication ou non d'une ouverture durale, notre attitude n'est pas uniforme ; seuls deux (2) patients en avait bénéficié. . L'absence d'uniformité du geste chirurgical dans notre série témoigne de la polémique qui existe dans la prise en charge de cette affection rare. Toutefois, les résultats thérapeutiques étaient quasi identiques et fonction du stade auquel le patient a été pris en charge. Une étude sur un nombre de cas plus important avec un recul plus long sur l'évolution des patients permettrait de répondre probablement à la question de savoir quelle est la meilleure attitude chirurgicale.

De l'étude clinique et des examens complémentaires découlent l'indication opératoire : contre tenue des possibilités d'aggravation par poussées aiguës de la syringomyélie et des résultats encourageant de la chirurgie, l'indication

opératoire s'est imposée dans la très grande majorité des cas, et tient compte du score de Mac Cornick (voir Tableau I). Deux techniques différentes sont pratiquées selon les auteurs : celle qui s'attaque à la cause (décompression fosse postérieure) et celle qui s'attaque à la conséquence du kyste sous arachnoïdien.

Le traitement chirurgical avait pour but de réaliser une décompression de la charnière cervicale avec ouverture durale suivi d'une résection amygdalienne permettant ainsi une bonne correction du Chiari et de la cavité syringomyélique.

Sur le plan évolutif : On note une évolution favorable mais avec persistance du syndrome sous-lésionnel chez tous les patients

Le pronostic : Le pronostic des cavités syringomyéliques associées à la malformation d'Arnold Chiari était bon dans l'ensemble. Il faut noter que les patients arrivait le plus souvent a un stade avancé ou le syndrome sous-lésionnel est déjà présent ce qui rendait le diagnostic encore plus difficile. En outre le classique syndrome lésionnel suspendu pouvait manquer et être unilatéral. Ainsi l'IRM doit être réalisé le plutôt possible devant toute symptomatologie de souffrance médullaire plus ou moins complète.

Toute-fois les résultats thérapeutiques étaient quasi identique et fonction du stade auquel le patient avait été prise en charge. Notre étude ne donne pas de réponse sur la meilleur attitude chirurgicale mais constitue une étape sure vers ce domaine.

Recommandations :

➤ information sur la maladie : Sachons qu'en première ligne ce sont les généralistes que ces malades voient en première intention. D'où la nécessité d'organiser des symposiums sur cette pathologie, et surtout des avantages de IRM fait precocement.

➤ Aussi il faut éduquer la population générale par le biais du ministère de la santé. Et même si possible, il faut entamer des actions en santé publiques.

Dans

la mesure où la maladie de Hansen constitue un diagnostic différentiel de cette maladie par le biais de brûlure indolore expliquant les panaris, sa méconnaissance peut générer de nouveaux parias de la société.

➤ La communication avec les différents acteurs s'avère indispensable

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 Etats-Unis [21]. Des recommandations thérapeutiques fondées, sur un consensus d'experts, sont en cours d'élaboration en Europe. Les traitements sont généralement choisis en fonction de critères d'efficacité et de sécurité d'emploi. Ceci se fait sur la base d'études pharmacologiques contrôlées, effectuées le plus souvent sur des groupes étiologiques de patients (approche fondée sur les preuves) [50]. À cet égard, les antidépresseurs tricycliques et les antiépileptiques restent le traitement de première intention de ces douleurs. Ces derniers sont suivis par les opiacés forts puis les autres classes thérapeutiques.

Mais en cas d'échec, les traitements chirurgicaux restent le seul recours. Les tests pharmacologiques intraveineux ont été proposés pour prédire la réponse aux traitements au long cours, mais peu sont réellement utiles, en dehors des opiacés [4]. Une approche plus rationnelle fondée sur les mécanismes a été proposée [42]. Mais, pour autant, elle reste difficile en dehors de la recherche, dans la mesure où les relations entre symptômes et mécanismes sont encore mal établis. À ce jour, il est préférable d'avoir recours à une approche par symptômes, ce qui permet de révéler des effets anti hyperalgésiques de certains produits, et parfois de prédire la réponse aux thérapeutiques. Cette approche doit, toujours, être combinée à l'approche fondée sur les preuves.

BIBLIOGRAPHIE

1. AMIN Hanjani S. SATHI, S.SCOTT RM.

De novo Chiari-I malformation in infants demonstrated by sequential magnetic Resonance imaging scans. Report of two cases.
Pediatric neurosurgery 1995; 22, n°6,299-302.

2. Avellino A M. Kim DK, WEINBERGER E, Roberts. TS.

Resolution of spinal Syringes and Chiari I Malformation in a child. Case illustration Journal of neurosurgery 1996.April, 84,n°4, 708

3. Aboulker j.

La Syringomyélie et les liquids intrarachidiens
Neurochirurgie 1979,25(suppl I):1-114

4. Attal N Bouhassira D.

Centrale pain states .The neurobiology fo pain .
New York: Mc graw Hill 2004, 108, n°3, 248-257

5. Adolph R. Fukuslim H ,Fowler N.

Origin of Cerebrospinal pulsation
Am j.physiol 1967 ;212, n°4, 840-846

6. Anderson NE , Frith RW ,SYNEK VM

Somatosensory evoked potentials in syringomyélie j.
Neurol Neurosurg Psychhiat 1986;49:1407-1410

7. Allen S KAHNE E.

A case of scoliosis produced by spinal cord tumor
j.ner Ment dis 1933,1, n°77, 53-55

8. Aihara T. NISHIKAWA M.KODA N. ABE T.

Association of idiopathic hypopituitarisme and syringomyélie pediatric
Pediatric Radiol 1995,25(4): 252-3

9. Benbouzid T., Ait Bachir M., Berchiche L., Morsli A.Yacoubi B., Sidi Said A.

La syringomyélie foraminale. Choix de la procédure chirurgicale. À propos de 40 cas Neurochirurgie, 2005, 51, n° 5, 523-527

10.Barcelos .A.,Kalaga paul

System (sclerose laterale amyotrophique)

Revue neurologique septembre 2011 :volume 39 issu3 pages 284-416

11.Bagé H.

Readaptation medicale pratique et formation en medicine physique et de readaptation

Revue neurologique 2008 avril 28,issu1 ,n°7-14

12.Barkovich A j

Pédiatric Neuroimaging.

Raven press.New York. 1990,163;263-269

13. Barkovich A j, Sherman j L citrin CM Wippold II f j.

MR of post opératvesyringomyelia

AJNR 1987,8, n°2, 319-327

14.Batzdorf U

Chiari Malformation with , Syringomyélie. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging

J.Neurosurg 1988,68; n°3,726-730

15. Coloma-Valverde G.

Spontaneous resolution of the syrinx. A case report and survey of the literature.

Rev Neurol 2003 june16-30, 36, n°12,1156-8.

16. CHARCOT J M,joffroy A.

Deux cas d'atrophies musculaire avec lésions de la substance grise et des faisceaux antérolatéraux de la moelle épiniere.

Archives de physiologie 1869 ;2 :354.744novembre

17. 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(3):365-73.

18. DEJERINE J.

Anatomie des centres nerveux.

Rueff et compagnie, Paris. 1895 Tome I; voll:79-84

19. Delmas, A

Voies et centres nerveux

Paris, Masson 1975

10^e édition : 58-59-81

20. Danon O

Syringomyélie

Presse Med. 2007; 36, n°10,CAH2: 1516–7

21. 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(11):1524-34.

22. Dickenson AH, Matthews EA, Suzuki R.

Neurobiology of neuropathic pain: mode of action of anticonvulsants.

Eur J Pain 2002;6(suppl A):51-60.

23. Emery E, Hart-Legrand C, Hurth M, Metral S

Corrélation entre déficits Clinique, potentiels évoqués moteurs et sensitifs et aspects radiologiques à l'IRM dans la syringomélie malformative. A propos de 27 cas. Neurophysiol Clin 1998 ; 28(1) : 56-72

24. Eide PK, Stubhaug A, Stenehjem AE.

Central dysesthesia pain after traumatic spinal cord injury is dependent on N-methyl-D-aspartate receptor activation

Neurosurgery 1995;37, n°6:1080-7.

25. Faiz F., El Yazami O., Souirti Z., El Midaoui A., El Youbi R., Messouak O., Belahsen F.

Hémianhidrose révélatrice d'une malformation de la charnière cervico-occipitale avec syringomyélie

Rev Neurol (Paris) 2007 avril, 163, n°4, suppl 1 :124

26. Fujii K, Natori Y, Nagakaki H, Fukui M.

Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. Neurol Surg 1991;36(4):281-5.

27. Firsching R, Sanker P.

MRI follow-up in syringomyelia. Observation from twelve cases. Acta Neurochir (Wien) 1993;123(3-4):206-7.

28. Gardner WJ, Goodall RJ.

The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. J Neurosurg 1950, 7, n°3:199-206.

29. Hurth M, Parker F.

History, controversy and pathogenesis
Neurochirurgie 1999 june ; 45 suppl1: 138-57

30. Hallopeau, H.

Contribution à l'étude de la sclérose diffuse périépendymaire
Gaz. Med, Paris, 1870, 25, n°2 :394

31. Ichiro Yabe *, Seiji Kikuchi, Kunio Tashiro

Familial syringomyelia: the first Japanese case and review of the literature
Clinical Neurology and Neurosurgery 2002 Dec, 105(1): 69-71

32. Kyoshima K, Bogdanov EI.

Spontaneous resolution of syringomyelia: report of two cases and review of the literature.

Neurosurgery 53(3)sept,2003pg:762-8. Jack CR Jr, Kohmen E, Onofrio BM.

33. Kahler . O

Casuistische Beiträge

Revue medicine Prague Medicinische Wochenschrift 1888, 7(42): 413-415

34/. Lkonardl JC, Morinl C, Chopinz D, Redondoy A, Ouahes O, Dhellemmes P, Fayada P, Plais PY, Ruzic JC;

Syringomyelie et scoliose de l'enfant : l'imagerie au service de la clinique devant une scoliose apparemment idiopathique

Ann RC adaptation Mcd Phys, Mai 1999 ; 42, n°4 : 21 -22.

35. Leijon G, Boivie J.

Central post-stroke pain - a controlled trial of amitriptyline and carbamazepine

Pain, Suede 2003 Mars;36(1):27-36.

36. 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 Royaume Uni 2004 April, 29(7):743-51.

37. Leyden , E : Virchow

Klinik der Ruckenmarkskrankheiten, Berlin,

A. Hirschwald, 1875 ;vol.2,pt. 1.3:155

38. Mallinger B, Marson F, Sévely A, Loubes-Lacroix F, Catalaa I et

Manelfe C Résolution spontanée d'une cavité syringomyélique dans le cadre d'une malformation de Chiari I chez un enfant : à propos d'un cas

J Radiol 2004;85(11):1943-6

39. Oppenheim

Contribution à l'étude de la topographie des troubles sensitifs « Emile André, Eugene »

G. Masson 1902 Paris serie 3, Tome7 : 28-74

40. N.AGHAKHANI, Parker F, Tadie M

Syringomyélie et anomalie de Chiari

Neurochirurgie 1999 june ; 45 suppl.1 :23-36

41. OLDFIELD EH, MURASZKO K. PATRNONAS NJ

Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of cerebellar tonsils.

J neurosurg 1994 jan; 80(1) : 3-15

42. Parker F. Aghakhani N., Attal N., Wolf S.

Malformations de la charnière crânio cervicale et syringomyélie,
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Neurologie, 17-077-A-10-2006.

43. Penisson -Besnier.I

Myopathie distal

Revue neurologique 2004 february ,vol 160 ,issu2 ,n°211-216

44. Pech-Gourg G, Paz-Paredes A, Scavarda D, Lena G;

Malformation de Chiari I et syringomyélie chez l'enfant : revue d'une série de 40 cas traités par décompression de la charnière crâniocervicale

Neurochirurgie 2009, 55, n°1: 492–509

45. 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. March 27

46. Robninet.E, Audoin.B, Malikova.I ,Reuter.F

Etude de la plasticité cérébrale structural induite par laréducation de la sclerose en plaque

Revue neurologique 2012 janvier, vol 168 supplement 1,n° s1-s33

47. Ranque.B , Abel.L ,Alcais .A

Les Antibiotiques

Revue maladies infectieuses 2007 mai, vol 9, issu 2,n°99-114

48.Simon T;

Beitrage zur pathologie und pathologischen Anatomie des central nervensystems, Arch. F. psychiat 1875, 5 :108-163

49. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I/ Syringomyelia complex - Preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration.

Neurosurgery 1994;35:874-85.

50. Sindrup SH, Jensen TS.

Efficacy of pharmacological treatment of neuropathic pain: an update and effect related to mechanism of drug action.

Pain Dec 1999;81(3):389-400.

51. SCHULTZE F.

Beitrage zur pathologie und pathologischen Anatomie des centralen Nervensystem

Ueber Spalt-, Hohlen- und Gliombildung im Ruckenmark und in der Medulla oblongata.

Virchows Archiv fur pathologische Anatomie und Physiologie und fur klinische medicin. Berlin Von G. Reimer 1882; Band 87; Drittes heft (1 Marz 1882): 510-540

52. Siddall PJ, Molloy AR, Walker S, Mather LE, Rutkowski SB, Cou-sins MJ.

The efficacy of intrathecal morphine and clonidine in the treatment of pain after spinal cord injury.

Anesth Analg 2000;91:1493-8.

53. Tadié M., Hurth M., Aghakhani N., Attal N., Brugières P., Catala M., David P, Doyon D., Hort-legrand C. Marthe J.F., Parker F., Zerah M.

La syringomyélie ou Canal central persistant

Neurochirurgie 1999, 45(suppl 1):9-22;130-137

54. Tasker RR, Gervasio FR, DeCarvalho TC, Dolan EJ.

Intractable pain of spinal cord origin: clinical features and implications for surgery.

J Neurosurg 1992;77(3):373-8.(8.16) Mitchell SW

55. Versari PP, D'Aliberti G, Talamonti G, Collice M.

Foraminal syringomyelia: suggestions for a grading system.

Acta Neurochir (Wien) 1993;125(1-4):97-104.

56. Vestergaard K, Andersen G, Gottrup H, Kristensen BT, Jensen TS.
Lamotrigine for central poststroke pain: a randomized controlled trial.
Neurology 2001;56:184-90.

57. Westphal,

Archives de médecine expérimentale et d'anatomie volume 12 page 514, 519,
529

58. William B.

A critical appraisal of drainage in syringomyélie
J Neurosurg 1995,8233:1-10 (1999,173 n°2 : 487-9

59. Y Iwasaki. K Hida .Koyanagi I,Y Sawamura ABE H.

Surgical indications and results of foramen magnum decompression versus
syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I
malformation

Neurosurgery Oct 1995, 37(4): 673-9

60.Zimmerman RD.Manning j j.Deck et al : MR

Imaging of syringomyelia and hydromyélie.

AJNR 1985,6:221-228

SERMENT D'HIPPOCRATE

« En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples,
je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la
probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un
salaire au dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui
s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon
état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs
enfants l'instruction que j'ai reçu de leurs pères.

Que les Hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes
promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprise de mes confrères si j'y
manque. »

PERMIS D'IMPRIMER

Vu :

Le Président du jury

Vu :

Le Doyen de.....

Vu et Permis d'imprimer

Pour le Recteur, Président de l'Assemblée d'Université Cheikh Anta Diop de Dakar et par
délégation

Le Doyen

