



Thèse de Doctorat en Sciences Médicales

Place du traitement chirurgical dans les syringomyélias malformatives, traumatiques et post infectieuses



Présentée par : **Docteur SI ALI Ismail**
Sous la direction du **Pr BOUAITA Kamel**



Jury

Président du Jury

Pr TLIBA Souhil

Professeur

faculté de médecine de Blida

Membres du Jury

Pr MELIANI Abdelmadjid

Professeur

faculté de médecine de Blida

Pr AICHAOUI Faycel

Professeur

faculté de médecine d'Alger

Pr ATROUNE Lynda

Professeur

faculté de médecine d'Alger

Année 2024

REMERCIEMENTS

REMERCIEMENTS

A Mon Directeur de Thèse

Professeur BOUAITA Kamel

Professeur en Neurochirurgie Faculté de médecine de Blida

Nuls remerciements ne sauraient exprimer ma gratitude envers vos efforts de disponibilité, d'écoute, d'encouragement et d'aiguillage qui m'ont permis de mener à terme mon travail de thèse.

Avec vous j'ai compris que la neurochirurgie était un Art et une grande discipline, vous m'avez appris l'essentiel de la neurochirurgie.

J'ai apprécié vos compétences scientifiques, techniques et humaines.

Votre rigueur et votre sens de la gestion, font de vous une référence et une grande école en neurochirurgie dans notre pays.

Travaillez au sein de votre équipe a amplifié ma motivation pour le choix du sujet de thèse.

Vous avez toujours œuvré dans le sens de l'amélioration de la qualité de prise en charge des malades en étant synchrone avec les avancées de la médecine moderne. Veuillez accepter, monsieur, l'assurance de mon estime, de ma haute considération et de mon profond respect.

Au Président du Jury

Professeur TLIBA Souhil

Professeur en neurochirurgie Faculté de médecine de Blida

Vous me faites un grand honneur en ayant accepté la présidence du jury de ma thèse.

Je vous remercie pour l'intérêt que vous avez bien voulu porter à mon travail.

Vous représentez un exemple et une référence en neurochirurgie dans notre pays.

Vos remarques et vos critiques concernant mon travail sont une valeur ajoutée à mon travail.

Vous êtes un guide et un exemple dans notre discipline et en sciences médicales.

Vos qualités humaines, votre spontanéité et votre simplicité exemplaire ne peuvent que vous valoir l'estime de tous.

Recevez Monsieur, l'expression de ma haute considération et de mon profond respect.

Au Membre du Jury

Professeur MELIANI Abdelmadjid

Professeur en neurochirurgie Faculté de médecine de Blida

Vos qualités humaines et professionnelles m'ont aidé à rapidement intégrer l'équipe de neurochirurgie de EHS Cherchell, vous étiez comme un grand frère pour moi.

Votre sens du détail et votre amour pour la discipline ont été un exemple pour moi et pour chaque élément qui intégrait cette grande équipe

C'est un très grand honneur d'avoir accepté de juger mon travail avec tant de sympathie avant même de le lire.

Vos encouragements m'ont permis d'avancer durant ces années

Nuls mots ne peuvent exprimer ma gratitude.

Recevez Monsieur, l'expression de mes remerciements les plus sincères et de ma profonde estime.

Au Membre du Jury

Professeur AICHAOUI Faycel

Professeur en neurochirurgie Faculté de médecine d'Alger

Vous avez accepté avec beaucoup d'amabilité et sans hésitation de juger ce travail.
Merci à vous pour le temps que vous avez consacré à me relire, pour votre compétence qui a contribué à l'amélioration de ce document. Recevez Monsieur, l'expression de mes sincères remerciements et de mon profond respect.

Au Membre du Jury

Professeur ATROUNE Lynda

Professeur en neurochirurgie Faculté de médecine d'Alger

Je vous suis extrêmement reconnaissant que vous ayez accepté de faire partie de mon jury de thèse.
C'est un très grand honneur d'avoir accepté de juger mon travail avec tant de de sympathie avant même de le lire.
Je vous remercie pour l'intérêt que vous avez bien voulu porter au sujet.
Recevez Madame, l'expression de ma gratitude et de mon profond respect.

Dédicaces

A Mes chers Parents qui m'ont tout appris. Ils m'ont montré que l'amour et le partage, le don de soi et le sacrifice pour les causes justes sont les objectifs de la vie. Ils m'ont toujours dit que le savoir, la rigueur, le sens de la responsabilité et la maîtrise professionnelle sont les seuls moyens pour pratiquer les sciences médicales. Puisse dieu les protèges.

A Ma chère Femme Khadidja, mon compagnon et mon cheval de bataille, tu m'as accompagné durant toutes ces années en étant le moteur et le cœur battant de toutes les entreprises familiales et professionnelles, tout le mérite te revient.

A Mes chers enfants, Youcef et Hamza, vous êtes la lumière de ma vie, que dieu vous protège.

A Mes frères et sœurs, notre amour et notre complicité, sont un bien inestimable que dieu nous a accordé. Que dieu vous protège tous, vous ainsi que vos enfants.

A Monsieur le Doyen de la Faculté de Médecine, Professeur Mohammed Ryad, je ne vous remercierai jamais assez pour votre accueil, votre confiance et vos précieux conseils. Vous avez été toujours là pour chaque membre de votre équipe. Votre savoir et votre sagesse font de vous le meilleur leader ship. Que Dieu vous protège.

A Monsieur Maazia Abdelkader, j'ai découvert en toi un frère et un ami. Je ne te remercierai jamais assez pour ton aide précieuse et inestimable pour l'aboutissement de ce travail.

Au professeur Kouadria Rabah, Chef de service de neurochirurgie de Mostaganem, dès notre première collaboration au CHU Sidi Bel Abbès, vous m'avez toujours prodigué des conseils pour la progression de ma carrière. Vous voilà encore une fois présent pour apporter les modifications et les corrections nécessaires pour améliorer mon travail.

Au professeur Benbernou Soumia, Chef de service de Réanimation, qui m'a aidé à finaliser ce travail.

Au Professeur Kambbouche Fouzia, ma sœur, notre collaboration est source d'apprentissage et de développement pour moi. Merci infiniment pour ton soutien et tes conseils

A Mes amis les neurochirurgiens ;

Dr Krimeed Morad, le frère et ami, notre amitié est précieuse.

Dr Tianti Mohammed, mon ami et mon binôme avec qui je partage l'amour de la neurochirurgie et surtout le sens de la responsabilité envers les malades.

Dr Mati Adel, même si nous ne travaillons plus ensemble, sache que j'ai une grande estime pour toi.

A Mon Grand frère, le coordinateur de service de neurochirurgie de Mostaganem, Monsieur Bouazza Djilali, tu représentes un des piliers du service, merci pour ton aide, ton amitié et ton soutien.

A Mes amis de Cherchell ; en particulier Jallel,

A Mes amis de Mostaganem ; Islam, Kacem et Abdallah.

A tous mes aînés et maîtres avec qui j'ai eu le privilège de travailler et de qui j'ai appris l'essentiel : "L'intérêt et la sécurité du malade avant tout".

A toute l'équipe du service de Neurochirurgie du EHS Cherchell ; chirurgiens, AMAR, personnel paramédical et agents.

A tous mes confrères et consœurs particulièrement les neurochirurgiens.

SOMMAIRE

ABRÉVIATIONS

LISTE DES FIGURES

LISTE DES TABLEAUX

LISTE DES DIAGRAMMES

PARTIE THÉORIQUE

1	- INTRODUCTION.....	1
2	- HISTORIQUE DE LA SYRINGOMYELIE	3
2.1	Les premières études cliniques	3
2.2	Les controverses pathogéniques :.....	4
2.3	Les propositions thérapeutiques :	5
3	- ANATOMIE DESCRIPTIVE	7
3.1	Le système ostéoligamentaire	8
3.1.1	Ostéologie	8
3.1.1.1	L'os occipital :	8
3.1.1.2	L'Atlas :	11
3.1.1.3	L'Axis :	12
3.1.2	Le complexe ligamentaire.....	14
3.2	Biomécanique de la charnière occipito-vertébrale :	15
3.3	Les structures nerveuses :	16
3.3.1	Le bulbe :	16
3.3.2	Le cervelet :	19
3.3.3	Les nerfs cervicaux :	21
3.4	Les structures vasculaires	22
3.4.1	Les structures artérielles :	22
3.4.2	Le système veineux :	27
3.5	La moelle épinière :	30
3.5.1	Forme et limite	30
3.5.2	Rapports méningés :	32
3.5.3	Configuration externe	33
3.5.4	Configuration interne	34
3.5.5	Systématisation	38
3.5.6	Vascularisation.....	43
3.5.7	Étude du liquide céphalo-rachidien « LCR ».....	46
4	- ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA CAVITÉ SYRINGOMYÉLIE ET LES LÉSIONS MALFORMATIVES ASSOCIÉES :	48
4.1	La cavité syringomyélique :	48
4.2	La moelle épinière :	51

4.3	Les anomalies nerveuses :	51
4.3.1	La malformation de Chiari :	52
4.3.2	La malformation de DANDY-WALKER :	60
4.4	Les anomalies osseuses :	62
5	- ETHIOPATHOGÉNIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DE LA SYRINGOMYÉLIE FORAMINALE ET NON FORAMINALE :	67
5.1	La conception hydrodynamique :	69
5.1.1	Le concept d'un écoulement du quatrième ventricule dans le canal central	70
5.1.1.1	Théorie hydrodynamique de Gardner :	70
5.1.1.2	Théorie de dissociation de pression de Williams :	72
5.1.2	Concept de débit transparanchymateux du LCR	75
5.1.2.1	Théorie d'Aboulker (la conception de l'effet charnière)	75
5.1.2.2	La théorie de l'effet piston proposée par Oldfield :	76
5.2	La théorie des dynamiques des fluides (au niveau de la jonction cranio-vertébrale) : une nouvelle perspective	80
5.3	Hypothèse de l'instabilité atlanto-axiale :	81
5.4	Implication de la biologie moléculaire « l'aquaporines »	82
5.5	Autres hypothèses	83
5.5.1	La conception dysembryologique :	83
5.5.2	La conception dysraphique :	83
5.5.3	La conception vasculaire :	84
5.5.4	Hypothèse sécrétoire :	83
5.5.5	Hypothèse de traction de la moelle épinière :	84
5.5.6	Hypothèse hématomyélique :	84
5.5.7	Hypothèse ischémique :	85
5.5.8	La perturbation de la barrière hémato-médullaire :	85
5.5.9	Hypothèse du fluide interstitiel :	86
6	- ÉPIDÉMIOLOGIE :	88
6.1	Age :	88
6.2	Sexe :	88
7	- MANIFESTATIONS CLINIQUES :	89
7.1	Délai diagnostique :	89
7.2	Les circonstances de découverte :	89
7.3	Forme de description	91
7.3.1	La dissociation thermo-algique :	92
7.3.2	Les troubles trophiques	92
7.3.3	Amyotrophie :	93
7.3.4	Les troubles moteurs :	94
7.3.5	Les arthropathies :	95
7.3.6	Déformation rachidienne :	96
7.3.7	Autres signes cliniques : (L'atteinte des voies longues)	96
7.3.8	La syringobulbie :	97

7.3.9	Les formes symptomatiques :	99
7.3.10	Les formes cliniques en rapport avec une anomalie de la jonction cervico-occipitale :	99
7.3.11	La syringomyélie post-infectieuse	100
7.3.12	La syringomyélie post-traumatique.....	100
8	- IMAGERIE :	101
8.1	Radiographie standard :	102
8.2	La tomodensitométrie :	103
8.2.1	L'aspect de La cavité syringomyélique :	104
8.2.2	Aspects des lésions associées à la syringomyélie	106
8.2.2.1	Aspects des lésions nerveuses :	106
8.2.2.2	Aspects des malformations osseuses :	107
8.3	Imagerie par résonance magnétique :	110
8.3.1	Aspect de la cavité syringomyélique :	116
8.3.2	Aspect de la moelle épinière :	119
8.3.3	Aspects des lésions associées à la syringomyélie :	119
8.3.3.1	Aspects des lésions nerveuses :	119
8.3.3.2	Aspects des lésions osseuses de la charnière cervico-occipitale :	125
8.4	Myélographie	125
9	- ÉTUDES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES	127
9.1	L'électroneuromyogramme (ENMG)	127
9.2	Les potentiels évoqués somesthésiques (PES) et les potentiels évoqués moteurs (PEM).....	127
9.3	Aspects électrophysiologies des lésions causées par la syringomyélie	129
10	- MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES :	132
10.1	Buts et principes :	132
10.2	Indications :	133
10.3	Les différentes approches chirurgicales dans le traitement de la syringomyélie :	135
10.3.1	Les approches chirurgicales de la syringomyélie foraminale :	135
10.3.1.1	Les approches chirurgicales dans les malformations de Chiari	135
10.3.1.2	Approches chirurgicales dans les impressions basilaires :	147
10.3.1.3	Approches Chirurgicales dans les arachnoïdites du foramen magnum :	155
10.3.2	Approche chirurgicale de la syringomyélie non foraminale :	157
10.3.3	La dérivation ventriculaire :	166
10.4	Résultats chirurgicaux et complications.....	168
11	- ÉVOLUTION ET PRONOSTIC	175
12	- CONCLUSION	176

PARTIE PRATIQUE

1 - ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE ET ARGUMENTAIRE :	178
2- OBJECTIFS :	179
2.1 Objectif principal :	179
2.2 Objectifs secondaires :	179
3- PATIENTS ET MÉTHODES	180
3.1 Type, lieu et période d'étude	180
3.2 Population d'études et critères d'inclusion :	180
3.2.1 Critères de non inclusion :	180
3.2.2 Critères d'exclusion :	180
3.2.3 Critère de jugement :	180
3.3 L'analyse statistique	181
3.4 Déroulement de l'étude :	181
4 - RÉSULTATS	182
4.1 Schéma d'étude	182
4.2 Facteurs épidémiologiques	183
4.2.1 Répartition des patients en fonction du Sexe :	183
4.2.2 Répartition des patients en fonction de l'Age	184
4.3 Délai du Diagnostic de la syringomyélie :	186
4.4 Les manifestations cliniques :	187
4.4.1 Les antécédents :	187
4.4.2 Symptomatologie révélatrice :	188
4.5 Données de l'examen clinique :	193
4.6 Données de l'imagerie :	196
4.6.1 Les anomalies osseuses :	196
4.6.2 Les malformations nerveuses	198
4.6.3 La cavité syringomyélique :	200
4.7 L'exploration électrophysiologique :	205
4.8 Les différentes approches chirurgicales	206
4.9 Les cas illustratifs :	209
4.10 Résultats post opératoire	219
4.10.1 Résultats cliniques	219
4.10.2 Complications et mortalité	222
4.10.3 Les résultats radiologiques :	226
5 - LA DISCUSSION	236
5.1 L'épidémiologie	236
5.2 Diagnostic clinique	239

5.3	Diagnostic étiologique par l'imagerie :	246
5.4	Les approches chirurgicales :	249
5.5	Les résultats post opératoires :	256
5.5.1	Les résultats cliniques	256
5.5.2	Les résultats radiologiques	260
5.5.3	Les complications	262
6	- CONCLUSION	266
7-	ALGORITHME DE LA PEC DE LA SYRINGOMYÉLIE	268
8-	BIBLIOGRAPHIE	269
	FICHE TECHNIQUE	296
	RÉSUMÉ	298

ABRÉVIATIONS

AOP	:	Aquapontine
CM	:	Chiari Malformation
CM-0	:	Chiari malformation type 0
CM-I	:	Chiari Malformation type I
DCC	:	Décompression Crânio-Cervicale
DEM	:	Décompression du Foramen Magnum
DFM	:	Décompression du Foramen Magnum avec plastie durale
DEMT	:	Décompression du Foramen Magnum avec tonsillectomie
ESA	:	Espaces Sous Arachnoïdiens
ESAPM	:	Espaces Sous Arachnoïdiens Péri Médullaires
FCP	:	Fosse Cérébrale Postérieure
FM	:	Foramen Magnum
LCR	:	Liquide Céphalo-rachidien
MCOV	:	Malformation de la charnière occipito-vertébrale
POE	:	Protubérance occipitale externe
POI	:	Protubérance occipitale interne
SNC	:	Système nerveux central
SNP	:	Système nerveux périphérique
V4	:	Quatrième ventricule

LISTE DES FIGURES

FIGURE 1. VUE POSTÉRIEURE DE LA FCP (MISE EN ÉVIDENCES DES STRUCTURES OSSEUSES NERVEUSES ET VASCULAIRES) [34].....	8
FIGURE 2. OS OCCIPITAL, FACE EXOCRÂNIENNE [36] [35]	10
FIGURE 3. OS OCCIPITAL, FACE ENDOCRÂNIENNE [36]	10
FIGURE 4. LES STRUCTURES OSSEUSES IMPLIQUÉS DANS LA JONCTION CRANIO-CERVICAL [35]	11
FIGURE 5. ATLAS [35].....	11
FIGURE 6. AXIS [35]	13
FIGURE 7. COMPLEXE LIGAMENTAIRE DE LA JONCTION CERVICO-VERTÉBRALE [35].....	15
FIGURE 8. COUPE SAGITTALE PARAMÉDIANE DE FCP [33]	17
FIGURE 9. VUE POSTÉRIEURE DU TRONC CÉRÉBRAL	18
FIGURE 10. VUE LATÉRALE DU TRONC CÉRÉBRAL	18
FIGURE 11. VUE POSTÉRIEURE DU TRONC CÉRÉBRAL [54]	18
FIGURE 12. CONFIGURATION EXTERNE FIGURE 13. LES LOBULES DU CERVELET, DE CERVELET, VUE SUPÉRIEURE [33] , VUE DE LATÉRALE DROITE [33].....	20
FIGURE 14. DIVISION FONCTIONNELLE DU CERVELET SELON LARSELL [33]	20
FIGURE 15. VUE POSTÉRIEURE DE LA FCP [33]	21
FIGURE 16. VUE POSTÉRIEURE FIGURE 17. VUE POSTÉRO-LATÉRALE	22
FIGURE 18. LES STRUCTURES ARTÉRIELLES DE LA JONCTION CRANIO-VERTÉBRALE	24
FIGURE 19. ARTÈRE MÉNINGÉE ANTÉRIEURE PROVENANT DE V2 [56].....	27
FIGURE 20. SINUS DURAUX DE LA FOSSE CÉRÉBRALE POSTÉRIEURE ET DU FORAMEN MAGNUM [64]	29
FIGURE 21. RELATION DU SYSTÈME VEINEUX AVEC LE FORAMEN MAGNUM [63]	30
FIGURE 22. VUE SUPÉRIEURE DES SINUS DURAUX ENTOURANT LE FORAMEN MAGNUM[47]	30
FIGURE 23. MOELLE ÉPINIÈRE: FORME ET LIMITE EXTERNE [53]	31
FIGURE 24. MOELLE ET MÉNINGE , VUE ANTÉROLATÉRALE [53]	33
FIGURE 25. CONFIGURATION EXTERNE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE [53]	34
FIGURE 26. CONFIGURATION INTERNE FIGURE 27. CONFIGURATION INTERNE	36
FIGURE 28. CONFIGURATION INTERNE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE: CONCEPTION CLASSIQUE ET CONCEPTION DE REXED [73]	36
FIGURE 29. FONCTION ET LOCALISATION DES COUCHES DE REXED [69]	37
FIGURE 30. CONFIGURATION INTERNE DE LA SUBSTANCE BLANCHE [74].....	38

FIGURE 31. SEGMENTATION DE LA MOELLE ÉPINIÈRE AVEC LEURS PRINCIPALES FONCTIONS [77].....	39
FIGURE 32. LE REFLEXE IPSILATÉRAL DE FLEXION [78]	40
FIGURE 33. IMAGES ILLUSTRATIFS DE CENTRE DE STIMULATION ET DE RÉGULATION MOTRICE [78]	41
FIGURE 34. VASCULARISATION ARTÉRIELLE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE [53]	45
FIGURE 35. VASCULARISATION VEINEUSE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE [79]	46
FIGURE 36. CIRCULATION DU LCR [82]	47
FIGURE 37. COUPES TRANSVERSALES DE MOELLE ÉPINIÈRE AVEC SYRINGOMYÉLIE.....	49
FIGURE 38. SCHÉMA ILLUSTRATIF DES PRINCIPAUX TYPES DE SYRINGOMYÉLIES SELON FERNANDEZ [89]	50
FIGURE 39. IMAGES MONTRENT LA LIGNE DE MCRAE (CHIARI TYPE 1) [57] [67]	54
FIGURE 40. IRM CÉRÉBRO-MÉDULLAIRE , PONDÉRATION T2 [90]	57
FIGURE 41. IRM CÉRÉBRO-MÉDULLAIRE PONDÉRÉE EN T2 [90].....	58
FIGURE 42. MALFORMATION DE CHIARI TYPE II [90]	59
FIGURE 43. MALFORMATION DE CHIARI TYPE III [129].....	60
FIGURE 44. MALFORMATION DE DANDY WELKER [145].....	61
FIGURE 45. IMPRESSION BASILAIRE [89].....	63
FIGURE 46. DIFFÉRENTES LIGNES DE LA BASE DE CRANE [35]	64
FIGURE 47 ASSIMILATION DE L'ATLAS [35].....	64
FIGURE 48. LES MALFORMATIONS ODONTOÏDIENNES [154]	65
FIGURE 49 SCHÉMAS ILLUSTRATIF DE LA FORMATION DE LA SYRINGOMYÉLIE	72
FIGURE 50 POSITION DU PATIENT ET NIVEAUX DE RÉFÉRENCE LORS DES ENREGISTREMENTS DE PRESSION, SELON WILLIAMS [202]	74
FIGURE 51 RÉSUMÉ DES VALEURS POUR LES ENREGISTREMENTS "NORMAUX" (32 ENREGISTREMENTS) SELON WILLIAMS[202].....	75
FIGURE 52 SCHÉMAS ILLUSTRATIF DE LA FORMATION DE LA SYRINGOMYÉLIE SELON LA THÉORIE PROPOSÉE PAR ABOULKER, BALL ET DAYAN (CONCEPTION DE L'EFFET CHARNIÈRE) [90].....	76
FIGURE 53. SCHÉMAS ILLUSTRATIF DE LA FORMATION DE LA SYRINGOMYÉLIE SELON LA THÉORIE L'EFFET PISTON PROPOSÉE PAR OLDFIELD [90] [213] [214].....	78
FIGURE 54. SCHÉMA ILLUSTRATIF DU FLUX PÉRI VASCULAIRE DU LCR À PARTIR DE L'ESPACE SOUS-ARACHNOÏDIEN [175] [212]	78
FIGURE 55. SCHÉMA ILLUSTRATIF D'UN EFFET VALVULAIRE DU FLUX PÉRI VASCULAIRE (PROPRIÉTÉ PULSATILE) [90].....	79

FIGURE 56. SCHÉMA ILLUSTRATIF MONTRE LA DISTENSION D'UNE SYRINX PRÉEXISTANTE (POST TRAUMATIQUE OU POST INFECTIEUSE) SELON WILLIAMS	80
FIGURE 57. SCHÉMA ILLUSTRATIF DE LA THÉORIE DE LA PERTURBATION DE LA BARRIÈRE HÉMATO-MÉDULLAIRE [90]	86
FIGURE 58. HYPOTHÈSE DU FLUIDE INTERSTITIEL [240]	87
FIGURE 59. SCORE ASIA [249] FIGURE 60. QUESTIONNAIRE DN4	91
FIGURE 61. ASPECT DES DOIGTS DANS UN CAS DE MALADIE DE MORVAN [257]	93
FIGURE 62. ATTITUDE DE LA MAIN FIGURE 63. ATTITUDE DE LA MAIN	94
FIGURE 64. IMAGE RADIOGRAPHIQUE SIMPLE D'UNE SCOLIOSE DORSO-LOMBAIRE	102
FIGURE 65. IMAGE RADIOGRAPHIQUE SIMPLE D'UN RACHIS CERVICAL SUPÉRIEUR (MISE EN ÉVIDENCE UNE ASSIMILATION ATLANTO-OCCIPITALE) [138]	103
FIGURE 66. RADIOGRAPHIE DE PROFIL [138] FIGURE 67. RADIOGRAPHIE DE PROFIL	103
FIGURE 68. TDM CERVICALE MONTRE UNE CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	105
FIGURE 69. TDM DE LA JONCTION CRANIO-CERVICALE MONTRE UNE MALFORMATION DE CHIARI (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	106
FIGURE 70. TDM CÉRÉBRALE MONTRE UNE MALFORMATION DE DANDY WALKER	107
FIGURE 71. SCHÉMA ILLUSTRATIF FIGURE 72. IMPRESSION BASILAIRE [138]	108
FIGURE 73. LA LIGNE BIMASTOÏDIENNE [138]	109
FIGURE 74. DIFFÉRENTES LIGNES ET ANGLES SUR LA RADIOGRAPHIE, TDM ET IRM	109
FIGURE 75. SCHÉMA ILLUSTRATIF DE LA JONCTION CRANIO-CERVICALE POUR EXPLIQUER LA DÉTECTION DU MOUVEMENT DU LCR PAR IRM DE FLUX [90]	111
FIGURE 76. IRM DE FLUX MONTRE UNE SYRINGOMYÉLIE PRIMAIRE [90]	113
FIGURE 77. SCHÉMA ILLUSTRATIF DE MOUVEMENT DU LCR À TRAVERS LE FORAMEN MAGNUM CHEZ UN SUJET NORMALE [214]	113
FIGURE 78. SCHÉMA ILLUSTRATIF DE MOUVEMENT DU LCR À TRAVERS LE FORAMEN MAGNUM CHEZ UN SUJET QUI PRÉSENTE UNE MALFORMATION DE CHIARI TYPE 1 [214]	113
FIGURE 79. IRM DE FLUX OU CONTRASTE DE PHASE PRÉOPÉRATOIRE [90]	114
FIGURE 80. IRM DE FLUX OU CONTRASTE DE PHASE PRÉOPÉRATOIRE [90]	114
FIGURE 81. TRACTOGRAPHIE MÉDULLAIRE CENTRÉE SUR UNE CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE [288]	115
FIGURE 82. SCHÉMA ILLUSTRATIF MONTRE COMMENT L'INDICE VAQUERO EST PRIS	117
FIGURE 83. IRM CÉRÉBRO-CERVICALE MONTRE UNE CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	118

FIGURE 84. IRM CÉRÉBRO-CERVICALE MONTRE LES DIFFÉRENTES MESURES DE LA FCP [108].....	121
FIGURE 85. IRM CÉRÉBRO-MÉDULLAIRE MONTE UNE CHIARI TYPE 0 [108]	122
FIGURE 86. CHIARI TYPE 1 [298]	123
FIGURE 87 UNE MALFORMATION DE CHIARI 1,5 [90].....	124
FIGURE 88. IRM CÉRÉBRO-MÉDULLAIRE MONTRE UNE SYRINGOMYÉLIE COMMUNICANTE[300]	125
FIGURE 89. UNE MYÉLOGRAPHIE MONTRE UNE CAVITÉ SYRINGOMYÉLQUE [90]	126
FIGURE 90. TRACÉ D'UN POTENTIEL ÉVOQUÉ SOMESTHÉSIQUE (PES) DU NERF TIBIAL POSTÉRIEUR [314]	130
FIGURE 91. TRACÉ D'UN POTENTIEL ÉVOQUÉ SOMESTHÉSIQUE (PES) DU NERF MÉDIAN [306]	131
FIGURE 92. TRACÉ D'UN POTENTIEL ÉVOQUÉE MOTRICE (PEM) [306]	131
FIGURE 93. POSITION PEROPÉRATOIRE DU MALADE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	136
FIGURE 94. IMAGE PEROPÉRATOIRE DES DIFFÉRENTES ÉTAPE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE[347].....	137
FIGURE 95. IMAGE PEROPÉRATOIRE D'UNE CRANIECTOMIE SOUS OCCIPITALE, LAMINECTOMIE DE C1 ET L'OUVERTURE DE FEUILLET EXTERNE DE LA DURE MÈRE [346].....	138
FIGURE 96. SCHÉMA ILLUSTRATIF DES DIFFÉRENTES TECHNIQUES D'OUVERTURE DE LA DURE MÈRE [350] [90]	139
FIGURE 97. IMAGE PEROPÉRATOIRE DE LA FCP APRÈS OUVERTURE DE LA DURE MÈRE [347].....	140
FIGURE 98. SCHÉMA ILLUSTRATIF DES DIFFÉRENTES ÉTAPES DE LA RÉSECTION AMYGDALIENNE [353].....	141
FIGURE 99. VUE PEROPÉRATOIRE D'UNE FERMETURE DE LA DURE MÈRE PAR UNE DURA PLASTIE [347].....	142
FIGURE 100. VUE PEROPÉRATOIRE D'UNE CRANIOPLASTIE SOUS-OCCIPITALE EXPANSIVE AVEC UNE TENTE DURALE ASSISTÉE PAR UN TREILLIS EN TITANE [347]	142
FIGURE 101. DÉCOMPRESSION DU FORAMEN MAGNUM ASSISTÉ PAR ENDOSCOPIE.....	144
FIGURE 102. APPROCHE CHIRURGICALE D'UNE DÉCOMPRESSION D'UNE MALFORMATION DE CHIARI TYPE 2 [358]	145
FIGURE 103. IRM PRÉ ET POSTOPÉRATOIRE D'UNE CHIRURGIE D'UNE CHIARI TYPE 2	146
FIGURE 104. DÉFÉRENTES TECHNIQUES DE FIXATION OCCIPITO-CERVICALE [366]	148
FIGURE 105. IMAGES ILLUSTRATIFS DES DIFFÉRENTES MANŒUVRES DE TRACTION	149

FIGURE 106. SCHÉMA ILLUSTRATIF D'UNE FIXATION C1-C2 SELON LA TECHNIQUE DE HARMS [368].....	151
FIGURE 107. DIFFÉRENTES ÉTAPES D'UNE FIXATION OCCIPITO-CERVICALE [366].....	152
FIGURE 108. SCHÉMA ILLUSTRATIVE DE LA MISE EN PLACE DE VIS TRANS-ARTICULAIRE C1–C2 SELON LA TECHNIQUE DE MAGERL [35]	153
FIGURE 109. SCHÉMA ILLUSTRATIF DE LA MISE EN PLACE MISE EN PLACE DE VIS TRANSLAMINAIRE DE C2 CROISÉES BILATÉRALES [35].....	153
FIGURE 110. RÉSULTATS POST OPÉRATOIRE D'UNE IMPRESSION BASILAIRE [90]	154
FIGURE 111. L'IRM EN PONDÉRATION T1, T2 MONTRANT UNE ARACHNOÏDITE DU FORAMEN MAGNUM [90].....	156
FIGURE 112. CATHÉTÉRISME DE L'AQUEDUC DE SYLVIUS [344]	157
FIGURE 113. ÉCHOGRAPHIE TRANS AXIALE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE [377].....	158
FIGURE 114. VUE PEROPÉRATOIRE MONTRANT ASPECT ET LES ADHÉRENCES ARACHNOÏDIENNES SÉVÈRES (FLÈCHE) AU NIVEAU T3 – T4 APRÈS OUVERTURE DU SAC DURAL [378].....	159
FIGURE 115. IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE SYRINGOMYÉLIE POST-TRAUMATIQUE [90].....	160
FIGURE 116. EXPOSITION OPÉRATOIRE D'UNE SYRINGOMYÉLIE POST-TRAUMATIQUE [90]	161
FIGURE 117. VUE PEROPÉRATOIRE DES DIFFÉRENTES ÉTAPES D'UN DRAINAGE KYSTO-SOUS DURALE[79]	163
FIGURE 118. SHUNT SYRINGO-PLEURAL [354]	164
FIGURE 119. VUE PER OPÉRATOIRE D'UN DRAINAGE KYSTO-PÉRITONÉALE [324]	165
FIGURE 120. IRM EN PONDÉRATION T1 MONTRE UNE SYRINX DU CÔNE TERMINAL	165
FIGURE 121. SCHÉMA D'ÉTUDE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	182
FIGURE 122. CICATRICE DE BRÛLURE	193
FIGURE 123. AMYOTROPHIE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	194
FIGURE 124. TDM CÉRÉBRALE METTANT EN ÉVIDENCE UNE IMPRESSION BASILAIRE AVEC UNE LUXATION C1-C2 ASSOCIÉ À UNE CHIARI ET UNE SYRINGOMYÉLIE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	197
FIGURE 125. IRM CÉRÉBRO-MÉDULLAIRE METTRE EN ÉVIDENCE UNE SYRINGOMYÉLIE SECONDAIRE À UNE IMPRESSION BASILAIRE TE UNE MALFORMATION DE CHIARI.	198
FIGURE 126. CHIARI TYPE I AVEC SYRINGOMYÉLIE	199

FIGURE 127. IRM CÉRÉBRALE METTANT EN ÉVIDENCE ASSOCIATION HYDROCÉPHALIE- CHIARI-SYRINGOMYÉLIE.....	199
FIGURE 128. IRM MÉDULLAIRE METTANT EN ÉVIDENCE UNE SYRINGOMYÉLIE DORSOLOMBAIRE.	203
FIGURE 129. IRM MÉDULLAIRE METTANT EN ÉVIDENCE UNE SYRINGOMYÉLIE (PAN MÉDULLAIRE)	204
FIGURE 130. LA MISE EN POSITION ET REPÉRAGE CHIRURGICAL.....	209
FIGURE 131. IMAGE PEROPÉRATOIRE MONTRANT LES DIFFÉRENTES STRUCTURES OSSEUSES	209
FIGURE 132. IMAGE PEROPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE AVEC OUVERTURE DE L'ARC POSTÉRIEUR (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	210
FIGURE 133. IMAGE DE SALLE OPÉRATOIRE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	210
FIGURE 134. IMAGE PEROPÉRATOIRE DE L'UTILISATION DE L'ÉCHOGRAPHIE POUR LE CONTROL DE LA CIRCULATION CÉRÉBRALE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	211
FIGURE 135 TDM CRANIO-CERVICALE DE CONTRÔLE APRÈS DÉCOMPRESSION OSSEUSE SIMPLE.....	211
FIGURE 136. IMAGE PEROPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE AVEC DÉDOUBLEMENT DE LA DURE MÈRE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	212
FIGURE 137. TDM CRANIO-CERVICALE AVANT ET APRÈS LA TRACTION (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	213
FIGURE 138. VUE PEROPÉRATOIRE D'UNE FIXATION OCCIPITO-C2-C3.....	213
FIGURE 139. CONTRÔLE FLUOROSCOPIQUE D'UNE FIXATION OCCIPITO-CERVICALE	214
FIGURE 140. TDM CERVICALE D'UNE FIXATION OCCIPITO-CERVICALE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	214
FIGURE 141. MATÉRIEL POUR LA RÉALISATION D'UNE VENTRICULOCYSTERNOSTOMIE (VCS) (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	215
FIGURE 142 IMAGES PEROPÉRATOIRES D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE AVEC OUVERTURE DE LA DURE MÈRE.....	216
FIGURE 143. IMAGE PEROPÉRATOIRE D'UN DRAINAGE KYSTIQUE D'UNE CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE(SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	217

FIGURE 144. IMAGE SCANNOGRAPHIE D'UN DRAINAGE KYSTIQUE D'UNE SYRINGOMYÉLIE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	218
FIGURE 145. IMAGERIE PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE COMPLICATION D'UN DRAINAGE D'UNE HYDROCÉPHALIE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	224
FIGURE 146. (SUITE)	225
FIGURE 147 IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE SEULE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	227
FIGURE 148. IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE SEULE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	227
FIGURE 149. IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE SEULE...	228
FIGURE 150. IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE SEULE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	229
FIGURE 151. IMAGERIE PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE DÉCOMPRESSION OSSEUSE ASSOCIÉ UNE PLASTIE DURALE ET COAGULATION DES AMYGDALES (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	230
FIGURE 152 IRM MÉDULLAIRE PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UN DRAINAGE KYSTIQUE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	231
FIGURE 153. IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UN DRAINAGE KYSTIQUE DE LA SYRINX (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	232
FIGURE 154 (SUITE)	233
FIGURE 155. IRM PRÉ ET POST OPÉRATOIRE D'UNE SYRINGOMYÉLIE SECONDAIRE À UNE HYDROCÉPHALIE ET MALFORMATION DE CHIARI (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	234
FIGURE 156. LES DIFFÉRENTES PUBLICATIONS DE LA DÉCOMPRESSION OSSEUSE AVEC ET SANS PLASTIE DURALE [453].....	251

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1. TABLEAU RÉCAPITULATIF DES VOIES DESCENDANTES	43
TABLEAU 2. TABLEAU RÉCAPITULATIF DES VOIES ASCENDANTES	43
TABLEAU 3. UN RÉSUMÉ DES DIFFÉRENTS TYPES DE MALFORMATIONS DE CHIARI (CM) [108]	53
TABLEAU 4. VÉLOCIMÉTRIE DU LIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN [154]	112
TABLEAU 5. ÉVALUATION RADIOLOGIQUE D'UNE CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE [248]	119
TABLEAU 6. SCORE OU GRADE D'OBSTRUCTION DE FORAMEN MAGNUM [249] ..	121
TABLEAU 7 : RÉPARTITION DES PATIENTS EN FONCTION DU SEXE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	183
TABLEAU 8. RÉPARTITION DES PATIENTS EN FONCTION DE L'ÂGE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	184
TABLEAU 9. ANTÉCÉDENTS.....	187
TABLEAU 10. LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE : LA DOULEUR	189
TABLEAU 11. LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE: LES TROUBLES SENSITIVES	190
TABLEAU 12. SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE: LES TROUBLES MOTEURS	191
TABLEAU 13. AUTRES SIGNES CLINIQUES RÉVÉLATEURS (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	192
TABLEAU 14. TABLEAU RÉCAPITULATIF DES DIFFÉRENTS SIGNES CLINIQUES (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	195
TABLEAU 15. TABLEAU RÉCAPITULATIF DES DIFFÉRENTES ÉTIOLOGIES (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	200
TABLEAU 16. LES DIFFÉRENTES LOCALISATION DE LA SYRINGOMYÉLIE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	201
TABLEAU 17. DIAMÈTRE DE LA SYRINGOMYÉLIE	202
TABLEAU 18. LES DIFFÉRENTES APPROCHES CHIRURGICALES RÉALISÉES (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	208
TABLEAU 19 . ÉVOLUTION CLINIQUE IMMÉDIATE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	220

TABLEAU 20. ÉVOLUTION CLINIQUE POST-OPÉRATOIRE À LONG TERME (6 MOIS, 12 MOIS ET 18MOIS) (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	221
TABLEAU 21. COMPLICATIONS POST OPÉRATOIRES	223
TABLEAU 22. INDICE DE VAQUERO PRÉ ET POST OPÉRATOIRE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	226
TABLEAU 23. ÉVOLUTION RADIOLOGIQUE DE LA CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	235
TABLEAU 24. COMPARAISON DES MOYENNES D'ÂGE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	237
TABLEAU 25. COMPARAISON DU SEXE/RATIO DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	237
TABLEAU 26. COMPARAISON DU DÉLAI DU DIAGNOSTIC DE LA SYRINGOMYÉLIE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	238
TABLEAU 27. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE, LA DOULEUR DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	239
TABLEAU 28. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE, TROUBLES SENSITIFS DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	240
TABLEAU 29. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE, TROUBLES MOTEURS DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	240
TABLEAU 30. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE, TROUBLES DE LA MARCHÉ DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023)	241

TABLEAU 31. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE, DÉFORMATION RACHIDIENNES DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	241
TABLEAU 32. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE, DISSOCIATION THERMO-ALGIQUE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	242
TABLEAU 33. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE, AMYOTROPHIE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	242
TABLEAU 34. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE, SYNDROME PYRAMIDAL DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	243
TABLEAU 35. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE, SYNDROME CÉRÉBELLEUX DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	243
TABLEAU 36. COMPARAISON DE LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE, ATTEINTE DES NERFS CRÂNIENS DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	244
TABLEAU 37. TABLEAU COMPARATIF ET RÉCAPULATIF DE L'ÂGE, DES SIGNES CLINIQUES DE L'ASSOCIATION HYDROCÉPHALIE, CHIARI ET SYRINGOMYÉLIE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	245
TABLEAU 38. TABLEAU COMPARATIF ET RÉCAPULATIF DES DIFFÉRENTES ÉTIOLOGIES DE LA SYRINGOMYÉLIE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS CHERCHELL 2019 - 2023)	247
TABLEAU 39. TABLEAU COMPARATIF DE LA LOCALISATION DE LA SYRINGOMYÉLIE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	248

TABEAU 40. TABLEAU COMPARATIF DES DIFFÉRENTES TECHNIQUES CHIRURGICALES UTILISÉES DANS NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023)	252
TABEAU 41. TABLEAU COMPARATIF DU TEMPS OPÉRATOIRE NÉCESSAIRE POUR LES DIFFÉRENTES TECHNIQUES CHIRURGICALES UTILISÉES DANS NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023)	253
TABEAU 42. TABLEAU COMPARATIF DES DIFFÉRENTES TECHNIQUES CHIRURGICALES POUR L’HYDROCÉPHALIE UTILISÉES DANS NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	254
TABEAU 43. TABLEAU COMPARATIF DE L’ÉVOLUTION CLINIQUE POST OPÉRATOIRE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	258
TABEAU 44. ÉVOLUTION CLINIQUE DE LA SYRINGOMYÉLIE ASSOCIÉE À CHIARI ET HYDROCÉPHALIE DE NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE	259
TABEAU 45. COMPARAISON DE L’ÉVOLUTION RADIOLOGIQUE DE LA SYRINGOMYÉLIE DE NOTRE SÉRIE PAR RAPPORT À LA LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	261
TABEAU 46. COMPARAISON DES COMPLICATIONS ET DE LA MORTALITÉ DE NOTRE SÉRIE PAR RAPPORT À LA LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 – 2023).....	264
TABEAU 47. TABLEAU COMPARATIF DES DIFFÉRENTES COMPLICATIONS RETROUVÉES DANS NOTRE SÉRIE AVEC LES DONNÉES DE LITTÉRATURE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	265

LISTE DES DIAGRAMMES

DIAGRAMME 1. RÉPARTITION DES PATIENTS EN FONCTION DU SEXE.....	183
DIAGRAMME 2. RÉPARTITION EN FONCTION DES CLASSES D'ÂGE.....	185
DIAGRAMME 3. CLASSES D'ÂGE EN FONCTION DU SEXE.....	185
DIAGRAMME 4. DÉLAI DE DIAGNOSTIC DE LA SYRINGOMYÉLIE	186
DIAGRAMME 5. ANTÉCÉDENTS	187
DIAGRAMME 6. LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE : LA DOULEUR	189
DIAGRAMME 7. LA SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE: LES TROUBLES SENSITIVES.....	190
DIAGRAMME 8. SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE: LES TROUBLES MOTEURS	191
DIAGRAMME 9. LES DIFFÉRENTES LOCALISATION DE LA SYRINGOMYÉLIE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	201
DIAGRAMME 10. LES DIFFÉRENTES APPROCHES CHIRURGICALES RÉALISÉES (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	208
DIAGRAMME 11. ÉVOLUTION CLINIQUE IMMÉDIATE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023).....	220
DIAGRAMME 12 ÉVOLUTION CLINIQUE POST-OPÉRATOIRE À LONG TERME (6 MOIS, 12 MOIS ET 18MOIS) (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	221
DIAGRAMME 13. COMPLICATIONS POST OPÉRATOIRES	223
DIAGRAMME 14. ÉVOLUTION RADIOLOGIQUE DE LA CAVITÉ SYRINGOMYÉLIQUE (SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE EHS DE CHERCHELL 2019 - 2023)	235

I. PARTIE THÉORIQUE

1 - INTRODUCTION

La syringomyélie est une affection chronique progressive rare d'étiologies diverses, caractérisée par la présence de cavités intramédullaires remplies de liquide cérébro-spinal s'étendant sur plusieurs segments, et responsable d'un syndrome neuromusculaire, sensitif et trophique.

Décrite depuis une centaine d'années, cette pathologie a suscité de nombreuses interrogations tant sur sa physiopathologie, son anatomopathologie et sa prise en charge.

Elle est caractérisée par une évolution clinique imprévisible et la disparité fréquente entre les symptômes cliniques et la taille du syrinx.

La définition la plus consentie de nos jours permet d'identifier selon l'étiologie : [1], [2]

- a) La syringomyélie foraminale considérée comme la plus fréquente, et qui est toujours associée à une anomalie congénitale et/ou acquise de la charnière occipito-cervicale.
- b) La syringomyélie primitive ou idiopathique.
- c) La syringomyélie secondaire pouvant être rattachée à un traumatisme rachidien et / ou une arachnoïdite spinale.

Pour expliquer la physiopathologie de la syringomyélie qui a suscité énormément de débats, diverses conceptions ont été proposées :

- la conception hydrodynamique de Gardner et Williams.
- la conception de l'effet charnière d'Aboulker.
- la conception dysembryologique.
- la conception vasculaire.

Depuis l'avènement de l'IRM, le diagnostic de la syringomyélie est devenu accommodant, et son incidence est en constante augmentation.

En effet, la compréhension de la dynamique du LCS, qui a toujours été un centre d'intérêt permanent des neurochirurgiens, s'avère un dénominateur commun impliqué dans la majorité des hypothèses, ce qui a conduit à retenir la chirurgie comme l'arme essentielle dans l'arsenal thérapeutique des syringomyélies.

En dépit de ces progrès, la syringomyélie continue à poser des problèmes pathogéniques. En 1950, Gardner a démontré l'efficacité de la chirurgie de la syringomyélie, cette dernière est en constante évolution et s'adapte de ce fait aux hypothèses pathogéniques.

Le diagnostic, souvent, porté tardivement, le timing de la chirurgie et la stratégie de prise en charge chirurgicale adoptée ont suscité un débat dans la littérature.

Le pronostic dépend largement du stade évolutif de la maladie d'où l'intérêt d'un traitement rapide à la phase initiale.

Notre travail porte sur une étude d'une série de trente-trois (33) patients opérés, et suivis à notre service depuis 2019, avec différentes modalités thérapeutiques (décompression avec et sans ouverture de la dure mère, les shunts kysto-sous arachnoïdiens, VCS et DVP), en se basant sur le type de la syringomyélie et les hypothèses pathogéniques variables.

L'objectif était de décrire les principes de la prise en charge thérapeutique de la syringomyélie et de développer une stratégie adaptée à chaque patient.

L'évolution postopératoire vise à définir les éléments permettant d'établir un pronostic, à savoir : l'examen clinique post opératoire et l'IRM de contrôle, notamment la séquence de flux.

2 - HISTORIQUE DE LA SYRINGOMYELIE

La syringomyélie a été décrite pour la première fois en 1545 par ESTIENNE dans son ouvrage « *La dissection du corps humain* »[3], puis Portal en 1804 en évoquant les paralysies engendrées par de telles lésions.

Le terme de syringomyélie apparaît pour la première fois dans la deuxième édition du « *Traité des maladies de la moelle épinière* » [4] de Charles-Prosper Ollivier d'Angers en 1827. Il crée ce mot qui tire ses origines du grec « syringo », et qui signifie « creusé en forme de tuyau » et « myélie » qui veut dire au sein de la moelle, désignant tout processus cavitaire intramédullaire, outre cela il décrit une anomalie fœtale entraînant une dilatation du canal épendymaire communiquant avec le quatrième ventricule [5].

Aussi, Stilling (1859), Gull (1862) et Schuppel (1865) font la distinction entre l'hydromyélie qui est une dilatation du canal épendymaire de la syringomyélie qui est une cavité bordée de tissu glial [6] [7].

Par contre, et par la suite Leyden (1876) et Virchow (1879) pensent que l'hydromyélie et la syringomyélie sont identiques et entraînent toutes les deux des troubles neurologiques, touchant ainsi le canal épendymaire qui pourrait être atteint par la cavité syringomyélie proprement dite [5], [8], [9].

Ce n'est qu'en 1882, en Allemagne, que Otto Von Kahler et Friedrich Schultze distinguent le syndrome clinique associant l'amyotrophie d'un membre et la dissociation thermo-algésique en l'interprétant par la présence d'une cavité anormale distincte du canal épendymaire [5].

2.1 Les premières études cliniques

La première description clinique a été présentée par Otto Kahler en 1882, d'un malade ayant des troubles sensitifs dissociés et un déficit moteur d'évolution progressive. Il a associé ces troubles à une lésion médullaire haute [10] [11].

Le concept de symptomatologie de l'affection syringomyélique devient plus précis avec Friedrich Schultze (1848-1934), qui évoqua la dissociation thermo-algésique des membres supérieurs et du thorax chez une femme de 37 ans, ayant des symptômes bulbaires passagers, et des troubles trophiques de la peau. A l'autopsie, Schultze note la présence d'une cavité liquidienne verticale sur toute la hauteur de la moelle épinière [10] [12] [13].

Quelques années plus tard, les publications d'observations évocatrices de syringomyélie se multiplient de plus en plus [10].

W.E. Fürstner et H. Zacher en 1883, évoquent la paralysie générale comme étiologie, toute fois Gowers, dans son manuel de 1886 « *des maladies du système nerveux* », a fourni une description plus détaillée des diverses manifestations cliniques de la syringomyélie.

Parmi les nombreux travaux précisant de plus en plus la description de cette maladie, ceux de Joffroy et Achard en 1887, insistant surtout sur les troubles trophiques, tandis que Hermann Oppenheim, Sigmund Freud en 1885 et Ernst Remak en 1889, ont retenu le diagnostic de la gliomatose centrale en observant des tableaux cliniques caractérisés par une perte de la sensibilité thermo-algésique des membres supérieurs avec préservation de la sensibilité tactile, et des troubles trophiques de la peau, le diagnostic de la gliomatose centrale avec syringomyélie est confirmé par l'autopsie [10] [14] [15], [16], [17] [18].

Martin Bernhardt, en 1887, diagnostique cliniquement une syringomyélie chez deux patientes âgées de 35 et 54 ans, qui présentent une amyotrophie du membre supérieur avec la main en griffe, et une perte totale de la sensibilité douloureuse. Il a constaté à 22 ans d'évolution une scoliose et divers troubles trophiques chez la plus âgée de ces deux malades [10] [19].

Dans la même lignée de réflexion, Wladimir Roth publie en 1887, une série très détaillée de dix observations dans laquelle il dresse un tableau clinique complet, et discute de ce fait la valeur sémiologique de chaque symptôme, puis Azriel Raichline, en 1892 [10], précise la description clinique de la syringobulbie. En effet, il est considéré qu'à partir de 1889, le diagnostic clinique d'une syringomyélie est établi avec certitude [10] [20].

Sans oublier de signaler aussi la monographie de Schlesinger en (1902) avec ses 1175 références bibliographiques, et la thèse de Guillain (1902) définissant la forme spasmodique de la syringomyélie, et en fin Milhorat et al. (1999) [21] qui ont publié un recueil exhaustif des symptômes liés à la syringomyélie associée à une ectopie amygdalienne [21] [22].

2.2 Les controverses pathogéniques :

Calmeil, en 1828, décrit la syringomyélie comme une lésion dysraphique suite à une anomalie de fermeture de tube neural. Il est important de souligner que la syringomyélie secondaire a des tumeurs intramédullaires décelée par Simon en 1875 [23].

De surcroît en 1881, Langhans signale que les compressions de la fosse cérébrale postérieure sont responsables des syringomyélies sous-jacentes suite à la stase circulatoire.

Chiari, en 1887, décrit une cavité syringomyélique associée à une ectopie amygdalienne elle-même résultante d'une hydrocéphalie [23].

En 1887, Joffroy et Achard diagnostiquent la syringomyélie secondaire à une arachnoïdite

spinale.[14]

En 1912, Jean Lhermite présente devant la société de neurologie l'observation d'une cavité intramédullaire secondaire à une compression bulbaire [10].

En 1912 et 1913, Jean Camus et Gustave Roussay décrivent les premières syringomyélie expérimentales secondaires à une arachnoïde [5] .

En sus de ces théories, d'autres ont été proposées à savoir : les phénomènes hydrodynamiques du LCR. Cleland et Gardner en 1950 [24] pour compléter ces dernières, proposent que l'obstruction de l'écoulement du LCR à leur sortie du quatrième ventricule par un défaut de perméabilité du toit du quatrième ventricule conduit à la fois, à l'hydrocéphalie en avant, et à une syringomyélie et une ectopie amygdalienne en aval. Les pulsations artérielles des plexus choroïdes (effet Bering) , encore , provoquent une rupture du canal épendymaire créant ainsi une cavité intramédullaire communiquant avec le quatrième ventricule [24].

Suite à l'émission de l'hypothèse d'hydrodynamique, beaucoup d'espoirs thérapeutiques ont été observés.

En effet Gardner et Williams expliquent que la formation de la syrinx par la propulsion forcée de LCR dans le canal à partir du quatrième ventricule, impliquant aussi l'ectopie amygdalienne comme un obstacle variable, et l'effet de pression veineuse entre le comportement crânien et rachidien [25].

En 1968 Aboulker , puis Ball et Dayan (1972) proposent l'idée d'un blocage au foramen magnum empêchant le LCR de s'écouler du canal central vers le quatrième ventricule et durant les coups de pression veineuse, la cavité syringomyélique se forme par le passage trans médullaire du liquide céphalo-rachidien [26].

2.3 Les propositions thérapeutiques :

Depuis longtemps la syringomyélie est considérée comme une affection neurologique, et son traitement était véritablement symptomatique.

Les premières tentatives chirurgicales furent réalisées en 1892 par Abbe et Coley. Ces derniers pratiquaient une ponction du kyste centromédullaire après une laminectomie [27].

Au début du siècle, Raymond propose la radiothérapie de la région cervicale comme traitement, et en 1967 Boman démontre son inefficacité [5].

Les premières myelotomies avec ouverture du kyste ont été réalisées en 1921 par Elsberg [28], et un drainage kysto-sous-arachnoïdien fut pratiqué en 1936 par Frazier et Rowe [29].

De ce fait la première décompression postérieure était réalisée par Ebenius en 1934.

Ainsi une nouvelle approche thérapeutique progressivement enrichie (décompression postérieure avec ouverture de la dure mère et obstruction de l'obex et coagulation des amygdales) a vu le jour avec Gardner en 1950 [24].

3 - ANATOMIE DESCRIPTIVE

Les anomalies de la charnière crania-cervicale jouent un rôle essentiel dans la physiopathologie de la syringomyélie. Ces anomalies ou malformations concernent non seulement les structures osseuses (le complexe occipito-atlo-axoïdien) mais aussi les structures nerveuses (fosse cérébrale postérieure, moelle allongée et moelle cervical haute).

Aboulker [30], [31], [32] puis ball et dayan [26] ont proposé une pathogénie de la cavitation médullaire basée sur la stase du liquide céphalo-rachidien par obstruction de la grande citerne : ceci dit que le blocage par une anomalie osseuse et /ou nerveuse ou une arachnoïdite de la fosse cérébrale postérieure empêcherait la circulation du liquide et favoriserait la formation de la syringomyélie.

Le rappel anatomique sera concentré sur les éléments « anatomiques du foramen magnum » ainsi que sur la « biomécanique et l'étude de la moelle épinière » qui serait utile à la compréhension des différentes conceptions pathogéniques et des aspects anatomocliniques. Elles seront également importantes dans les approches chirurgicales, qui consiste à débloquent la circulation du liquide céphalo-rachidien considéré parmi les objectifs thérapeutiques les plus importants.

La jonction crania-cervicale s'étend de 1/3 inférieur de la fosse cérébrale postérieure jusqu'à l'axis (C2) centré par le trou occipital [33]. Les structures impliquées dans les lésions du foramen magnum comprennent les structures ostéoligamentaire « le trou occipital (C0), l'atlas (C1), l'axis (C2), les ligaments unissant ces structures », les structures nerveuse et vasculaire : « le tronc cérébral, cervelet et la moelle épinière rostrale, artère vertébrale et ses branches, les veines et les sinus durs » (*fig. 1*).

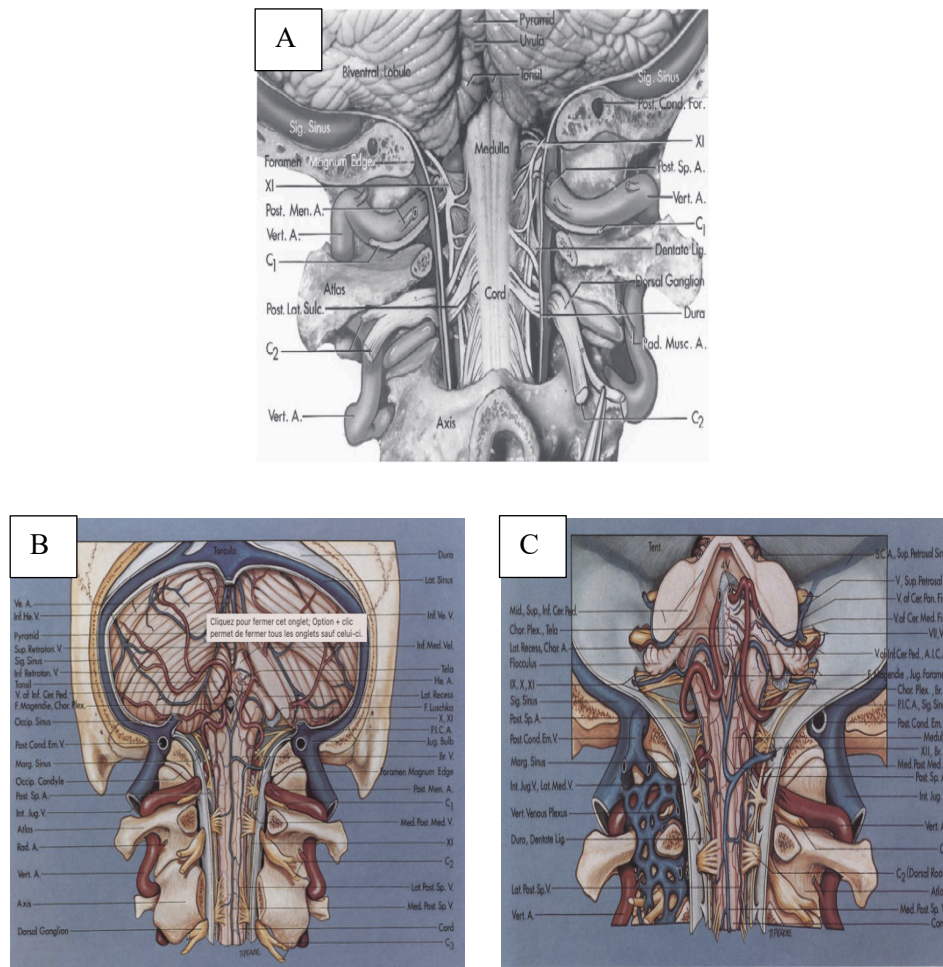


Figure 1. vue postérieure de la FCP (mise en évidences des structures osseuses, nerveuses et vasculaires) [34]

(A) les structures nerveuses, (B) les structures osseuses et vasculaires, (C) les structures vasculaires

3.1 Le système ostéoligamentaire

3.1.1 Ostéologie

Les structures osseuses impliquées dans une approche chirurgicale par voie postérieure de la région du foramen magnum sont : « le foramen magnum proprement dit, l'écaille occipital, l'arc postérieur de l'atlas et de l'axis » (*fig. 4*) [35].

3.1.1.1 L'os occipital :

Est un os impair et symétrique, présente quatre parties : (*fig. 2*) (*fig. 3*) [35], [36].

- la partie basilaire ou corps, située en avant.
- la partie squameuse ou écaille, concave, située en arrière.

- les parties latérales ou masses latérales de chaque côté (Condyle occipitale).

Il est percé d'un vaste orifice « **foramen magnum ou trou occipital** » de forme ovale, large en arrière qu'en avant, son diamètre transversal est de 27,9mm (de 23 à 32mm) alors que le diamètre sagittal est de 34,7 mm (de 29,5 à 43,5 mm) [35], [37].

La partie squameuse ou écaille occipital : présente deux faces, trois bords et deux angles :

1- face externe ou exocrânienne : elle est convexe, contient : la protubérance occipitale externe (POE), la crête occipitale externe et les lignes courbes occipitales supérieure et inférieure.

2- Face interne ou endocrânienne : Elle présente : la protubérance occipitale interne, sillon du sinus sagittal, latéralement deux sillons des sinus transverses , une crête occipitale interne qui se bifurque en prés foramen magnum pour former une fossette vermiènne.

3- Les bords : il s'articule avec les deux os pariétaux par la suture lambdoïde et latéralement avec le processus mastoïde de l'os temporal.

4- Les angles : deux angles qui se situées à la jonction du bord lambdoïdien et des bords mastoïdiens, ils correspondent à l'astérion.

- La partie basilaire : située en avant du foramen magnum présente une face externe ou exocrânienne : contient le tubercule pharyngien; et une face interne ou endocrânienne : contient la gouttière basilaire

- La partie latérale : situées de chaque côté du foramen magnum présente une face externe ou exocrânienne contient : le condyle de l'os occipital, une fossette condylienne antérieure et une fossette condylienne postérieure; et face interne ou endocrânienne contient : le tubercule jugulaire, l'orifice du canal condylien antérieur, le segment jugulaire du sillon du sinus latéral et l'orifice du canal condylien postérieur.

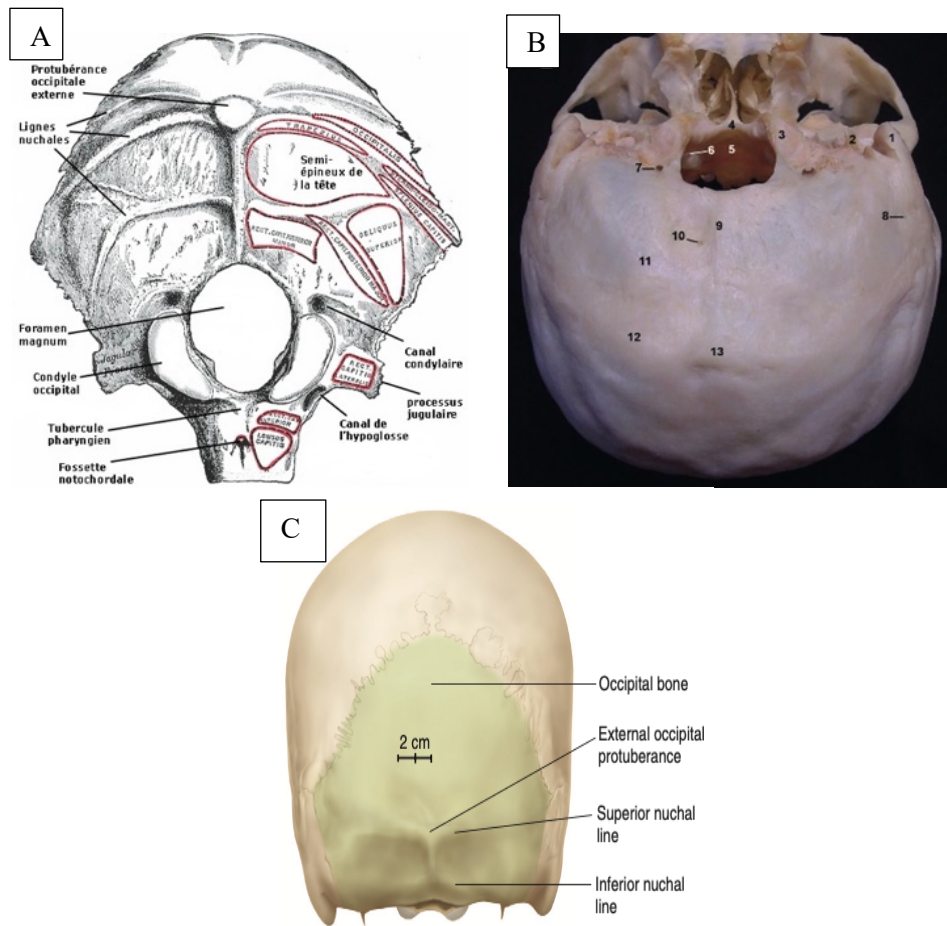


Figure 2. Os occipital, face exocrânienne [36] [35]

A- Vue antéroinférieure [36] **B et C-** vue postéro-inférieure [36]

1 : Processus mastoïde. 2 : Processus styloïde. 3 : Condyle occipital. 4 : Bord antérieur du foramen magnum. 5 : Clivus. 6 : Canal de l'hypoglosse. 7 : Canal condyloire. 8 : Foramen mastoïdien. 9 : Crête occipitale externe. 10 : Foramen occipital. 11 : Ligne nuchale inférieure. 12 : Ligne nuchale supérieure. 13 : Protubérance occipitale externe

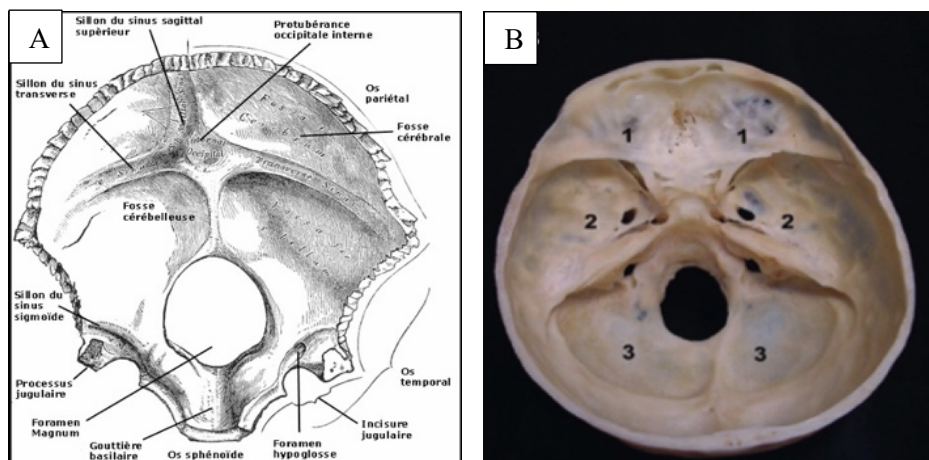


Figure 3. Os occipital, face endocrânienne [36]

A- Vue antérosupérieure, **B -** Vue postéro-supérieure : 1 : Fosse crânienne antérieure. 2 : Fosse crânienne moyenne. 3 : Fosse crânienne postérieure.

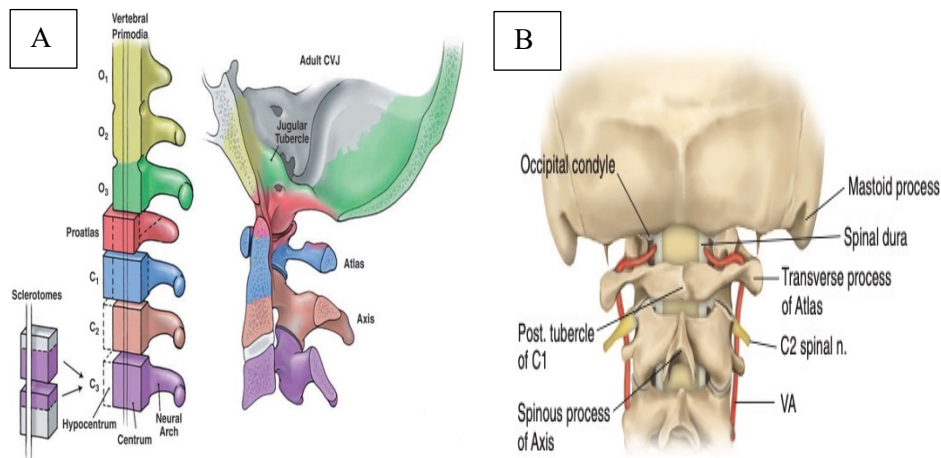


Figure 4. Les structures osseuses impliqués dans la jonction crania-cervical [35]

A- segmentation et formation de la jonction cervico-occipital, **B-** Vue supérieure de la base du crane

3.1.1.2 L'Atlas :

C'est la première vertèbre cervicale, qui se différencie des autres vertèbres par sa forme annulaire, dépourvue de corps vertébral et du processus épineux. Il est constitué par deux arcs : antérieur concave en arrière et postérieur concave en avant, reliés latéralement par deux masses latérales de forme trapézoïdale et d'une apophyse transverse creusé par un trou transversaire par lequel passe l'artère vertébrale. L'ensemble forme l'anneau de l'atlas qui mesure $31,7 \pm 2,2$ mm de diamètre sagittal et $32,2 \pm 2,3$ mm de diamètre transversal.

L'arc antérieur contient sur sa face antérieur un tubercule antérieur médian, et l'arc postérieur contient un tubercule postérieur médian et une gorge sur la partie latérale supérieure de sa face externe, et dans laquelle l'artère vertébrale chemine (Fig.5) [35].

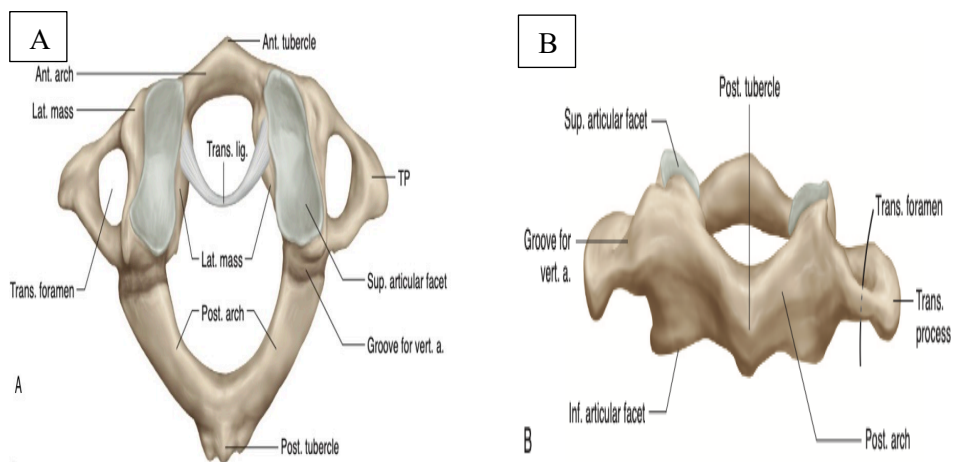


Figure 5. Atlas [35]

(A) Vue sup de l'atlas, **(B)** Vue postérieure

3.1.1.3 L'Axis :

C'est la deuxième vertèbre cervicale, elle se distingue des autres vertèbres par le processus odontoïde. Elle présente également un corps vertébral surmonté d'une apophyse odontoïde et un arc postérieur.

L'apophyse odontoïdienne est une formation osseuse qui est développée dans la partie supérieure du corps de C2 dont les dimensions varient de 14,5mm de hauteur, et de 7,5mm de diamètre transverse et 6,2mm de diamètre antéro-postérieur [34] [38].

Sur le corps vertébral, de part et d'autre du processus odontoïde se situent les processus articulaires supérieurs dont les surfaces articulaires sont convexes et inclinées latéralement (*fig.6 A et B*). Les processus articulaires inférieurs sont similaires à ceux des vertèbres cervicales inférieures (*fig.6 C et D*) [35].

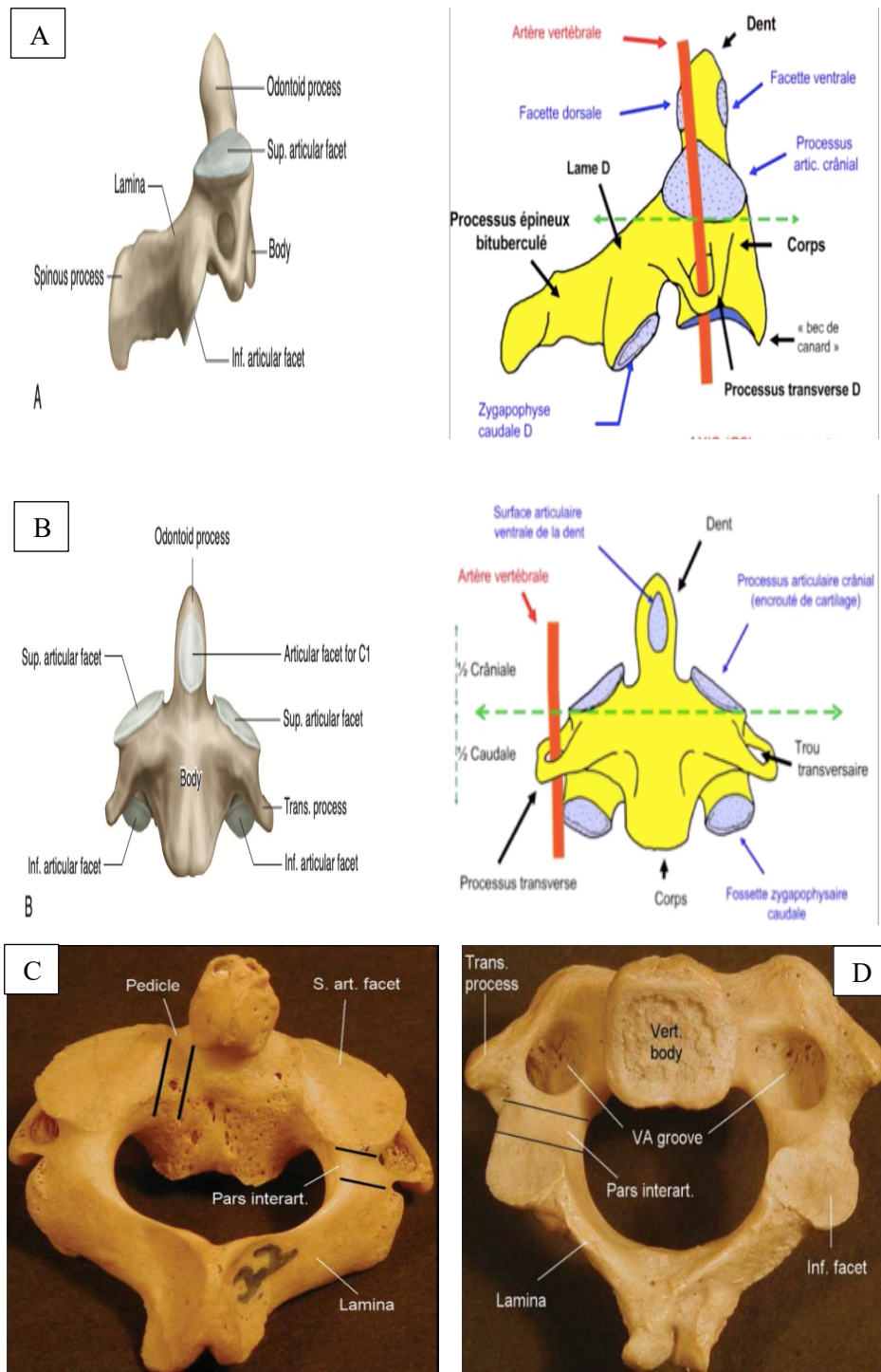


Figure 6. Axis [35]

- (A) Vue latérale droite
- (B) Vue antérieure
- (C) Vue supérieure
- (D) Vue inférieure

3.1.2 *Le complexe ligamentaire*

Le complexe ligamentaire occipito-atlo-axoïdien est un complexe très puissant, et joue un rôle de stabilisateur du rachis cervical supérieur, ce qui lui permet de déplacer comme une seule unité. Les ligaments impliqués dans ce complexe sont catégorisés comme suit (*fig.7*) [35], [39] [40] [41] [42] :

- a) **Le ligament transverse** : c'est le ligament le plus important, et il joue le rôle de stabilisateur de l'articulation atlanto-axiale. Il cravate l'apophyse odontoïde en la plaquant contre l'arc antérieur de l'atlas pour se fixer latéralement sur les masses latérales de C1. Cela permet de protéger la moelle durant les mouvements. Ce ligament transverse est renforcé par un faisceau longitudinal supérieur et inférieur. Le tout forme le ligament croisé ou cruciforme [39] [43] [44].
- b) **Le ligament alaire** : il est déterminé comme le ligament le plus puissant de ce complexe, ce dernier permet de fixer l'axis sur le crâne et stabilise ainsi la jonction cervico-vertébrale en limitant les mouvements de la rotation et flexion latérale [42].
- c) **Le ligament apical** : s'étale de la pointe de l'apophyse odontoïde au bord antérieur du foramen magnum. [45].
- d) **La membrane tectoriale (membrana tectoria)**: c'est la continuité du ligament longitudinal postérieur, il s'étend du corps de C2 au clivus [46] (*fig. 7*).
- e) **La membrane atlanto-occipital postérieure** : c'est une membrane qui s'étend de l'arc postérieur de C1 au bord postérieur du foramen magnum. Il est important de noter que l'artère vertébrale traverse cette membrane avant de pénétrer dans la dure mère [46].

Ces différents ligaments et membranes se relient par les trois pièces osseuses (os occipital, atlas et axis) et créent des articulations atlanto-occipitales et articulations atlanto-axiales (*fig. 7*).

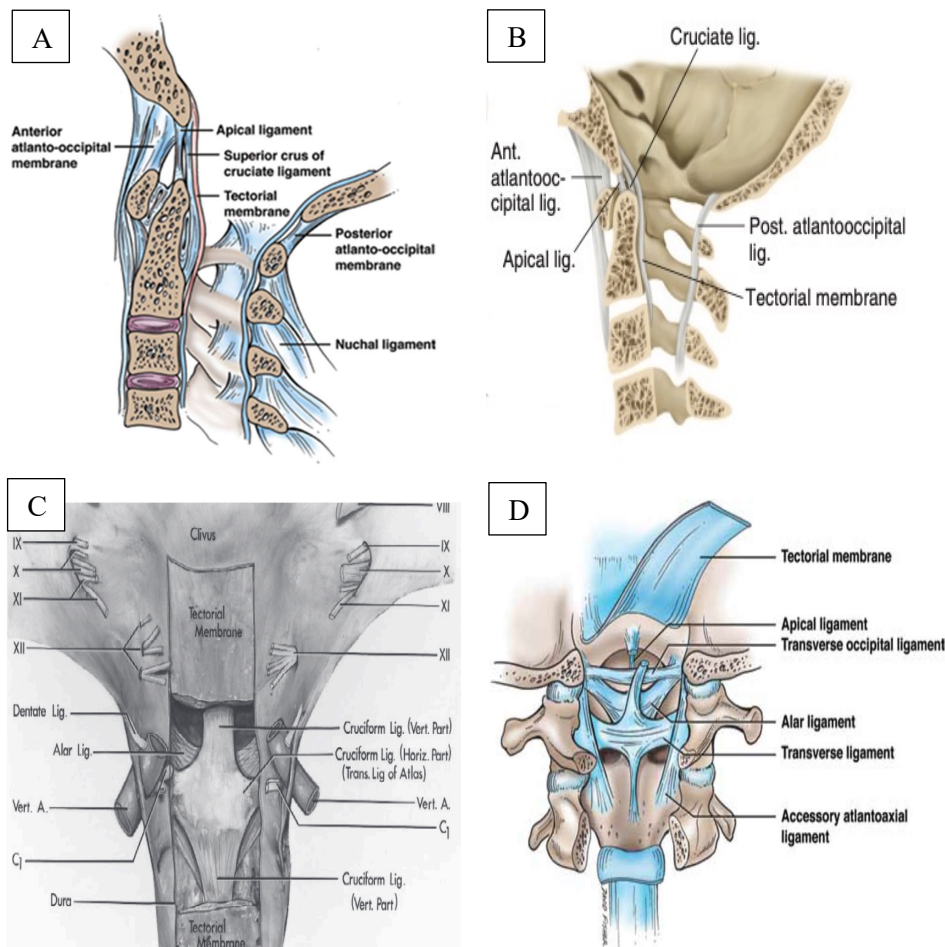


Figure 7. Complexe ligamentaire de la jonction cervico-vertébrale
[39], [47] [35]

(A) et (B) : vue latérale
(C) et (D) : vue postérieure

3.2 Biomécanique de la charnière occipito-vertébrale :

Le complexe occipito-atlo-axoïdien assure trois types de mouvements : la flexion-extension, l'inclinaison latérale et la rotation. Leur amplitude varie avec les différents niveaux articulaires ou segments mobiles de JUNGHANS [48] [49].

Le premier segment mobile est constitué par les deux articulations occipito-atloïdiennes alignées transversalement. Leur mobilité se fait donc, essentiellement autour de l'axe transversal par flexion-extension. L'amplitude des mouvements est de 13° pour la flexion-extension, 8° pour l'inclinaison latérale et 0° pour la rotation [50].

Le deuxième segment mobile est constitué par l'articulation atlo-axoïdienne, qui est constitué par deux groupes d'articulation : les articulations atlo-axoïdienne médiane (atlo-odontoïdienne) et

latérale (inter-apophysaire). Leur mobilité est surtout rotatrice autour de l'axe de la dent. Cette rotation est de 46° et l'inclinaison est de 0° alors que la flexion-extension est de 10° [51].

Il est important de noter que l'extrême rotation ou la rotation exagérée (47°) peut provoquer une diminution de flux de l'artère vertébrale qui se trouve entre C1 et C2 et permettant l'apparition de certains symptômes cliniques : vertige, trouble visuelle et des nausées [52].

3.3 Les structures nerveuses :

Les structures nerveuses de la charnière cervico-occipitale sont les parties caudales du troc cérébral et le cervelet (*fig. 8*) (*fig1*) :

3.3.1 Le bulbe :

C'est la partie caudale de tronc cérébral qui est en contact étroit avec le foramen magnum, face au clivus et à l'apex de l'odontoïde. Sa limite inférieure entre le bulbe et la moelle épinière n'est pas claire même si elle se trouve juste au-dessus de l'émergence de la première racine cervicale.

On remarque sur la surface antérieure, (*fig.10*), une fissure médiane ventrale appelé le sillon médian longitudinal qui rallonge celle de la moelle cervicale. A travers ce sillon (plus précisément de part et d'autre de ce sillon) se trouvent les pyramides bulbaires qui présentent au juste milieu la décussation pyramidale. Latéralement (*fig.10*), le bulbe rachidien est formé par les olives inférieures (olives bulbaires) qui apparaissent en dehors des pyramides bulbaires.

Le sillon pré-olivaire permet le passage au nerf grand hypoglosse (XII) qui apparaît aux deux tiers inférieurs de l'olive.

Le nerf glosso-pharyngiens (IX), vague (X) et le nerf spinal (XI) apparaissent entre les sillons latéro-ventral et latéro-dorsal notamment de haut en bas. Ces nerfs forment l'assemblage le paquet des nerfs mixtes [53]. Le glossopharyngien et le nerf vague apparaissent aussi aux tiers supérieurs de l'olive, tandis que le nerf accessoire qui est issu des deux tiers inférieurs de l'olive et une partie des segments supérieurs de la moelle cervicale et peut parfois descendre jusqu'à C7.

Les nerfs glossopharyngiens, vague et accessoire sont orientés vers le foramen jugulaire et le nerf hypoglosse en s'acheminant vers le canal hypoglosse juste derrière l'artère vertébrale [45].

La face postérieure du bulbe (*fig.9*), (*fig.11*) est subdivisée en deux parties nettement distinctes, à savoir supérieur et l'inférieur.

- la partie inférieure du bulbe est la succession de la moelle cervicale avec le sillon médian postérieur et le cordon de Goll et Burdach. Elle est composée du tubercule gracile (qui donne le

faisceau gracile de Goll en position médiane), tubercule médian, le fascicule et tubercule cunéiforme (qui donne le faisceau cunéiforme de Burdach plus latéral) et le tubercule latéral.

- la partie supérieure est évasée, en forme de triangle à sommet inférieur, composée par la moitié inférieure du quatrième ventricule et les pédoncules cérébelleux inférieurs, le toit de la partie inférieure du quatrième ventricule (portion bulbaire du quatrième ventricule) est enveloppée d'une couche de cellules épendymaires, à savoir; la membrana tectoria dont le sommet (dirigé vers le bas) est formé par l'obex. Cette membrane est perforée au centre par le trou de Magendie et latéralement par les trous de Luchka, ces orifices permettent la communication entre le quatrième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens. La membrana tectoria est doublée par la pie mère qui forme à ce niveau les plexus choroïdes (*fig.11*).

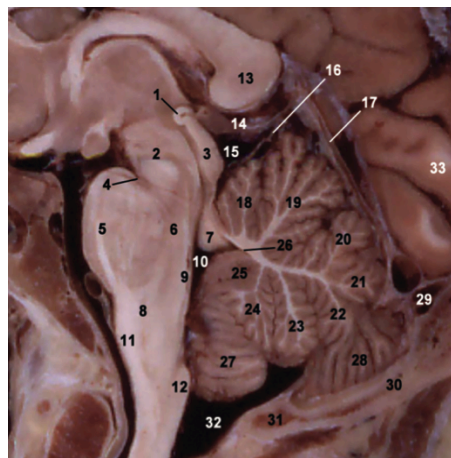


Figure 8. coupe sagittale paramédiane de FCP [33]

- 1 : Commissure postérieure. 2 : Mésencéphale. 3 : Lame tectale.
- 4 : Sillon ponto-mésencéphalique. 5 : Pont, partie antérieure (fibres transverses).
- 6 : Pont, tegmentum. 7 : Pédoncule cérébelleux supérieur. 8 : Noyau olivaire inférieur.
- 9 : Plancher du quatrième ventricule. 10 : Quatrième ventricule, 11 : Pyramide (faisceau corticospinal).
- 12 : Corps restiforme. 13 : Splénium du corps calleux. 14 : Grande veine cérébrale.
- 15 : Citerne de la lame tectale. 16 : Veine précentrale. 17 : Sinus droit. 18 : Lobule central. 19 : Culmen.
- 20 : Déclive. 21 : Folium du vermis. 22 : Tuber du vermis. 23 : Pyramide du vermis. 24 : Uvule du vermis.
- 25 : Nodule. 26 : Fastigium. 27 : Tonsille cérébelleuse. 28 : Lobule semi-lunaire inférieur.
- 29 : Confluent des sinus. 30 : Os occipital. 31 : Bord postérieur du foramen magnum.
- 32 : Citerne cérébello-médullaire. 33 : Lobe occipital.

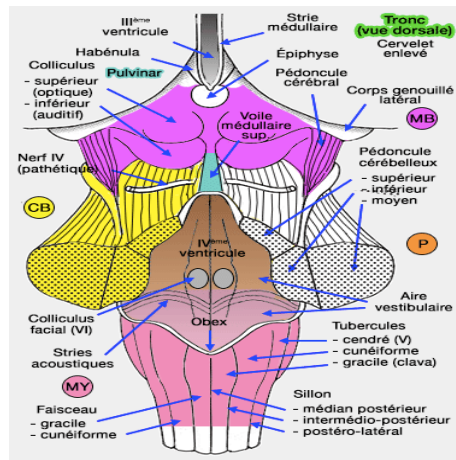


Figure 9. Vue postérieure du tronc

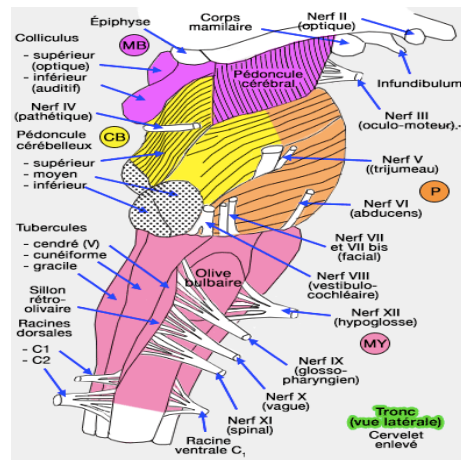


Figure 10. Vue latérale du tronc cérébral

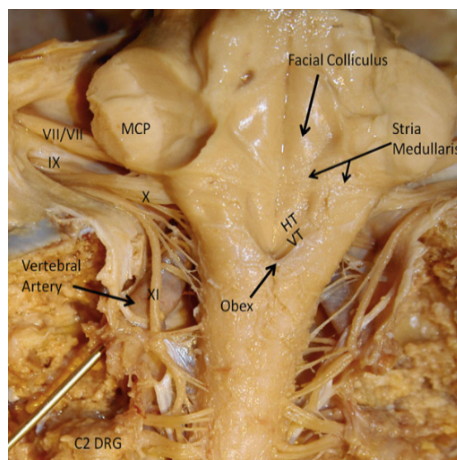
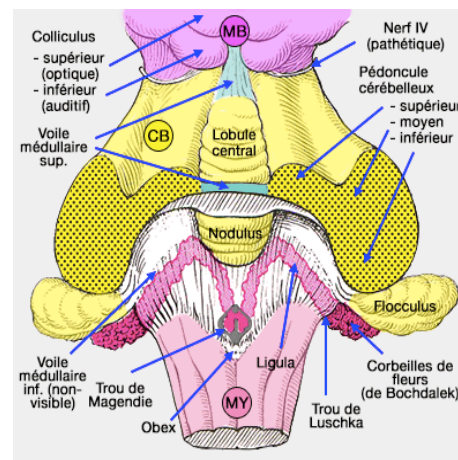


Figure 11. Vue postérieure du tronc cérébral [54]



- **La protubérance annulaire** : appelée le pont de Varole, ce dernier est placé entre le bulbe et le mésencéphale, et mesurant 3cm de hauteur sur 4cm de largeur. Elle est séparée du bulbe rachidien par le sillon bulbo-pontique sur la face antérieure, et qui devient plus profond latéralement tout en formant la fossette latérale, d'où émergent de la ligne médiane antérieure vers l'extérieure ; le nerf moteur oculaire externe (nerf abducens IV), le nerf facial (VII), le nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis) et le nerf cochléo-vestibulaire (VIII), en formant le paquet des nerfs stato-acoustico-facial [55]. Cet ensemble est situé au centre de l'angle ponto-cérébelleux.

Latéralement au niveau de la fossette latérale émergent les deux racines du nerf trijumeau (V). Sa face postérieure répond à la portion protubérantielle du quatrième ventricule recouvert par une mince lame nerveuse : la valvule de Vieussens (*fig. 11*).

La protubérance et le bulbe renferment des faisceaux de passage et des noyaux de nerfs crâniens.

3.3.2 Le cervelet :

Occupe la plus grande partie de la fosse cérébrale postérieure (la partie postéro-supérieure), et se trouve juste en arrière du tronc cérébral, il est aussi relié avec le bulbe et la protubérance par les pédoncules cérébelleux qui masque presque totalement le quatrième ventricule. Sa face supérieure est recouverte de la tente du cervelet.

Il est allongé transversalement et mesure environ 10 cm de large, 5 cm de haut et 6 cm dans l'axe antéro-postérieur [33].

Il est constitué par un vermis médian qui représente que le 20ème du cervelet et deux hémisphères cérébelleux, qui sont séparés en arrière au niveau de la fissure interhémisphérique par la faux du cervelet qui s'insère à la face inférieure de la tente et sur la crête occipitale interne. Sa surface est complètement plissée avec un aspect lamellé qui s'intensifie considérablement sur la surface corticale, et qui est parcourue également par des sillons principaux profonds (fissure horizontale, fissure primaire, fissure secondaire et fissure postéro-latérale) et secondaires, qui, à son tour délimitent respectivement des lobes, et des lobules (*fig. 12*).

Du point de vue fonctionnel, on peut décrire trois lobes comme ci-dessous (*fig. 13*)(*fig. 14*) [33] :

- a) Le lobe flocculo-nodulaire : c'est l'ensemble de flocculus et du nodulus qui correspond à l'archéo-cérébellum, il est situé au-dessus de la fissure postéro-latérale.
- b) Le lobe antérieur qui correspond à paléo-cérébellum, se situe en avant de la fissure primaire en haut et en avant de la fissure secondaire en bas.
- c) Le lobe postérieur correspond à néocérébellum, situé entre la fissure primaire en haut et la fissure secondaire en bas.

Seulement la partie inférieure du vermis formé par le nodule, luvette (ou uvula) et la pyramide de Malacarne, ainsi que la partie inférieure des hémisphères cérébelleux formés par le lobule bi ventral et les amygdales cérébelleuses (tonsilles) qui se détachent de chaque côté du vermis inférieur, et qui sont liés au foramen magnum. Ces structures nous intéressent particulièrement dans cette étude (*fig. 14*) [56].

Les amygdales cérébelleuses (*fig.15*) se trouvent à quelques millimètres au-dessus du foramen magnum et reposent sur son bord postérieur. Elles sont souvent asymétriques.

Ces structures sont reliées au cervelet le long de leur surface latérale et supérieure par le pédoncule amygdalien. Latéralement, les amygdales cérébelleuses sont recouvertes par le lobule bi-ventral. La fissure cérébello-médullaire sépare l'amygdale de la face postérieure de la moelle allongée. L'espace qui sépare les amygdales gauche et droite sur la ligne médiane est appelé Vallecula.

À son pôle supérieur, la surface antérieure de chaque amygdale fait face au nodule, au voile médullaire inférieur et à la choroïde. Ce pôle supérieur de l'amygdale, qui fait face à la luette en dedans, est séparé des structures susmentionnées par une extension de la fissure cérébello-médullaire connue sous le nom de fente télovo-amygdalienne.

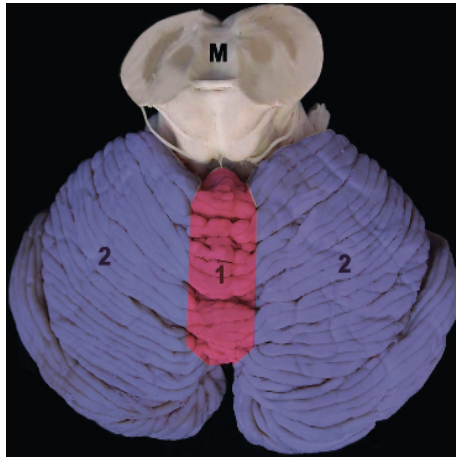


Figure 12. Configuration externe de cervelet, vue supérieure [33]

1: Vermis. 2 : Hémisphères cérébelleux.
M : Mésencéphale.

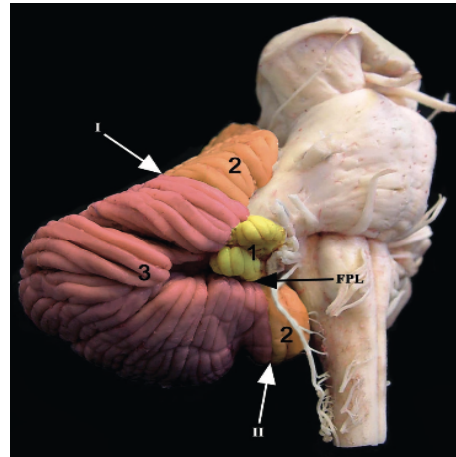


Figure 13. Les lobules du cervelet, vue de latérale droite [33]

1 : Lobe flocculo-nodulaire.
2 : Lobe antérieur.
3 : Lobe postérieur.
I: Fissure primaire.
II : Fissure secondaire.
FPL: fissure postérolatérale.

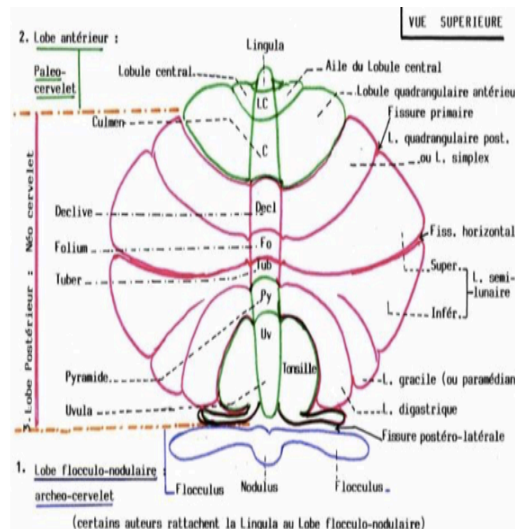


Figure 14. Division fonctionnelle du cervelet selon LARSELL [33]

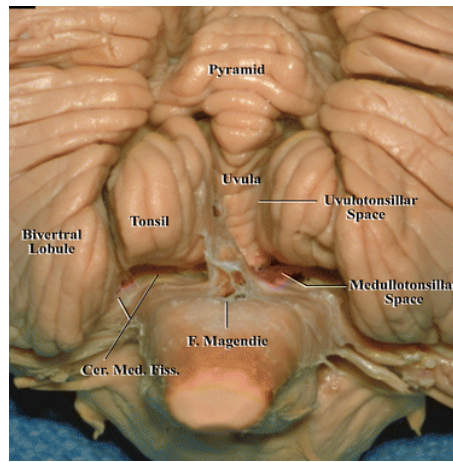


Figure 15. Vue postérieure de la FCP [33]

3.3.3 Les nerfs cervicaux :

- a) Le premier nerf cervical (C1) ou le nerf sous occipital, qui a deux branches une ventrale courte et l'autre dorsale plus longue. Celui-ci est issu du foramen dural (canal vertébral) (où l'artère vertébrale pénètre) où il apparaît entre l'artère vertébrale en haut et l'arc postérieur de l'atlas en bas. Sa branche dorsale innerve les muscles grands et petit droit postérieur de la tête, l'oblique supérieure et inférieure et le semi-spinale du cou. La branche ventrale qui passe en avant permet d'innervier le muscle droit de la tête [34], [45], [57] (*fig. 16*), (*fig. 17*).
- b) Le deuxième nerf cervical (C2) apparaît entre l'arc postérieur de l'atlas et la lame de l'axis où se trouve son ganglion spinal en situation extradurale, et en position médiane par rapport à l'artère vertébrale. Le grand nerf occipital qui représente la branche la plus importante, innerve le semi-spinale du cou, le cuir chevelu et parfois le pavillon de l'oreille [57] [45] (*fig. 16*).

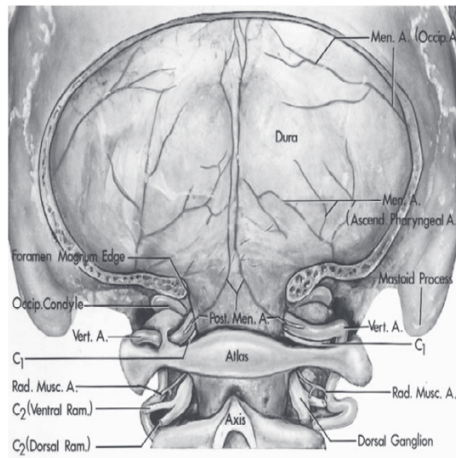


Figure 16. Vue postérieure de la FCP [47]

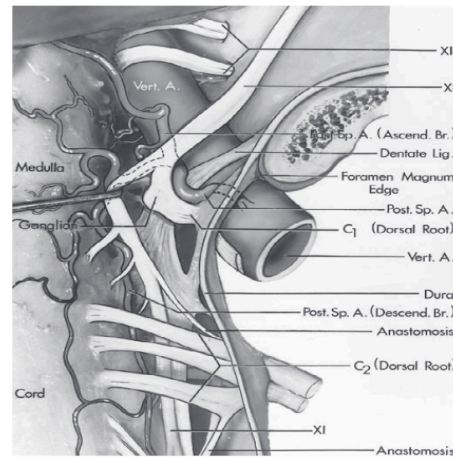


Figure 17. Vue postéro-latérale de la FCP [47]

3.4 Les structures vasculaires

3.4.1 Les structures artérielles :

Les artères qui sont en relation avec le foramen magnum sont : les artères vertébrales (AV), les artères cérébelleuses inférieures et postérieures (PICA), les artères spinales et les branches méningées des artères vertébrales, de la carotide externe et de la carotide interne [34], [45], [47], [57].

a) L'artère vertébrale (AV) : (fig. 18)

Né de l'artère sous Clavière qui avance pour pénétrer dans le trou transversaire au niveau de la sixième vertèbre cervicale, et monte ainsi dans les trous transverses jusqu'à C1, puis elle contourne les masses latérales de l'atlas et chemine au-dessus de son arc postérieur pour traverser la dure mère au niveau du trou occipital et pénétrer dans la fosse cérébrale postérieure (par le foramen dural ou canal vertébral). Aussi elle contourne par la suite d'arrière en avant la face latérale du bulbe et rejoint son homologue du côté opposé pour former le tronc basilaire au niveau du pont. L'artère vertébrale est divisée en quatre segments ; (trois premiers segments extraduraux et un segment intradural) [58] (fig 18) :

- Le premier segment (V1) va de son origine de l'artère sous Clavière jusqu'à son entrée dans le trou transversaire le plus bas (généralement au niveau de C6) (fig.18 D).
- Le deuxième segment (V2) va du trou transversaire de C6 jusqu' au trou transversaire de C1 en traversant les trous transversaux et reste en face des racines cervicales, ce segment dévie

latéralement après sa sortie de foramen transversal de l'axis pour pénétrer dans le trou transversaire latéral de l'atlas (*fig18 D et E*).

– Le troisième segment (V3) est lié directement au foramen magnum, et s'étend jusqu'à son entrée dans la dure mère (au niveau de canal vertébral), en contournant la masse latérale de l'atlas et de l'articulation atloïdo-occipitale. Elle est par la suite enfoncée dans une rainure sur le bord supérieur de l'arc postérieur de C1. Cette artère pénètre dans le canal vertébral en passant devant le bord latéral de la membrane « atloïdo-occipitale » qu'elle couvre partiellement [34] (*fig. 18 E*). La racine nerveuse de C1 (*fig.17*) (*fig.18 B*) se sépare de la dure mère à ce niveau où elle passe sous l'artère vertébrale sur le sillon de l'arc postérieur de l'atlas. Au niveau de ce sillon, l'artère vertébrale pourrait être enveloppée dans un anneau osseux (ponticus posticulus). L'artère vertébrale est donc entourée d'un plexus veineux composé des anastomoses entre les veines cervicales profondes et les veines épidurales. Ce troisième segment de l'AV procure quelques branches : les artères spinales postérieure et méningées postérieures, les branches de la musculature profonde et parfois la PICA [34].

– Le quatrième segment (V4): est considéré comme intradural car il commence au foramen dural (ou le canal vertébral) juste au-dessous du bord latéral et inférieure du foramen magnum (*fig. 17*). La dure mère, à ce niveau, devient plus épaisse et forme un trou en forme d'entonnoir qui mesure 4 à 6 mm de longueur. Ce trou ou foramen dural livre passage bien sûr non seulement à l'artère vertébrale mais aussi à la racine de C1 et à l'artère spinale postérieure en faisant des va-et-vient dans ce trou [47] [56] (*fig. 17*). Ce quatrième segment est subdivisé en 2 segments ; un segment initial latéral intradural qui prend le départ du foramen dural juste au-dessus de la racine de C1, et juste en avant du ligament dentelé, à l'artère spinale postérieure et aux radicelles du nerf accessoire. Une fois l'artère vertébrale pénètre le foramen dural et passe en intradural monte latéralement à la surface antérieure de la moelle allongée pour prendre fin au niveau du sillon pré-olivaire. Le deuxième segment est le segment bulbaire antérieur qui commence du sillon pré-olivaire, monte devant ou entre la radicelle du nerf hypoglosse (XII), en face des condyles occipitaux, les canaux hypoglosses et la veine jugulaire puis traverse la pyramide et s'installe sur le clivus avant de rejoindre l'artère vertébrale contre latérale au niveau du sillon ponto- bulbaire pour former l'artère basilaire. Ce segment intradural donne naissance à certaines branches; la PICA, l'artère spinale antérieure et parfois l'artère spinale postérieure, les branches méningées antérieures et postérieures [39], [47], [57], [59] (*Fig.18*).

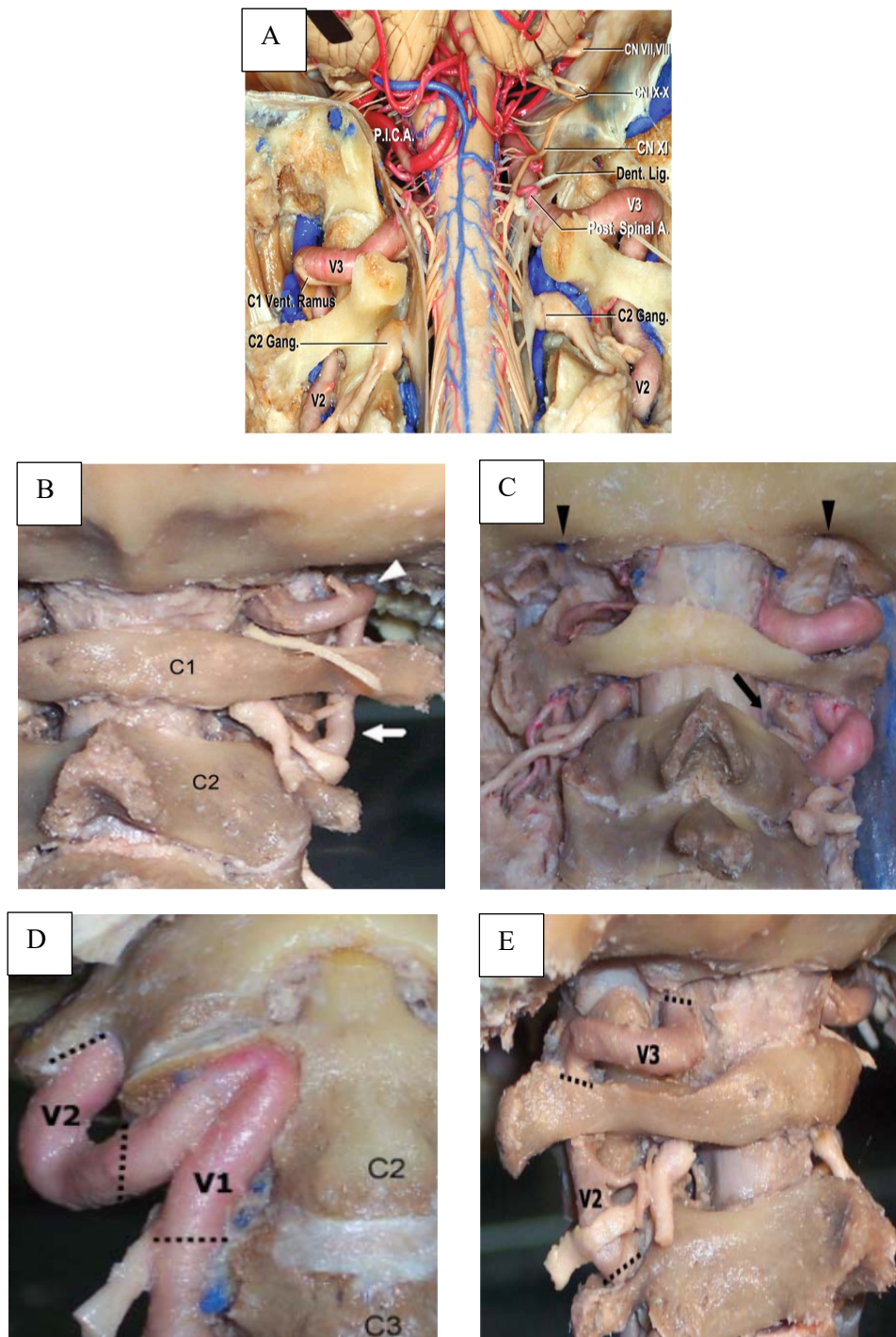


Figure 18. Les structures artérielles de la jonction crano-vertébrale [56]

(A) Vue postérieure de l'artères vertébrale, l'artère cérébelleuse inférieure et postérieure et de l'artère spinale postérieure. (B) La relation des segments V2 et V3 de l'artère vertébrale avec les racines et le ganglion C1 et C2. (C) Au niveau du segment V2 (flèche), dans le segment V3 (tête de flèche), la branche artérielle musculaire proximale et la branche artérielle dural distale sont visibles, ce qui peut donner lieu à des saignements artériels abondants lors de la dissection. (D) et (E) : vue postéro-latérale du segment V2 et V3.

b) Artère spinale postérieure : (fig. 18)

Elle prend naissance généralement au niveau du 3^{ème} segment extradural de l'artère vertébrale dans sa partie postéro-médiale et entre dans la dure mère avec celle-ci par le même foramen dural, mais elle pourrait aussi provenir de la partie initiale intra-durale de l'artère vertébrale (du 4^{ème} segment) ou de la PICA. En intradurale (dans l'espace sous arachnoïdien) elle passe juste derrière les attaches rostraux du ligament dentelé et donne naissance à la partie latéro-inférieure de la moelle allongée à deux segment :

Une ascendante qui travers le trou occipital et vascularise les tubercules gracile et cunéiforme, le corps restiforme, les radicelles du nerf XI et le plexus choroïde au niveau du foramen de Magendie et peut donner des branches qui s'anastomosent avec les branches de la PICA.

Une descendante passe en postéro-latérale de la moelle épinière entre le ligament dentelé et les radicelles dorsale, elle vascularise la moitié dorsale superficielle de la moelle cervicale. Cette branche s'anastomose avec les branches postérieures des artères radiculaires qui pénètre par la suite dans le foramen vertébral [60].

c) Artère spinale antérieure : (fig. 18)

Elle génère, dans la plupart des cas, des deux artères vertébrales ventrales près de la jonction vertébro-basilaire, ces deux artères vont s'anastomoser pour produire et créer un seul tronc appelé « L'artère spinale antérieure » qui se trouve juste au-dessus du foramen magnum près de l'extrémité inférieure des olives. Elle se déplace vers le bas à travers le foramen magnum sur la face antérieure de la moelle allongée et la moelle épinière près de la fissure antéro-médiane. Au cours de ce trajet elle s'anastomose avec les branches antérieures des artères radiculaires qui pénètrent par la suite dans les foramens cervicaux. Elle permet la vascularisation des pyramides et leur décussation, le lemniscus médial, les faisceaux inter-olivaires, les noyaux et les nerfs hypoglosses ainsi que le fascicule longitudinal postérieur [60].

d) L'artère cérébelleuse inférieure et postérieure (PICA) :

Elle est définie ici comme la branche la plus colossale et la plus importante de l'artère vertébrale, elle prend naissance généralement du segment intradural de l'artère vertébrale près de la jonction vertébro-basilaire; au-dessus du foramen magnum et c'est le cas le plus répandu, ou au-dessous du foramen magnum, toutefois il est rarement au niveau du segment extradural de l'artère vertébrale ; nous pouvons souligner que seulement (20%) peut exister.

Elle descend vers le foramen magnum en faisant le tour de la moelle allongée pour atteindre le point le plus bas, ou elle forme une boucle caudale autour de l'amygdale cérébelleuse, atteignant par la suite le foramen de Magendie, puis elle parvient à la position supérieure en traversant la

fissure cérébelleuse médullaire pour atteindre les surfaces cérébelleuses vermiennes et hémisphériques. Elle se divise en cinq (5) segments appelés; médullaire antérieur, médullaire latéral, amygdalien, télovelotonsilaire et cortical [61], [62] (*fig.18*).

e) Les artères méningées :

La vascularisation de la dure mère de la fosse cérébrale postérieure, qui est plus particulièrement autour du foramen magnum est assurée par Les branches méningées antérieures et postérieures, les branches méningées ascendantes des artères pharyngées et occipitales et la branche méningée dorsale de tronc méningo-hypophysaire.

Il faut souligner que ces dernières (les branches méningées ascendantes des artères pharyngées et occipitales et la branche méningée dorsale de tronc méningo-hypophysaire) qui provient, lui-même du segment intra-caverneux de l'artère carotide interne, tandis que les autres artères méningées sont issues le plus souvent de l'artère vertébrale extradurale, et rarement de la PICA, des artères spinales postérieures ou de l'artère vertébrale intradurale [56] (*fig. 19*).

- L'artère méningée antérieure :

C'est une branche de l'artère vertébrale, produite dans la partie médiane du deuxième segment extradural de l'artère vertébrale (V2) instantanément au-dessus du foramen transverse de la troisième vertèbre cervicale, puis elle pénètre dans le canal vertébral à travers le foramen intervertébral entre la deuxième et la troisième vertèbres cervicales en montant entre la dure mère et le ligament longitudinal postérieur pour assurer la vascularisation de la dure mère clivale, la dure mère de la partie antérieure du foramen magnum , le canal rachidien supérieur, le corps et la dent de l'axis . Ceci dit que chaque artère rejoint son homologue dans l'axe opposé et finit par former un arc sur l'apex de l'odontoïde. Elle permet subséquemment la vascularisation de la dure mère recouvrant les parties antérieures et antérolatérales de la fosse cérébrale postérieure après avoir anastomosé avec les branches pharyngées ascendantes et les artères de la méningée dorsale [56] (*fig. 19*).

- L'artère méningée postérieure :

Elle apparait au niveau de la face postéro-supérieure du troisième segment extradural de l'artère vertébrale, et plus particulièrement juste avant de pénétrer dans la dure mère, elle permet de ce fait la vascularisation de celle-ci dans la partie postérieure du foramen magnum et aussi dans la partie postéro-latérale de la fosse cérébrale postérieure [56].

- La branche pharyngée ascendante :

Elle prend naissance de la carotide externe et produit deux branches méningées au-dessus du foramen magnum; *la première* branche pénètre dans le canal hypoglosse et produit à son tour deux branches, à savoir; une ascendante qui vascularise la dure mère qui couvre le Clivus et l'autre descendante qui s'anastomose avec l'arcade au-dessus de l'apex de l'odontoïde, *la seconde* branche traverse le foramen jugulaire et permet la vascularisation de la dure mère de la fosse cérébrale postérieure dans sa partie postéro-latérale [61].

- La branche méningée de l'artère occipitale :

Est une artère inconstante, lorsqu'elle est présente, elle pénètre avec la veine émissaire mastoïdienne et elle crée aussi deux branches; l'une s'anastomose avec l'artère pharyngée ascendante et permet la vascularisation de la dure mère qui couvre le Clivus et l'autre permet de manière directe la vascularisation de la dure mère de la fosse cérébrale postérieure dans sa partie postéro-latérale [56].

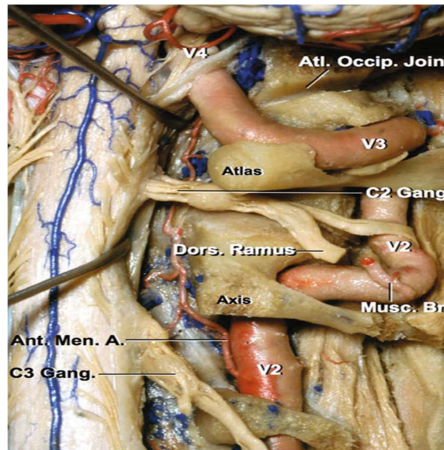


Figure 19. Artère méningée antérieure provenant de V2 [56]

3.4.2 Le système veineux :

Les structures veineuses qui sont en relation avec le foramen magnum sont divisées en 3 groupes qui s'articulent comme suit (*fig. 20*), (*fig.21*) :

- a) Les veines extradurales.
- b) Les veines intradurales.
- c) Les sinus veineux durs.

a) Le réseau extradural :

Le drainage extradural dans cette zone (la jonction cervico-vertébrale) est assuré par deux systèmes, à savoir; le premier est la veine jugulaire interne et le second est le plexus veineux vertébral. En ce qui concerne la veine jugulaire interne est considéré comme le système de drainage le plus important dans cette zone. Il faut ajouter que c'est la confluence du sinus sigmoïde avec le sinus pétreux inférieur au niveau du foramen jugulaire qui produit cette veine. En revanche le second drainage est assuré par le plexus veineux entourant l'artère vertébrale depuis sa sortie du canal vertébral, et se draine dans le plexus vertébral interne (qui est situé entre la dure mère et la vertèbre). Ce plexus veineux vertébral associé avec les petites veines des muscles profonds se draine dans les plexus du foramen transverse l'atlas (le plexus veineux dense), suit l'artère vertébrale et descend par la suite à travers les foramens transversaux des vertèbres cervicales successives pour qu'il se draine en définitive dans la veine brachio-céphalique. D'autre veines moins importantes telle que; la veine émissaire postérieure de condyle qui traverse le canal condylien postérieure et permet la communication entre le plexus veineux vertébral et le sinus sigmoïde [56] [63] [63] (*fig. 20*).

b) Le réseau intradural :

Ce groupe de veines permet le drainage de la partie supérieure de la moelle épinière, le tronc cérébral ainsi que la partie inférieure du cervelet.

La veine spinale antérieure se poursuit par la veine bulbaire antérieure qui court sur le sillon antéro-médian de la moelle allongée.

La veine spinale latérale antérieure avance longitudinalement le long de l'origine des racines antérieures et continue parallèlement avec la veine bulbaire latérale antérieure qui croise longitudinalement le sillon antérolatéral bulbaire. Elle longe le long de la ligne d'émergence des radicelles hypoglosses. Ce constat est pareillement fait pour la veine spinale latérale postérieure qui se déplace à l'origine des racines postérieures dans le sillon postéro latéral bulbaire et se prolonge avec la veine bulbaire latérale postérieure qui suit le sillon rétro-olivaire dorsal.

La veine spinale postérieure médiane, suit le sillon spinal postérieur, se met vers le haut de manière simultanée avec la veine bulbaire postérieure médiane [56], [64] (*fig. 21*).

c) Les sinus durs :

Se situent entre les couches de la dure mère qui couvre le trou occipital, sont au nombre de cinq systèmes qui permet le drainage du flux veineux au niveau du foramen magnum (*fig. 21*), (*fig. 22*) [47], [63] :

- **Le sinus marginal :** est situé dans les couches de la dure mère dans le bord de trou occipital, il communique en avant avec le plexus basilaire sur le Clivus à travers une série de petits sinus, en arrière avec le sinus occipital et latéralement avec le sinus sigmoïde [47].

- **Le sinus occipital :** est le deuxième système de drainage, qui chemine entre les couches de la dure mère sur la partie postérieure de la faux du cervelet, il communique avec le torcular dans sa partie supérieure, alors que sa partie inférieure présente deux membranes qui continue latéralement pour se connecter avec le sinus sigmoïde [63].

- **Le plexus basilaire :** est le troisième système de drainage, qui chemine entre les couches de la dure mère sur le Clivus supérieur, il communique latéralement avec le sinus pétreux inférieur, en haut avec le sinus caverneux et en bas avec le sinus marginal et le plexus veineux épidual [47].

- **Le sinus pétreux inférieur :** est le quatrième système de drainage, qui s'étend le long de la fissure pétroclivale et s'anastomose avec le plexus basilaire en haut et avec l'ampoule jugulaire en bas [47], [63].

Le sinus sigmoïde : est le cinquième système de drainage, qui chemine le long de la rainure sigmoïde et quitte la boîte crânienne à travers la partie sigmoïde du foramen jugulaire , il descend en avant par rapport au processus transverse de l'atlas et en antérolatérale par rapport au condyle occipital [63] .

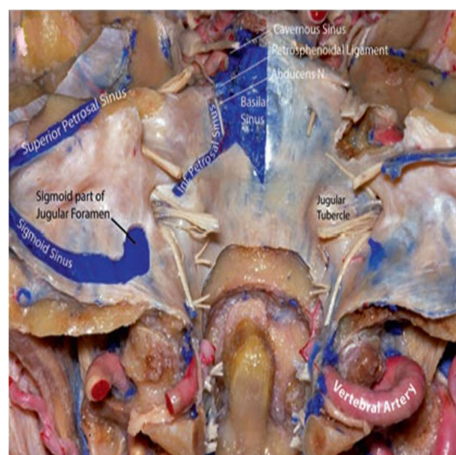


Figure 20. Sinus durs de la fosse cérébrale postérieure et du foramen magnum [64]

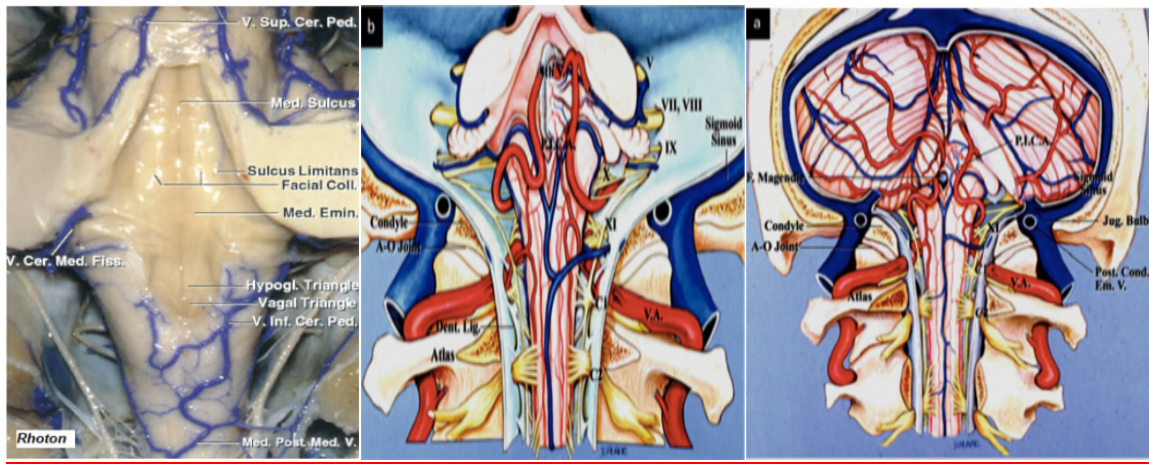


Figure 21. Relation du système veineux avec le foramen magnum [63]

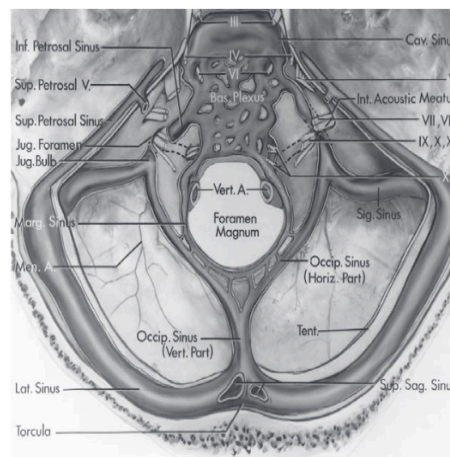


Figure 22. Vue supérieure des sinus durs entourant le foramen magnum[47]

3.5 La moelle épinière :

3.5.1 Forme et limite

La moelle épinière est la continuité du bulbe rachidien ou la moelle allongée, elle occupe le canal rachidien de la deuxième vertèbre cervicale à la première ou la deuxième vertèbre lombaire. Le canal rachidien lombosacré est occupé par les racines lombaires et sacrées qui forme les racines de la queue de cheval.

Macroscopiquement, la moelle épinière a un aspect d'un cordon cylindrique blanchâtre aplatie d'avant en arrière. Elle présente deux zones dilatées ou renflements, fusiformes, situé au niveau cervical (s'étend sur 10cm de C4 à T1) et thoraco-lombaire (s'étend sur 8cm de T9 à T12). Elle mesure en moyenne 1 cm de diamètre et 42 à 45 cm de longueur, enveloppé par les méninges. Son

poids moyen est de 30 grammes. Cette moelle est située dans le canal rachidien (qui mesure 70 cm) qui est limité en avant par les corps vertébraux et les disques intervertébraux, latéralement par les pédicules et en arrière par les lames qui s'unissent entre eux pour former les épineuses. Elle débute au-dessus de l'émergence de la première racine cervicale (au milieu de l'arc postérieur de l'atlas) et se termine en bas par le cône terminal puis se prolonge le filum terminal, qui s'étend du cône terminal à la face dorsale du coccyx. Il est formé d'une condensation de pie-mère et pénètre le sac dural au niveau de la deuxième vertèbre sacrée et il forme alors le ligament coccygien (fig. 23) [65], [66] [67].

Elle présente une segmentation bien systématisée (8 segments cervicaux de C1 à C8, 12 segments thoraciques de T1 à T12, 5 segments lombaires de L1 à L5, 5 segments sacrés de S1 à S4 et un segment coccygien) ; avec 2 renflements qui correspondent à une plus grande densité de neurones destinés aux membres : un renflement cervical ou supérieur (de la 3ème vertèbre cervicale à la 2ème vertèbre thoracique) qui correspond au segment médullaire C5 à T1 d'où naissent les nerfs destinés aux membres supérieurs ; et un renflement lombaire ou inférieur qui correspond au segment médullaire T10 à L5 répond aux vertèbres T12 à L1 d'où naissent les nerfs destinés aux membres inférieurs [53]. Entre ces deux renflements on trouve la moelle thoracique contenant moins de neurones et donc de diamètre plus réduit. Au-dessous du renflement lombaire (extrémité inférieure de la moelle) se trouve l'épicode (segment médullaire L5 à S2) qui correspondant à l'innervation des membres inférieurs et du petit bassin; et le cône médullaire ou cône terminal (segment médullaire S3 au coccyx) fait suite à l'épicode, répond à la 1^{ère} et 2^{ème} vertèbre lombaire et correspond à l'innervation du périnée [53] (Fig.23).

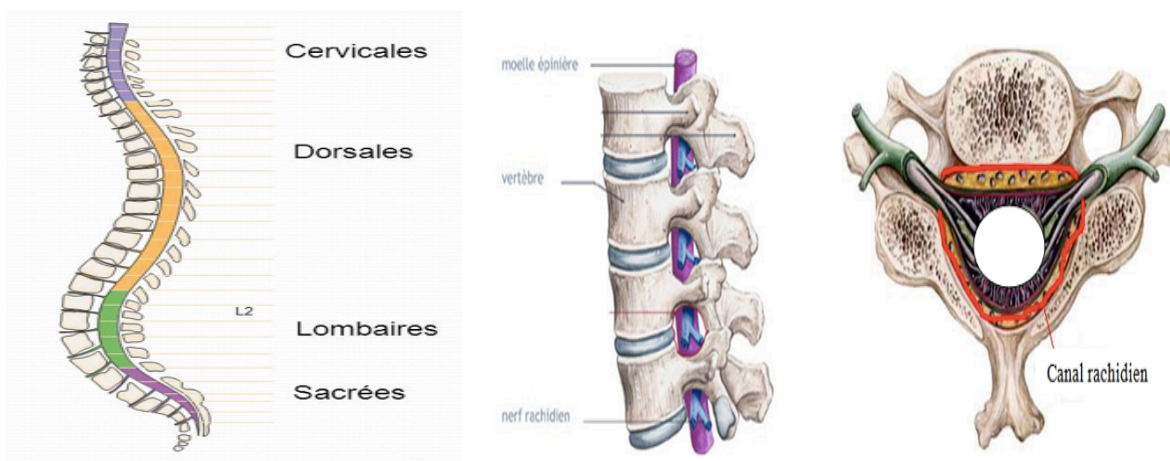


Figure 23. Moelle épinière: forme et limite externe [53]

3.5.2 Rapports méningés :

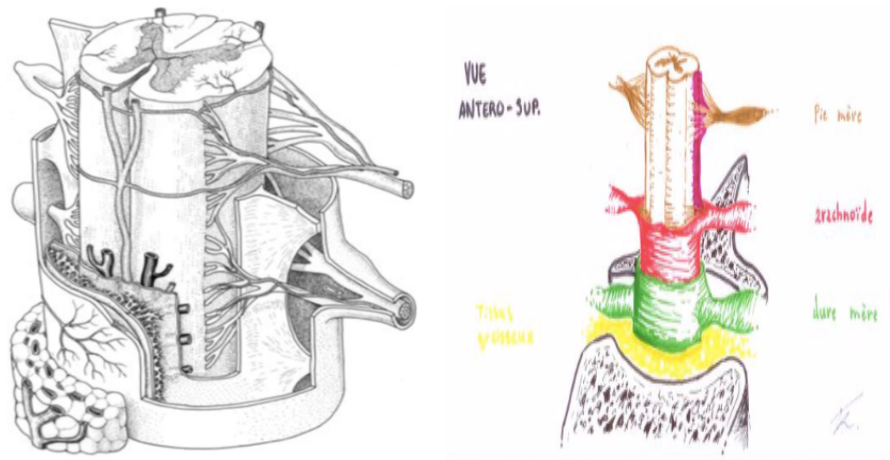
Les méninges qui enveloppent la moelle épinière diffèrent de celle de l'encéphale par une pie mère épaisse et reliée à la surface endo-durale, par les ligaments dentelés, une couche lepto-méningée intermédiaire et un espace extradural graisseux. Cet environnement permet à la moelle d'être suspendue et centrée dans les espaces sous arachnoïdien, adaptée à la mobilité du rachis, et son contenu dans un sac dural inextensible tolérant parfaitement les mouvements vertébraux (*fig. 24*).

La pie mère : la pie mère médullaire est plus résistante à la pie mère encéphalique, elle est constituée d'un tissu conjonctif lâche, où se présente en deux couches : superficielles ou epi-pia et profonde ou pia-intima. Elle tapisse la fissure médiane ventrale et forme le septum médian dorsale, elle s'arrête à la jonction radiculo-médullaire, où la couche superficielle seule engaine les racines leur donnant une couleur blanche et elle s'étend latéralement dans le ligament dentelé [68].

Les ligaments dentelés : ils amarrent transversalement les deux bords latéraux de la moelle au sac dural où ils adhèrent au cordon latéral en regard de la limite séparant le cordon dorsolatéral du cordon ventrolatéral, et son attache au niveau de la dure mère se trouve entre les gaines radiculaires sus et sous-jacentes. Le ligament dentelé est de nature piale médialement et durale latéralement selon Rabischong et al. Pour Nauta et al, c'est la pie mère qui traverse la couche superficielle de l'arachnoïde et s'attache à la dure mère, tandis que pour Nicholas et Weller, ce ligament est constitué d'un tissu collagène émergeant de la couche sous piale et couvert de cellules lepto-méningées en continuité avec l'arachnoïde [68].

L'arachnoïde : Tapisse la dure mère et envoie des travées vers la pie mère, dans l'espace sous arachnoïdien contenant le LCR.

La dure mère : Elle forme un sac dural continu avec la dure mère crânienne, engaine l'extrémité caudale de la moelle allongée, les racines spinales, la moelle épinière, le filum terminale et les racines de la queue de cheval et s'étend du trou occipital au sacrum (au niveau de S2) où elle se fixe au coccyx par le ligament coccygien. Elle est séparée des vertèbres par un espace extra dural (épidural ou péri-dural) réel rempli de graisse et où circulent des plexus veineux qui drainent la moelle (*fig. 24*).



**Figure 24. Moelle et méninge ,
vue antérolatérale [53]**

3.5.3 Configuration externe

a) La face antérieure ou ventrale :

Elle est parcourue sur la ligne médiane et sur toute sa hauteur par une large dépression ou fissure profonde de 2 à 3 mm appelée : sillon médian ventral, parcourue par l'artère spinale ventrale et limitée en profondeur par une bandelette blanchâtre transversale : la commissure blanche antérieure. Immédiatement en dehors de ce sillon se trouve un cordon longitudinal ventral ou cordon antérieur (ce sillon permet aussi la séparation des deux cordons ventraux). Plus latéralement se trouve un sillon irrégulier, de largeur variable appelé : sillon collatéral antérieure (ou sillon ventral latéral), qui correspond à l'émergence de la racine ventrale ou antérieure, qui est une racine motrice.

b) La face postérieure :

Présente également sur la ligne médiane dorsale une rainure peu profonde appelée sillon médian dorsal, il est prolongé à l'intérieur par une cloison du tissu conjonctif : le septum dorsal ou cloison névroglie qui se poursuit en avant vers le canal central. De part et d'autre de ce sillon à 3mm environ latéralement et entre le sillon médian postérieure et le sillon collatéral antérieure, se trouve le sillon collatéral postérieur (ou sillon dorsal latéral) qui correspond à la pénétration de la racine dorsale ou postérieure, qui est une racine sensitive et qui se dispose en éventail vertical avant de pénétrer dans la moelle.

La face dorsale de la moelle cervicale est marquée par deux sillons intermédiaires dorsaux situés entre le sillon médian dorsal en dedans et les sillons latéro-dorsaux en dehors. Ils séparent les

faisceaux gracile (Goll) en dedans des faisceaux cunéiformes (Burdach) en dehors (qui correspond aux voies de la sensibilité proprioceptive).

c) La face latérale :

Chaque face latérale de la moelle correspond à un cordon latéral situé entre la pénétration et l'émergence des racines dorsales et ventrales respectivement. En outre, de C1 à C5 ou C6, les fibres d'origine du nerf accessoire (XI) quittent directement la face latérale de la moelle avant de se réunir en tronc commun remontant le long de la face latérale de la moelle et traversent le foramen magnum.

Ces sillons (au nombre de six) médians et collatéraux délimitent, sur chaque moitié latérale de la moelle, trois bandes longitudinales blanchâtres, formées de faisceaux de fibres nerveuses, appelées cordons. On distingue le cordon antérieur, latéral et postérieur. Le cordon antérieur est compris entre le sillon médian et collatéral antérieur, le cordon latéral entre le sillon collatéral antérieur et postérieur et le cordon postérieur se trouve entre le sillon médian et collatéral postérieur (fig. 25).

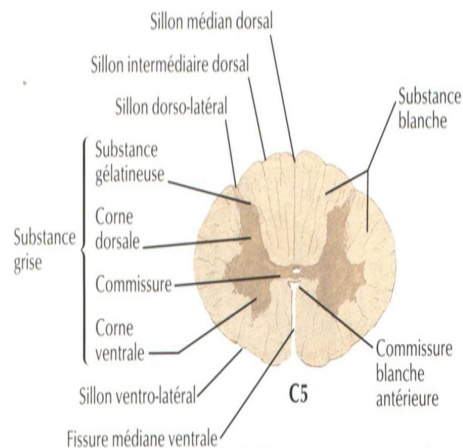


Figure 25. Configuration externe de la moelle épinière [53]

3.5.4 Configuration interne

Elle apparaît très nettement sur une coupe transversale, la moelle épinière présente à sa partie centrale, un canal presque virtuel : « le canal de l'épendyme » qui occupe toute la hauteur de la moelle sur la ligne médiane et qui a la signification d'une cavité ventriculaire; il se continue d'ailleurs en haut par le 4ème ventricule.

Autour de l'épendyme la substance nerveuse apparaît formée de deux parties bien différentes : la substance grise au centre correspondant aux centres nerveux médullaires, et la substance blanche à la périphérie correspondant aux faisceaux nerveux ascendants et descendants (*fig.26*).

a) La substance grise :

Elle est constituée des corps des cellules nerveuses, relativement plus important au niveau des renflements cervicaux et lombaires, et se présente, sur une coupe horizontale, sous l'aspect classique d'un H, avec le canal épendymaire au centre. En effet, de part et d'autre de cet axe centrale, la substance grise forme deux masses latérales symétriques constituées de deux cornes une dorsale et l'autre ventrale (*fig. 26*) [53].

- **La corne ventrale** est effectrice, volumineuse et renflée, de contours festonnés et à laquelle on distingue une base qui se confond avec le reste de la corne dorsale et une tête d'où naissent les fibres motrices périphériques (*fig.26*).

- **La corne dorsale** est réceptrice, étroite et allongée à laquelle on distingue classiquement quatre parties selon la conception classique (l'apex, la tête, le col et la base) :

la base qui répond à la base de la corne antérieure ;

un col rétréci contient 3 noyaux : le noyau de CLARKE, le noyau de BETCHEREW et le noyau propre de la corne dorsale qui est un relais sur la voie des sensibilités protopathiques, thermiques et douloureuses ; **une tête** effilée (en arrière du noyau propre), formée par la substance gélatineuse de Rolando qui joue un rôle important dans la transmission et le filtrage de la douleur ;

et **un apex** séparant la corne dorsale de la surface médullaire.

Cette notion de zone cellulaires fonctionnelles ou noyaux (base, col, tête et apex) tend à être remplacée par la notion plus précise de lames ou lamina de Rexed. Ce concept de lamination de la moelle spinale repose sur les travaux de Rexed (1954) [69], [70] confirmés chez l'homme par Schoenen (1973) et Faull (1990) [55], [69], [70] (*fig. 27*), (*fig.28*).

On décrit dix lames ou couches numérotées de I à X repartit comme de suite : dans la corne dorsale six couches ou lames de I à VI d'arrière en avant, une couche (VII) dans la corne latérale ou intermédiaire et trois lames (VII à X) dans la corne ventrale [68] (*fig.26*), (*fig.27*), (*fig.28*) et (*fig.29*).

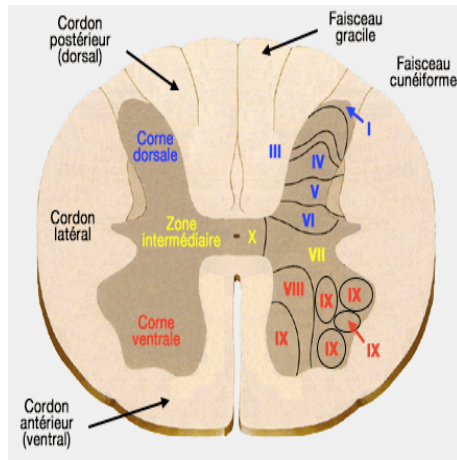


Figure 26. Configuration interne de la substance grise [71]

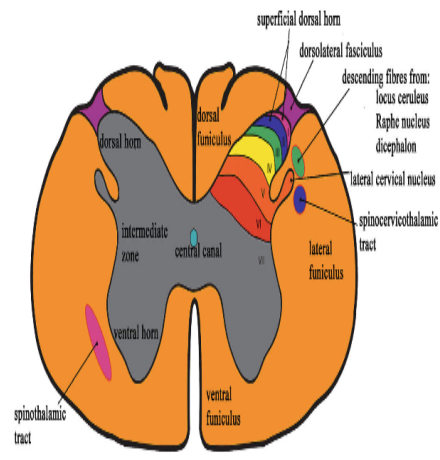


Figure 27. Configuration interne et systématisation de la moelle épinière [72]

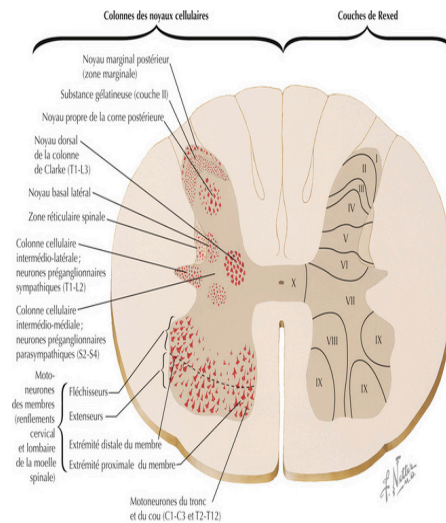


Figure 28. Configuration interne de la moelle épinière: conception classique et conception de Rexed [73]

Couches de Rexed	Noyau spinal	Niveau spinal	Fonction
Colonne dorsale (ou postérieure)			
I	Noyau marginal (couche de Waldeyer ou zone marginale de Lissauer)	Tous	Douleur et température : voie extra-lemnisciale (antéro-latérale)
II	Substance gélatineuse (de Rolando)	Tous	Douleur et température : voie extra-lemnisciale (antéro-latérale)
III, IV	Noyau principal ou propre de la corne postérieure	Tous	Messages tactiles
V		Tous	Douleur et tact léger : voie extra-lemnisciale (antéro-latérale)
VI	-	Renflements	Proprioceptivité
Colonne latérale (ou intermédiaire)			
VII	Noyau dorsal de Clarke	C8-L2	Faisceau dorsal spino-cérébelleux (de Fleshsig)
		C4-C8	Faisceau ventral spino-cérébelleux (de Gowers)
	Noyau intermédiaire-médial	Tous	Afférences viscérales
	Noyau intermédiaire-latéral	T1-L3	Cellules préganglionnaires sympathiques
Noyau parasymphatique sacré	S2-S4	Cellules préganglionnaires parasymphatiques	
X	Région péripendymaire	Tous	
Colonne ventrale (ou antérieure)			
VIII	-	Tous	Influx descendants supra-spinaux
IX	Motoneurones médiaux	Tous	Muscles axiaux
	Motoneurones latéraux	Renflements	Muscles des membres
	Noyau phrénique	C3-C5	Diaphragme
	Noyau spinal accessoire	Bulbe-C5	Muscle sterno-cléido-mastoïdien
	Noyau d'Onuf	S1-S3	Muscles périnée

Figure 29. fonction et localisation des couches de Rexed [69]

b) La substance blanche :

Elle est située en périphérie de la substance grise, elle se trouve sur toute l'étendue de la moelle et c'est le lieu de passage des axones des cellules nerveuses, entourés de leur gaine de myéline. Elle est organisée en faisceaux descendants (moteurs), en faisceaux ascendants (sensitifs) et les

faisceaux d'association, il faut noter que la substance blanche augmente de bas en haut ce qui permet l'augmentation du nombre des fibres ascendantes et descendantes. On distingue 3 cordons : antérieur, latéral et postérieur.

Les cordons antérieurs droit et gauche sont réunis de part et d'autre de la ligne médiane par une commissure blanche antérieure située immédiatement en avant de la commissure grise antérieure, alors que **les cordons postérieurs** droit et gauche sont séparés par le septum médian et il n'y a pas une commissure blanche postérieure [53] (fig. 30).

c) Le canal central ou canal de l'épendyme :

C'est un vestige du large canal neural embryonnaire, il se présente sur toute la hauteur de la moelle, son diamètre à la naissance est de 0,1 à 0,2 mm (qui reste perméable jusqu'à l'âge de 12 ans), tandis que chez l'adulte, ce canal est complètement oblitéré par des amas de cellules épendymaires ou des îlots névrogéniques (fig.30) [68].

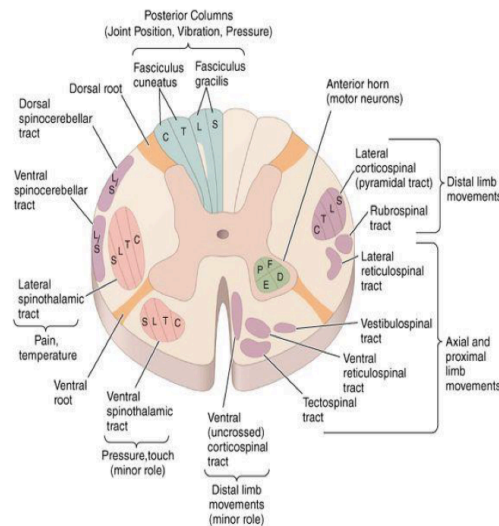


Figure 30. Configuration interne de la substance blanche [74]

3.5.5 Systématisation

La substance blanche et la substance grise ont une organisation et des fonctions différentes.

a) Systématisation de la substance grise :

La substance grise est un centre nerveux et segmentaire.

- *Segmentaire*, car la substance grise est formée d'éléments étagés qui correspondent à la subdivision métamérique de l'embryon. Chaque segment de moelle grise, appelé neuromère ou myélomère, donne naissance aux racines d'un nerf spinal. Ainsi sur toute la hauteur de la substance

grise de la moelle, on peut reconnaître la naissance de 31 paires de nerfs spinaux (fig.31)[75].

- *Centre nerveux*, car, dans la substance grise, se déroulent des phénomènes réflexes, motricité automatique et la régulation de la motricité, il contient trois centres :

* **Centre réflexe** : c'est au niveau de la substance grise où se déroule l'arc réflexe simple, dont le cheminement commence de la périphérique où une information périphérique (tact, douleur...) arrive au contact de la peau, qui sera véhiculé par un nerf périphérique puis par le nerf spinal et pénètre dans la moelle par la racine dorsale pour arriver au niveau de la corne dorsale de la substance grise et par articulation monosynaptique ou pluri synaptique, l'influx nerveux aboutit à un motoneurone de la corne ventrale, par la suite l'influx nerveux moteur efférent chemine alors dans la racine ventrale, puis dans le nerf spinal jusqu'à la plaque motrice de la fibre musculaire qui réagit par contraction ou évitement (une réponse motrice) (fig. 32) [76].

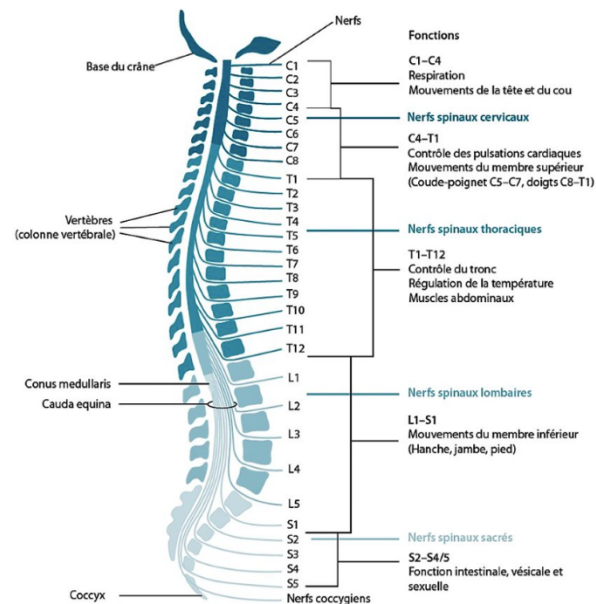


Figure 31. Segmentation de la moelle épinière avec leurs principales fonctions [77]

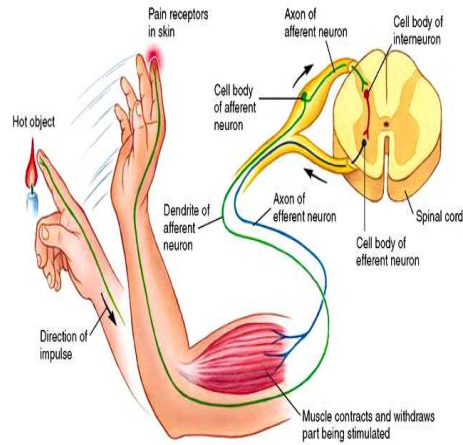


Figure 32. Le reflexe ipsilatéral de flexion [78]

* ***Centre de la motricité automatique*** : ce phénomène d'automatisme est observé dans certaines pathologies (section de la moelle ou myélite ou compression médullaire, le segment médullaire sous-jacent à la lésion devient le siège des phénomènes moteurs automatiques qui sont : hypertonie musculaire (qui provoque la spasticité) et l'apparition de réflexes de retrait (*fig33*) [76].

* ***Centre de régulation médullaire de la motricité*** : la régulation de la motricité se déroule au niveau de la corne ventrale de la substance grise où elle contient les corps cellulaires, des motoneurones alpha et des motoneurones gamma. Ces cellules assurent la régulation et la répartition des phénomènes toniques dans les muscles agonistes et antagonistes et le contrôle de la précision du geste (*fig. 33*) [76].

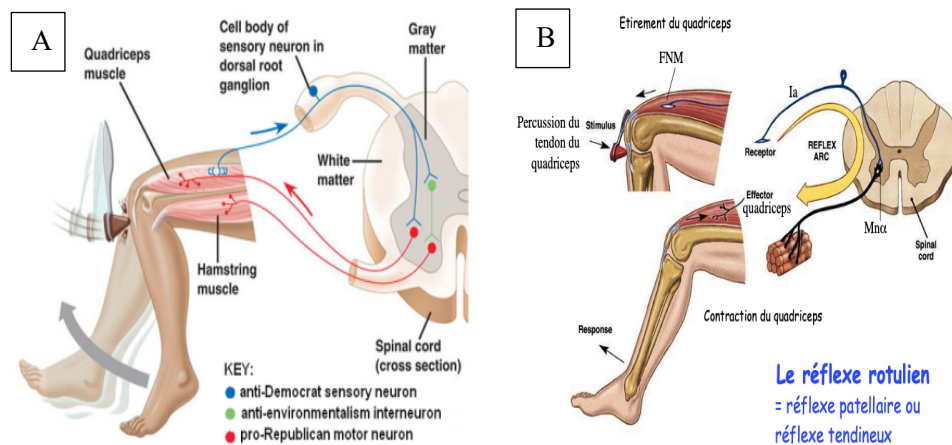


Figure 33. Images illustratifs de Centre de stimulation et de régulation motrice [78]

(A) C'est un aller-retour du signal nerveux entre un stimulus périphérique (à travers un passage de la corne postérieure à la corne antérieure) et un muscle qui réagit avec présence d'une boucle sensitivo-motrice qui ne passe pas par l'encéphale.

(B) Réflexe tendineux ou patellaire : La contraction d'un muscle entraîne une augmentation de la tension de son tendon, causant parfois un réflexe chez celui-ci. Cette illustration présente le fuseau neurotendineux, un type de propriocepteur qui réagit à la tension des muscles et des tendons, lequel perçoit la force de contraction d'un muscle, puis provoque son relâchement. En revanche, les muscles antagonistes sont stimulés et se contractent, un phénomène appelé activation réciproque.

b) Systématisation de la substance blanche :

- ***Les voies descendantes*** (tableau 1) : sont des voies motrices, constituées essentiellement des faisceaux pyramidaux ou tractus cortico-spinaux :

* Le plus important de ce tractus est *le faisceau pyramidal croisé ou faisceau cortico-spinal latéral* (contient 80 à 85% des fibres), le plus important de ce tractus, occupe la région postérieure du cordon latéral où ces fibres ont une disposition somatotopique (les médiales à destinée cervicale et les latérales à destinée sacrée). À chaque métamère, ces fibres quittent le tractus pyramidal, puis s'articulent avec les motoneurons (ou deuxième neurone) et vont former la racine ventrale motrice [68].

* *Le faisceau pyramidal direct ou faisceau cortico-spinal médial ou ventral* : (moins de 20% des fibres pyramidales), croisent la ligne médiane à différents étages pour atteindre les noyaux somato-moteurs de la corne antérieure controlatérale [68].

* *Les faisceaux extrapyramidaux* : rejoint la moelle en deux contingents :

** L'un antéro-médial : qu'on lui distingue trois faisceaux : *le faisceau tecto-spinal, le Faisceau réticulo-spinal médial et le Faisceaux vestibulo-spinaux.*

**** Le second faisceau est postéro-latéral** : qu'on lui distingue deux faisceaux : *le faisceau rubro-spinal* et *le faisceau réticulo-spinal latéral* [53].

- **Les voies ascendantes** (tableau 2) : sont des voies sensibles, s'organisent dès l'entrée des racines postérieures.

* **Au niveau du cordon postérieur** : les fibres ascendantes véhiculant la sensibilité proprioceptive consciente et tact épicritique (voie lemniscale). Ces fibres montent directement dans la substance blanche des cordons dorsaux en formant les faisceaux gracile et cunéiforme (anciens faisceaux de Goll et Burdach respectivement). Il se termine au niveau de la moelle allongée, dans les noyaux gracile et cunéiforme. L'organisation somatotopique fait que les fibres venant des membres inférieurs et du tronc dans le faisceau gracile (Goll) et celles venant des membres supérieurs dans le faisceau cunéiforme (Burdach) [55].

* **Au niveau du cordon latéral** : contient plusieurs faisceaux ascendants :

- Le faisceau spino-cérébelleux dorsal ou direct (Faisceau de Flechsig) : il transporte la sensibilité proprioceptive inconsciente des membres inférieurs et du tronc, ces fibres gagnent le cordon latéral du même côté, pour qu'il se termine dans le pédoncule cérébelleux inférieur [55].

- Le faisceau spino-cérébelleux croisé (faisceau de Gowers) : il transporte la sensibilité proprioceptive inconsciente du membre supérieur, il croise la ligne médiane dans la commissure grise postérieure pour qu'il se termine dans le pédoncule cérébelleux supérieur [68].

- Le faisceau spinothalamique dorsal (ou néo-spinothalamique) : il transporte la sensibilité thermo-algique du tronc et des membres et la sensibilité tactile grossière (voie extra lemniscale), il croise la ligne médiane dans la commissure grise et remonte vers le cerveau [68].

- Le faisceau spinothalamique ventral (ou paléo-spinothalamique) (voie extra lemniscale) : il transporte la sensibilité protopathique (tact grossier) dont l'excès de stimulation donne une sensation douloureuse profonde, confuse et imprécise s'accompagnant éventuellement de réactions végétatives (pâleur et nausées). Ce faisceau croise la ligne médiane dans la commissure grise.

Ces deux faisceaux (paléo spinothalamique et néo-spinothalamique) représentent la voie extra lemniscale (douleur) [68].

Tableau 1. Tableau récapitulatif des voies descendantes

faisceau cortico- spinal latéral ou faisceau pyramidal <i>croisé</i> (cordon latéral)	Voies de la motricité volontaire : <i>système pyramidal</i> Décussation : moelle allongée basse
Faisceau cortico-spinal ventral ou médial ou pyramidal <i>direct</i> (cordon ventral)	
Faisceau Tecto-spinal (cordon ventral)	Voies de la motricité <i>extrapyramidales</i> Décussation variable
Faisceau réticulo-spinal latéral (cordon ventral)	
Faisceau Rubro-spinal (cordon ventral)	
RSM : réticulo-spinal médial (cordon latéral)	
Faisceau vestibulo-spinal (cordon latéral)	

Tableau 2. Tableau récapitulatif des voies ascendantes

Faisceau gracile (cordon dorsal)	Voies de la sensibilité tact épicrotique et proprioceptive consciente Décussation : moelle allongée basse
Faisceau cunéiforme (cordon dorsal)	
Faisceau spinothalamique dorsal et ventral (cordon latéral)	Voies de la sensibilité thermo-algique (dorsal) et protopathique (ventral) Décussation à chaque segment médullaire.
Faisceau Spinocérébelleux (cordon latéral)	Voies de la sensibilité proprioceptive inconsciente

3.5.6 Vascularisation

a- Vascularisation artérielle

Elle est assurée par un réseau anastomotique pial alimenté par les artères radiculo-médullaires et radiculo-piales, à l'origine des artères médullaires intrinsèques.

Le réseau artériel pial comporte des artères longitudinales et des branches transversales qui forment un quadrillage mal systématisé au sein duquel on distingue des courants longitudinaux préférentiels. [53], [68](fig.34)

*** Artère spinale antérieure** : naît de l'artère vertébrale, dans sa partie intracrânienne en regard de la face antérieure du bulbe. Les deux artères spinales s'anastomosent à la partie supérieure de la moelle pour former une seule artère spinale antérieure qui chemine à la face ventrale de la moelle, en regard de la fissure médiane ventrale sans y pénétrer; son diamètre varie entre 200-500 μ , est maximal en regard des renflement cervical et lombaire. Elle émet des collatéraux : les artères sulcales ou centrale (ou sulco-commissurales) qui sont des artères médullaires intrinsèques, au nombre de cinq à huit par centimètre, celles-ci pénètrent dans la fissure médiane antérieure et traverse la commissure blanche antérieure et s'incurve latéralement pour vasculariser la substance grise (la corne antérieure et la base de la corne postérieure et la substance blanche adjacente) [68].

*** Artère spinale postérieure** : elle est courte et moins volumineuse, prend naissance de la face postérieure de l'artère vertébrale ou de l'artère cérébelleuse inférieure et postérieure PICA, elle se dirige en arrière sur la face postérieure du bulbe puis le long du sillon postéro- latérale, et se termine au niveau du cône médullaire où elle forme une boucle anastomotique avec l'artère spinale antérieure (anse anastomotique de Lazorthes)

*** Les artères radiculaires ou radiculo-médullaire** : vascularisent essentiellement la substance blanche. Elle sont porté par les nerfs rachidiens ,dont l'origine dépend du territoire; dans le territoire supérieur ou cervico-dorsal (C1 à D2) : très vascularisé ; les artères radiculo- médullaires proviennent des vaisseaux du cou, (spinales ventrales et dorsales, vertébrales, cervicale ascendante, cervicale profonde...), dans le territoire moyen ou thoracique (D3 à D7) : très peu vascularisé, elle provient de branches des artères intercostales aortiques, alors que dans le territoire lombo-sacré (D8 - coccyx) : vascularisé par l'artère radiculo-médullaire d'Adamkiewickz issue d'une artère lombaire ou intercostale, 80% gauche et 75% entre T9 et T12 (une lésion de cette artère entraîne une ischémie des 2/3 antérieurs de la moelle ; territoire des membres inférieurs). Les artères radiculo-médullaires se divisent en branches ventrale et dorsale, alors qu'il n'y a pas d'artère radiculo-médullaire ventrale et dorsale à chaque étage médullaire : 6 à 8 artères radiculo- médullaires ventrales et 10 à 23 artères radiculo-médullaires dorsales. Chaque racine est vascularisée par au moins une artère radiculaire.

*** Les artères médullaires segmentaires** : ils irriguent la grande partie de la moelle spinale, elles sont plus développées au niveau des renflements cervicale et lombaire. On distingue selon leur terminaison les artères médullaires segmentaires antérieures et postérieures et chaque artère segmentaire longe une racine spinale et donne au contact de la moelle spinale une branche médiale qui rejoint une artère spinale antérieure ou postérieure et une branche latérale, pour les faces latérales de la moelle. Les artères médullaires segmentaires C1 à T2 sont issues des artères

vertébrales, cervicales ascendantes, cervicales profondes et intercostales suprêmes alors que les artères médullaires segmentaires T2 à T9, proviennent des artères intercostales.

b- Vascularisation veineuse :

La moelle se draine dans des veines intrinsèques puis dans le réseau piale constitué par des veines spinales qui se drainent en périphérique par les veines radiculaires [53] [68] (*fig.35*) :

* Les veines intrinsèques : sont de deux types « centrale » et « radiaire ». Les veines centrales drainent une partie du sang d'une héli-moelle et ont une disposition en peigne à grand axe vertical, puis ces veines centrales se réunissent pour se drainer dans la veine spinale antérieure par un tronc unique, tandis que les veines radiaires déversent directement dans le réseau veineux pial [53].

* La veine spinale antérieure : est située dans la fissure médiane antérieure, en situation dorsale par rapport à l'artère spinale antérieure. Ses veines affluentes, les veines centrales drainent la région centrale de la moelle épinière [53].

* La veine spinale postérieure : est située dans le sillon médian postérieur, ses veines affluentes, drainent les colonnes postérieures de la moelle épinière.

* Les veines radiculaires : elles sont au nombre de deux ou trois au niveau des racines ventrales ou dorsales et forment un tronc le long de la racine. On distingue : les veines radiculaires cervicales qui se drainent dans les veines vertébrales et cervicales profondes ; et les veines radiculaires thoraciques et lombaires qui se drainent dans le système azygos [53] [68].

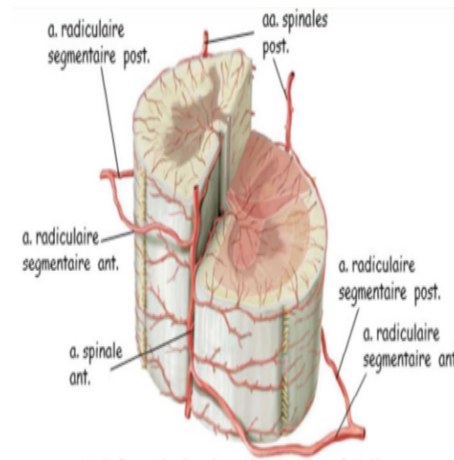


Figure 34. Vascularisation artérielle de la moelle épinière [53]

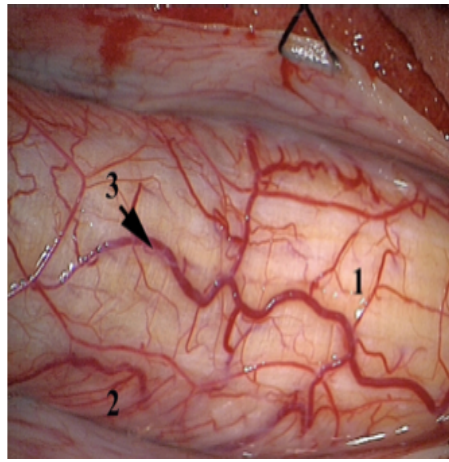


Figure 35. vascularisation veineuse de la moelle épinière [79]

1 = sillon spinal postérieur ; 2 = racines postérieures ; 3 = veine spinale postérieure

3.5.7 Étude du liquide céphalo-rachidien « LCR »

Le liquide céphalo-rachidien est un liquide dans lequel baigne l'ensemble du névraxe. Il remplit les ventricules cérébraux et les espaces sous arachnoïdiens des deux compartiments : central et périphérique. La répartition du volume du LCR chez l'adulte est la suivante : ventricules latéraux = 30 ml ; troisième et quatrième ventricule = 5 ml ; l'espaces sous arachnoïdiens cérébraux = 37 ml et l'espace sous arachnoïdiens rachidiens = 80 ml [48] [53] [80] [81].

Les deux ventricules latéraux communiquent entre eux et avec le troisième ventricule, impair et médian, par l'intermédiaire du trou de Monro. Le troisième ventricule communique avec le quatrième ventricule par l'intermédiaire de l'aqueduc de Sylvius. Le quatrième ventricule communique à son tour avec le canal épendymaire qui s'oblitére normalement vers l'âge de 12 ans. Le liquide céphalo- rachidien quitte le quatrième ventricule par le trou de Magendie et les deux trous de Luschka pour rejoindre les espaces sous arachnoïdiens. Ces derniers délimitent des citernes au niveau des compartiments cérébraux: grande citerne, citerne ambiante, citerne opto-chiasmatique et citerne basale (*fig. 36*).

Le liquide céphalo-rachidien a diverses fonctions : un rôle du protecteur contre les traumatismes, un milieu d'excrétion de nombreuses substances du système nerveux central, un véhicule de protecteurs immunologiques et un contrôle de l'environnement chimique du système nerveux central.

La pression du liquide céphalo-rachidien traduit la force exercée par le liquide sur les parois qui l'entourent (loi de Pascal). Chez un adulte en décubitus latéral, la valeur normale de la pression

est entre 120 et 180 mm d'eau. Les variations de la pression veineuse sur le liquide céphalo- rachidien est identique quel que soit été l'endroit où l'obstacle exercée, et dont toute compression thoracique et toute compression de la veine jugulaire (sachant que toutes les veines encéphaliques et spinales sont drainées par la veine cave supérieure sans valvules interposées) engendre une augmentation de 60% de la pression au niveau du liquide céphalo-rachidien.

Ainsi, les variations du rythme cardio-respiratoire modifient le volume artériel lié au flux sanguin cérébral. Toute hyperpression artérielle entraîne une élévation du liquide céphalo-rachidien [80], [81].

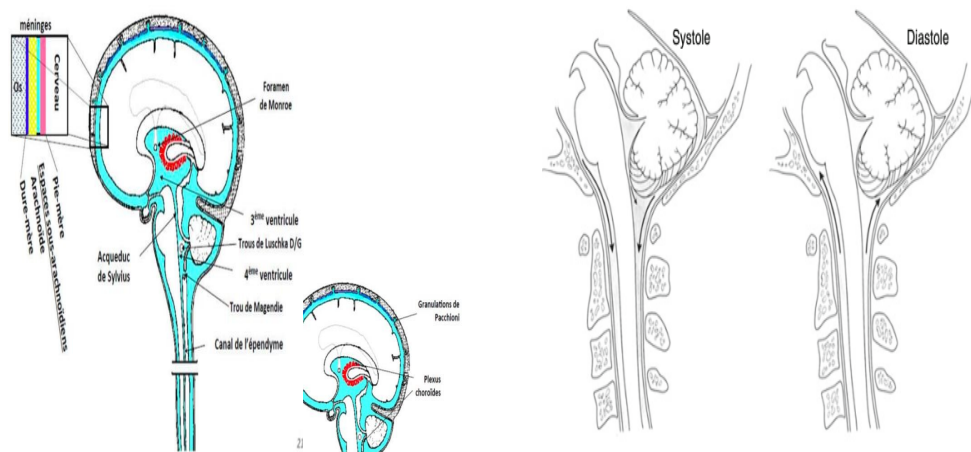


Figure 36. Circulation du LCR [82]

4 - ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA CAVITÉ SYRINGOMYÉLIE ET LES LÉSIONS MALFORMATIVES ASSOCIÉES :

Il est actuellement admis que les dégâts neurologiques sont causés par des processus pathologiques associés mais séparés : la cavité syringomyélie elle-même, l'hyperpression intra cavitaire qui permet une destruction interne de la moelle et parfois du bulbe et la compression bulbo médullaire suite à une malformation de la charnière occipito- cervicale osseuse et/ou nerveuse.

4.1 La cavité syringomyélique :

L'exposition de la moelle épinière syringomyélique lors d'une intervention chirurgicale ou lors d'une autopsie entraîne généralement un affaissement de la cavité. L'étendue complète d'une syrinx est donc mieux visualisée par l'IRM.

Cette cavité apparaît allongée remplie de liquide occupant les régions centrales de la moelle épinière (dans la substance grise retro-épendymaire), secondaire à divers mécanismes physiopathologiques. En position opératoire, en décubitus ventral et tête fléchie, cette cavité apparaît aplatie et vide dans sa partie cervicale inférieure et pleine dans sa partie supérieure, avec des fluctuations à la pression. Elle est le plus souvent de siège cervical et peut s'étendre, vers le haut, au bulbe et exceptionnellement à la protubérance, vers le bas, elle peut se prolonger à la moelle dorsale et se termine à un niveau variable [50] [83] [85].

À l'autopsie, la coupe transversale de la moelle épinière révèle un espace kystique au centre de la moelle souvent asymétrique et s'étendant latéralement vers l'une ou l'autre zone d'entrée de la racine dorsale (*Fig.37 A*) [31], [82], [84], [85].

Au microscope, la syrinx peut être totalement séparée du canal central ou peut être en partie bordée par l'épendyme. Une syrinx ancienne ou chronique est souvent tapissée d'une couche de tissu cicatriciel gliotique dense (*Fig.37B*) [86]. La syringomyélie aiguë induite expérimentalement [11] montre une perturbation de l'épendyme de la moelle épinière, un œdème interstitiel entourant la syrinx et des lésions associées des fibres nerveuses et une astrocytose réactive (*Fig.37C et D*). Cela suggère que le liquide peut être forcé dans les tissus autour de la syrinx comme dans l'hydrocéphalie [86].

Au niveau de la syrinx, les voies sensorielles ascendantes sont souvent endommagées, y compris celles des colonnes dorsales et des voies spinothalamiques. Localement, les

motoneurons de la corne antérieure peuvent être endommagés. Alors, au-dessus et au-dessous de la syrinx, on observe des changements dus aux dommages au niveau de la syrinx [86]. Dans la syringomyélie post traumatique ou post infectieuse (de type III selon Fernandez), il existe une cavité dans le cordon associée à un traumatisme ou une arachnoïdite. La cavité syringomyélique peut être associée à une arachnoïdite et à une attache de la moelle épinière ou peut être due à une myélomalacie résultant d'une atteinte directe ou d'une ischémie de la moelle liée au traumatisme [87], [88] [47] [48].

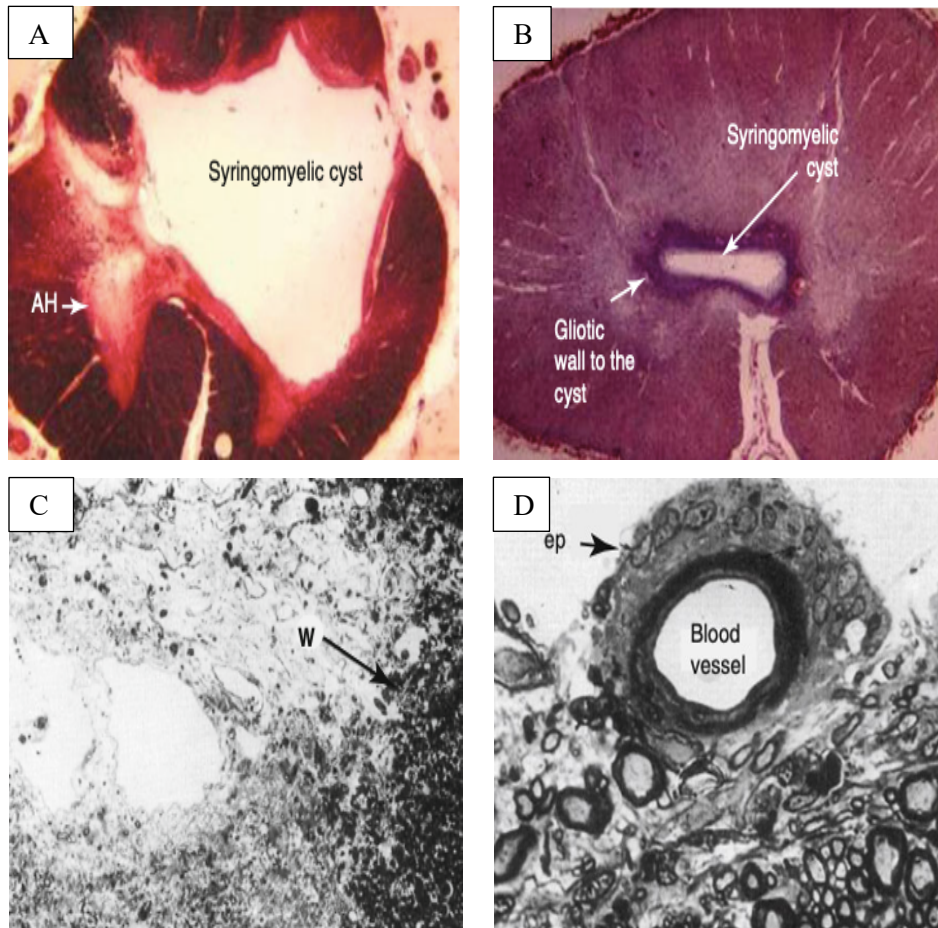


Figure 37. Coupes transversales de moelle épinière avec syringomyélie [89] [90]

- (A) Un grand kyste syringomyélique asymétrique s'étend vers une zone d'entrée de la racine dorsale. (AH : corne antérieure du côté opposé du cordon).
- (B) cavité syringomyélique chronique, il est entouré d'une épaisse couche de gliose colorée en violet (flèche).
- (C) Œdème interstitiel au stade aigu de syringomyélie ; une fibre nerveuse endommagée est présente en bordure de la région œdémateuse (W)
- (D) Histologie de la paroi de la syrinx montrant un épendyme rompu (ep) entourant en partie un vaisseau sanguin.

Fernandez et al. en 2009 ont décrit quatre types de syringomyélie [1], [91] (*fig. 38*) :

- La syringomyélie de type I : est associée à une obstruction du foramen magnum par : une malformation nerveuse; le plus souvent c'est une malformation de Chiari de type 1, une autre malformation osseuse obstructive, ou une lésion obstructive telle qu'une fibrose ou une tumeur [90].
- La syringomyélie de type II idiopathique : sans obstruction du foramen magnum.
- La syringomyélie de type III (post infectieuse et post traumatique) : est associée à d'autres maladies de la moelle épinière telles que les tumeurs médullaires, les lésions traumatiques de la moelle et l'arachnoïdite spinale.
- Le type IV est une hydromyélie généralement associée à une hydrocéphalie.

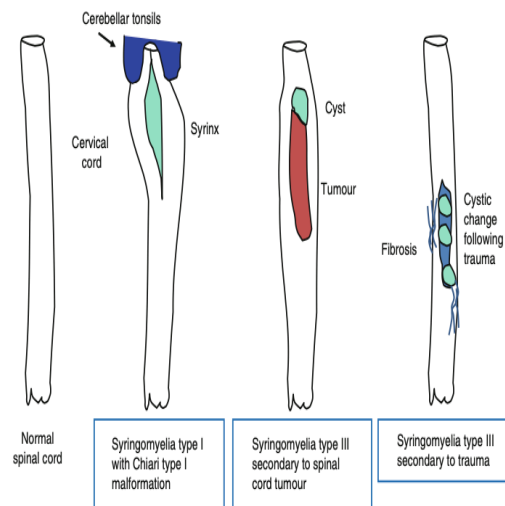


Figure 38. schéma illustratif des principaux types de syringomyélies selon Fernandez [89]

Il est important de distinguer sur le plan strictement neuro-pathologique l'hydromyélie et la syringobulbie de la syringomyélie.

L'hydromyélie est définie comme une dilatation harmonieuse et isolée du canal épendymaire de forme identique de haut en bas, et elle peut être bordée par un épendyme normal ; dans les stades avancés, l'épendyme est remplacé par du tissu glial. La dilatation peut être focale et plus prononcée dans la moelle épinière lombaire. L'hydromyélie peut être une constatation isolée et asymptomatique [54] [86].

La syringomyélie est une cavitation se produisant dans la substance grise retro-épendymaire occupe une grande partie de la moelle en hauteur pouvant même atteindre le cône médullaire.

La différence entre hydromyélie et syringomyélie est très difficile à faire même après des études histologiques ; aussi, la lésion est appelée hydro syringomyélie mais par abus de langage elle est encore désignée syringomyélie. Parfois deux cavités coexistent, l'hydromyélie au centre et syringomyélie en arrière de celle-ci.

La syringobulbie est habituellement en forme de fente transversale, naissant du planché du quatrième ventricule avec extension en avant et en dehors de celui-ci et s'étendant au long de la racine descendante du trijumeau ce qui explique l'atteinte de cette racine. Parfois fois, cette fente est médiane sagittale, partant le long du raphé médian du quatrième ventricule. Plus rarement, elle est antérieure atteignant les fibres du grand hypoglosse, ce qui explique l'attentes des dernières paires crâniennes [16] [31], [92].

4.2 La moelle épinière :

Dans la région intéressée, la moelle apparaît rarement bombée et sous tension. Elle se présente habituellement comme une baudruche flasque qui n'est que partiellement remplie de liquide [93]. En effet l'aspect de la moelle est variable en fonction de l'importance et l'ancienneté de la syringomyélie et par conséquent, une grande cavité syringomyélie engendre une grosse moelle avec une paroi amincie au point d'être translucide et semi-translucide, et si la cavité est moins importante la paroi des cordons postérieur est moins amincie avec préservation de sa couleur blanche normale de chaque côté de la ligne médiane. La zone où la moelle est le plus souvent très amincie est la partie latérale du cordon postérieur à côté du sillon latéral juste en arrière de l'entrée des racines sensibles [84], [94].

Le siège habituellement centromédullaire explique l'anesthésie dissociée et suspendue, l'atteinte des cornes antérieures explique l'amyotrophie, les fibrillations et l'aréflexie et l'atteinte des cornes postérieures expliqueraient certaines formes douloureuses et les troubles sensitifs [95].

Au fur à mesure que la cavité s'étend, elle détruit et comprime la substance grise et la substance blanche des cordons postérieurs et antéro-latéraux en voie de dégénérescence et siège d'une prolifération gliale mal limitée. L'extension aux faisceaux blancs se manifeste par un syndrome sous-lésionnel. Le siège bulbaire explique l'atteinte des dernières paires crâniennes et de la racine descendante du trijumeau qui peut également être lésée dans la moelle cervicale haute.

4.3 Les anomalies nerveuses :

Elles sont bien sûr, les plus importantes dans le sens où elles impliquent des structures hautement fonctionnelles et dont les conséquences neurologiques ne sont pas toujours maîtrisables.

4.3.1 La malformation de Chiari :

C'est une hernie du cerveau postérieur (cervelet et le tronc cérébral) dans le canal rachidien en arrière de la jonction bulbo-médullaire. Initialement la première description de hernie du cerveau postérieur en l'absence de dysgraphie médullaire a été décrite en 1881 par Theodor Langhans comme des « tumeurs pyramidales »[96], puis par Cleland en 1883 [58] [97], et enfin Hans Chiari en 1891 a fourni sa première description des anomalies du cerveau postérieur en association avec l'hydrocéphalie. Sa publication de 1896 était plus détaillée et se concentrait spécifiquement sur les modifications du cervelet, du pont et de la moelle. Il a décrit quatre anomalies, différant par le degré d'anomalie cérébelleuse [23] [98], [99], [100], [101], [102], [103], [104] .

Arnold ayant signalé l'association d'une myeloméningocèle à la descente du cerveau postérieur (malformation de Chiari), son nom fut associé pour donner la malformation d'Arnold-Chiari. De nombreux neurologues parlent encore d'une malformation d'Arnold- Chiari, source de confusion pour certains profanes, qui se demandent qui était cette personne (Arnold).

En 1943, Lichtenstein, un pathologiste, a également postulé qu'il existait une relation entre la descente des amygdales et la syringomyélie [105]. Nous reconnaissons maintenant qu'il existe deux catégories générales de syringomyélie : la syringomyélie associée à la descente des amygdales (malformation de Chiari) et la syringomyélie vertébrale primaire, dans laquelle la pathologie est entièrement confinée à la moelle épinière et à ses méninges [106] [107].

Il est important de signaler que les malformations de Chiari sont également désignées par un certain nombre de noms différents et avec plusieurs abréviations adoptées. Les abréviations incluent ACM, CM ou CM-I. Les radiologues parlent d'ectopie amygdalienne, décrivant simplement les apparences du scanner. On peut dire que le terme le plus approprié : est hernie du cerveau postérieur, ce qui donne au moins une indication sur la nature de l'anomalie anatomique [94].

En ce qui concerne les différents types de malformation de Chiari, la pratique conventionnelle consiste à utiliser des chiffres romains pour les différencier.

Avec l'introduction de concepts tels que Chiari 0 et Chiari 1.5 (*fig. 40*), il serait peut-être préférable d'utiliser des nombres arabes, faisant référence aux types 0, 1, 1.5 ou 2.

Hans Chiari (1891) a initialement classé les CM en trois types (CM1, CM2 et CM3), et plus tard, en 1896, il a ajouté une nouvelle catégorie (CM4) [23]. Au cours des deux dernières décennies, plusieurs sous-types ont été ajoutés par d'autres (CM0, CM0.5, CM1.5, CM3.5 et CM5), avec un total de neuf variantes décrites aujourd'hui et résumées dans le tableau 3 [61], [108] [109] [107].

Tableau 3. Un résumé des différents types de malformations de Chiari (CM) [108]

Type	Abbreviation	Author Year	Main Characteristic
Chiari 0	CM0	Iskandar et al., 1998 [1]	Posterior fossa crowding. No TH
Chiari 0.5	CM0.5	Morgenstern et al., 2020 [2]	Ventrolateral tonsillar wrapping
Chiari 1	CM1	Chiari, 1891 [3]	Tonsillar herniation (>3–5 mm)
Chiari 1.5	CM1.5	Tubbs et al., 2004 [4]	Cerebellar and brainstem herniation
Chiari 2	CM2	Chiari, 1891 [3]	Spina bifida Cerebellar-brainstem herniation
Chiari 3	CM3	Chiari, 1891 [3]	Cerebellar-cervical encephalocele
Chiari 3.5	CM3.5	Fisahn et al., 2016 [5]	Cerebellar-cervical encephalocele connected to foregut
Chiari 4	CM4	Chiari, 1895 [6]	Cerebellar hypoplasia or aplasia. No TH
Chiari 5	CM5	Tubbs et al., 2012 [7]	Cerebellar aplasia and occipital lobe herniation

Les quatre variétés de malformations décrites par Hans Chiari (1896) sont : [59]

- Le plus courant est le type 1, caractérisé par une hernie des amygdales cérébelleuses dans le canal rachidien.
- Dans le type II, le tronc cérébral, les amygdales cérébelleuses et une partie du vermis sont déplacés dans le canal rachidien.
- Dans le type III, les caractéristiques du type II sont associées à une méningo-encéphalocèle occipitale ou cervicale.
- Le type IV est caractérisé par une hypoplasie du vermis ou cérébelleuse.

Chiari considérait ces anomalies comme étant causalement liées à l'hydrocéphalie, alors que les techniques d'imagerie modernes et les études expérimentales révèlent cependant, une étiologie différente.

Une règle pratique pour les neuroradiologues est de suggérer une malformation de Chiari (CM) type 1 lorsque la pointe d'une ou des deux amygdales hernie à plus de 3 à 5 mm sous la ligne qui joint le bord postérieur et inférieur du clivus à l'opisthion (ou la ligne de McRae) [110], [111], [112], [113]. Chez les adultes en bonne santé, les amygdales cérébelleuses sont généralement situées au-dessus du niveau du foramen magnum (*fig. 40A*) ; cependant, une CM type 1 est toujours défini dans la plupart des articles et les manuels comme une hernie des amygdale cérébelleuse dans le canal rachidien $\geq 3-5$ mm au-delà de la ligne de McRae [57] [67] (*fig. 39*).

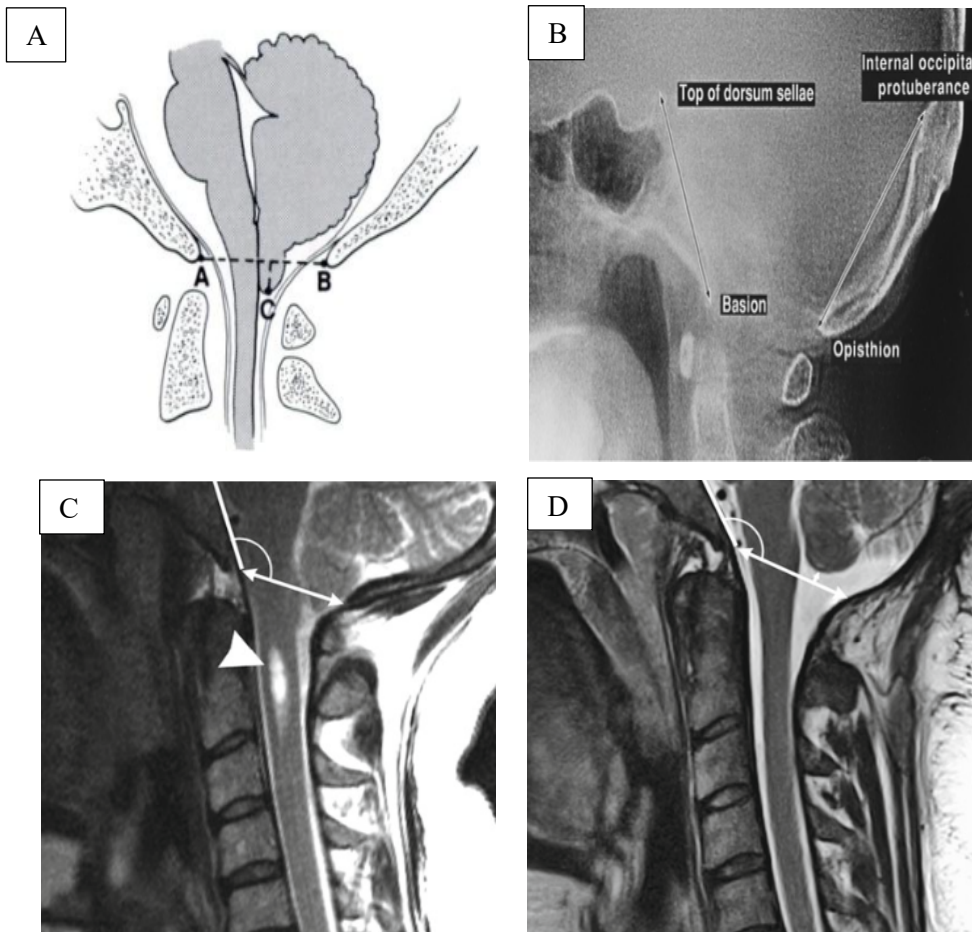


Figure 39. Images montrent la ligne de McRae (Chiari type 1) [57] [67]

(A) : image illustrative, (B) : radiographie standard profil
(C) et (D) : imagerie par résonance magnétique pondérée T2.

Il est admis actuellement de ne retenir sur le plan neuroradiologique que les deux ou trois premiers [100], [114]:

- Malformation de Chiari type 0 (CM 0) :

En 1998, Iskandar , a décrit un groupe de 6 patients pédiatriques atteints de syringomyélie sans ectopie amygdalienne qui se sont améliorés après décompression de la fosse postérieure, suggérant une physiopathologie de type Chiari [115] (Tableau 3). Ils ont conclu « qu'une petite fosse postérieure pourrait expliquer le phénomène que nous décrivons chez certains patients » [116].

Kyoshima et ces collègues [117], ont également rapporté 4 patients atteints de malformation de Chiari 0 (CM0) et de syringomyélie qui ont subi une décompression de foramen de magnum et une laminectomie de C1 , et chez qui ,une grande citerne serrée était la cause sous-jacente potentielle.

Chern et ces collègues [118], ont examiné rétrospectivement 405 patients pédiatriques atteints d'une malformation de Chiari 1 (CM1) , traités chirurgicalement, trouvant 15 patients (3,7 %) avec des critères IRM de malformation de Chiari 0 (CM0), tous atteints de syringomyélie, et chez qui

l'obex était situé au niveau ou en dessous du niveau du Mac Rae chez tous les enfants sauf deux. Bogdanov [119] et Moncho, ont rapporté une étude portant sur 200 patients âgés d'au moins de 14 ans atteints de malformation de Chiari 1, définie comme une hernie amygdalienne d'au moins 3 mm en dessous de la ligne de Mac Rae, ont constaté que 14 patients (7 %) avaient des critères d'une malformation de Chiari 0 (CM 0) [120].

Cependant, une malformation de Chiari 0 est défini par une position basse mais non herniée des amygdales cérébelleuses, qui ne dépasse pas de 3mm la ligne de Mac Rae avec une symptomatologie typique de Chiari, dans cette malformation on peut avoir souvent une syringomyélie [108], [115] [121] (*fig.40 D*).

- Malformation de Chiari type 1,5 :

En 2004, Tubbs a introduit le terme de malformation de Chiari 1,5, pour définir un phénotype intermédiaire entre Chiari 1 et Chiari 2 mais non associé à des anomalies du tube neural [122] (Tableau 5). La principale caractéristique de cette nouvelle variante, est qu'en plus de l'ectopie amygdalienne, les patients présentent également une descente caudale du tronc cérébral facilement reconnaissable à l'obex situé sous la ligne de Mac Rae [122] (*fig.40 C*).

La véritable incidence de cette malformation, est difficile à estimer car la majorité des centres considèrent cette malformation comme une malformation de type 1. Dans une série de 200 patients adultes atteints d'une malformation de Chiari 1, Moncho et ces collègues, ont constaté que 24,5 % avaient des critères d'IRM d'une malformation de Chiari 1,5 (CM1,5) [120].

De même, dans une population pédiatrique, Tubbs a observé que 17 % avaient une malformation de Chiari type 1,5 [123]. Hormis la descente caudale du tronc cérébral, les symptômes présentés sont similaires dans pour les deux types de malformation (1 et 1,5), sans symptômes spécifiques ni anomalies neurologiques [120] [109], [123]

Au total, c'est une forme de transition entre Chiari 1 et Chiari 2, correspond à une herniée des amygdales cérébelleuses, avec une descente caudale de la partie inférieure du troc cérébral (obex qui se situe au-dessous de la ligne de Mac Rae), dans cette malformation on peut avoir certaines anomalies médullaires comme une moelle basse attachée ou un dysraphisme spinal. Ce type de malformation est fréquemment associé à une hydrocéphalie [107].

- Malformation de Chiari type 1 : constitue la malformation la moins sévère et la plus fréquente et se déclare essentiellement chez l'adulte jeune. Elle se caractérise par un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses dans la partie haute du canal rachidien cervical, atteignant le plus souvent le bord supérieur de l'atlas ou de l'axis et formant une languette qui recouvre et comprime la face dorsale de la moelle. Cette descente ou déplacement des amygdales est le plus souvent

asymétrique, parfois même unilatérale. Le tronc cérébral est également allongé, mais le quatrième ventricule reste intracrânien (ou en place). Les racines cervicales gardent le plus souvent une direction normale descendante. La fosse cérébrale postérieure est habituellement réduite dans ces dimensions.

Ce type de malformation est associé à une syringomyélie à des degrés variables selon les séries entre 25 à 70% des cas. Il a été montré, chez la majorité des patients, que la malformation de Chiari 1 est un trouble lié à un petit volume de la fosse postérieure, forçant les amygdales dans le canal rachidien [21], [124], [125], [126], [127], [128], [129] (*fig.40 D*). Mais aussi il peut y avoir une prédisposition génétique chez certains patients [21], [129], [130].

Payner (1994) ; Chumas (1993) ont suggéré que cette malformation de Chiari type 1 peut se développer après un shunt lombo-péritonéal[131], [132]. Alors que Aghakhani (1999) ; Hida (1994) et Williams (1977), ont suggéré qu'elle est secondaire à un traumatisme à la naissance ou à des pathologies arachnoïdiennes de la jonction cranio-cervicale [133], [134], [135]. Elles peuvent être aussi secondaire à des kystes arachnoïdiens de la fosse postérieure selon Galarza (2010) [136] (*fig. 41*) ou à des tumeurs solides de la fosse postérieure selon Klekamp (1995) [137].

En dehors d'un petit volume de la fosse postérieure, des anomalies osseuses supplémentaires sont aussi fréquentes dans cette malformation et peuvent impliquer les articulations de la jonction cranio-cervicale (dislocation C1-C2), des assimilations de l'atlas à l'occiput et des invaginations basilaires ou des syndromes de Klippel-Feil [130], [138], [139]. Actuellement avec les techniques d'imagerie modernes (IRM et TDM de la charnière) permettent une bonne analyse de ces anomalies.

Il est important de reconnaître que la compression des structures neurales et l'obstruction du flux du LCR sont localisées au foramen magnum dans toutes les variantes de la malformation de Chiari 1, bien que ne soient pas les seuls mécanismes responsables des symptômes. Les instabilités de la jonction cranio- cervicale ou de la colonne cervicale supérieure sont des caractéristiques importantes à reconnaître chez une proportion significative de patients Chiari 1[2], [140].

Nishikawa et al (2022) [109], ont étudié le mécanisme de ptose du tronc cérébral et du cervelet dans la malformation de Chiari de type 1 (CM-I) et classé cette dernière selon la pathogenèse et sur la base d'une étude morphométrique de la fosse cérébrale postérieure et de la jonction cranio- vertébrale. Trois sous-types indépendants ont été confirmés :

- CM-I type A : ou le volume de la fosse cérébrale postérieure est normal, ainsi que le volume normal de la zone entourant le foramen magnum et taille normale de l'os occipital ;

- CM-I type B : un volume normal de la fosse cérébrale postérieure , mais un petit volume de la zone entourant le foramen magnum et petite taille d'os occipital ;
- CM-I type C : petit volume de la fosse cérébral postérieur , petit volume de la zone entourant le foramen magnum et petite taille d'os occipital.

Au final , ces auteurs ont conclu que la malformation de Chiari de type A comprenait des mécanismes autres que la ptose du cerveau postérieur, par exemple une instabilité de la JVC, une moelle basse attachée et une augmentation de la pression intracrânienne, et Les types CM-I B et C ont démontré un sous-développement de l'os occipital [109] [110].

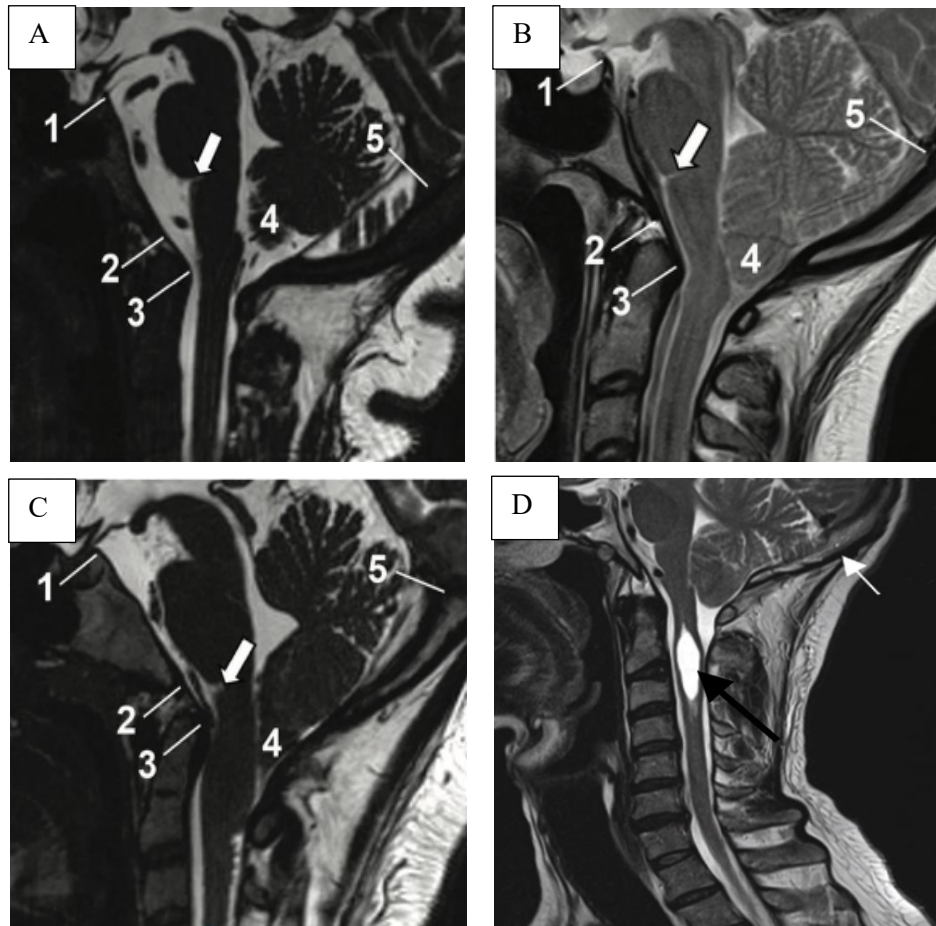


Figure 40. IRM cérébro-médullaire , pondération T2 [90]

(A) montre l'anatomie normale de la fosse postérieure, les amygdales étant confortablement assises au-dessus d'une citerne magna normale, (B) montre une hernie du cerveau postérieur de type Chiari 1, où les amygdales obstruent la citerne magna mais la position céphalo-caudale des autres structures de la fosse postérieure est normale, (C) illustre le Chiari type 1.5 dans lequel la moelle est déplacée caudalement. Comme indiqué par la position de la jonction ponto-médullaire. Les points de repère suivants sont indiqués sur chaque image : (1) processus clinéoïde postérieur, (2) face inférieure du clivus, (3) face postérieure des tanières, (4) amygdales cérébelleuses et (5) torcular. La flèche blanche épaisse pointe vers la jonction ponto-médullaire, (D) montre une petite fosse postérieure, un léger déplacement caudal de l'insertion tentorielle (flèche blanc épaisse) et une syringomyélie en C2-C3 (flèche noir).



Figure 41. IRM cérébro-médullaire pondérée en T2 [90]

Montre une syringomyélie (flèche) et d'une hernie amygdalienne cérébelleuse (tête de flèche) secondaire à un gros kyste arachnoïdien de la FCP avec Chiari type 1

- **La malformation de Chiari type 2** : est une dysgénésie complexe du rhombencéphale constituent la véritable malformation d'Arnold- Chiari et elle sera associée à une syringomyélie dans 20 à 95% des cas selon les séries. Cette variété est l'apanage du nourrisson, et s'accompagne habituellement d'une hydrocéphalie sévère et une myélomeningocèle.

Dans cette malformation , la compression et l'obstruction du flux de liquide céphalo-rachidien se produisent dans le canal rachidien supérieur et non au niveau du foramen magnum, Contrairement à Chiari type 1, le foramen magnum est agrandi les amygdales, le vermis et le tronc cérébral (protubérance, bulbe et le quatrième ventricule) sont tous herniés ou déplacé caudalement dans le canal cervical, dont le déplacement est d'importance variable, peut arriver jusqu'au niveau de la sixième ou septième vertèbre cervicale, Le bulbe allongé se plicature parfois sur la face dorsale de la moelle qu'il comprime : « c'est le Kingking »

L'élongation importante du quatrième ventricule, permet de voir celle-ci comme une cavité étroite à bord pratiquement parallèle avec une ouverture dans les espaces arachnoïdiens spinaux. On observe aussi, un cervelet hypoplasique avec une tente et des sinus latéraux bas situés, ce qui permet de réduire la taille de la fosse cérébrale postérieure, et les racines cervicales et les dernières paires crâniennes sont accolées entre elles et prenant une trajectoire ascendante vers leurs orifices de sortie.

Ces lésion malformatives (une taille réduite de la fosse ainsi l'ectopie des amygdales cérébelleuses et le déplacement caudal du bulbe et du quatrième ventricule) s'associe souvent à une anomalie de la grande citerne qui est souvent absente. (Fig. 42).

On observe sur le plan histologique une réduction de la cellularité de la couche granulaire du cervelet avec une démyélinisation importante de celle-ci, et une dégénérescence des noyaux des

nerfs crâniens et des olives bulbaires.

La physiopathologie de cette malformation a été élégamment décrite par McLone et Knepper en 1989 [142], en raison du myéloméningocèle spinal. Le LCR s'écoule in utero dans le liquide amniotique, entraînant une faible pression intracrânienne, qui inhibe alors la formation d'une fosse postérieure de taille normale. La croissance du cerveau conduit finalement à une hernie des amygdales cérébelleuses, du vermis et du tronc cérébral dans le canal rachidien.

Comme chez la majorité des patients de Chiari type 1, la taille du crâne oblige le cerveau à se développer vers le canal rachidien chez Chiari type 2. La principale différence est le moment : dans Chiari type 1, cet effet se produit après la naissance, alors que dans Chiari type 2, les principaux changements pathologiques se produisent avant la naissance avec des conséquences beaucoup plus graves. Cette hypothèse est étayée par les résultats d'opérations intra-utérines sur des myéloméningocèles avant la 26e semaine de gestation et avait conclu que si le dysraphisme spinal pouvait être fermé avec succès, aucune malformation de Chiari type 2 ne se développerait [142] [143].

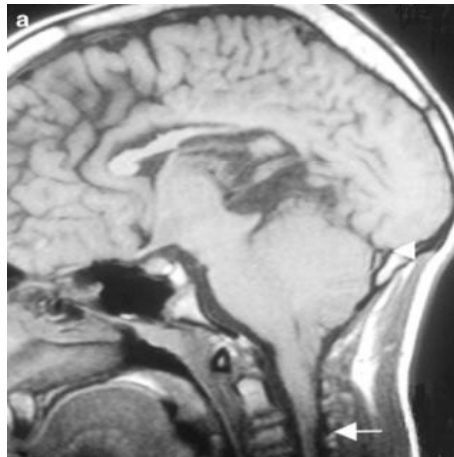


Figure 42. Malformation de Chiari type II [90]

IRM préopératoire pondérée en T1, montrant le foramen magnum élargi avec une hernie amygdalienne cérébelleuse à C3 (flèche) qui correspond à une malformation de Chiari type 2.

-Malformation de Chiari type 3 : Il s'agit d'une hernie du cervelet dans une poche meningo-encephalocèle cervicale ou occipitale, avec déplacement du tronc cérébral. Sur les 24 cas publiés par Chiari, 3 cas étaient de type 3 associés à une myéloméningocèle lombaire (*fig. 43*).

Dans cette malformation certaines anomalies sont observées :

- Le trou de Magendie est parfois fermé recouvert par une membrane vestigiale dans 30% selon

GARDNER, et même l'arachnoïdite très dense qui couvre les amygdales ectopiques entre elle et avec le bulbe obstruant le défilé qui conduit au trou de Magendie.

- Une hétérotrophie de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure qui est volumineuse et s'enroule sur l'amygdale ectopique.
- Des fins vaisseaux s'intriquent parfois avec l'arachnoïdite et peuvent même présenter des shunts artérioveineux similaire à des angiomes.
- Une anomalie malformative de l'étage sus tentorial est observée : une hypoplasie et la fenestration de la faux du cerveau, fenestration voir absence du septum pellucidum, un troisième ventricule est assez petit malgré l'hydrocéphalie et une sténose de l'aqueduc.
- Au niveau de la moelle, on observe en dehors de la myelomeningocèle, une cavité syringomyélie, une diastématomyélie ou une diplomyélie.



Figure 43. Malformation de Chiari type III [129]

4.3.2 La malformation de DANDY-WALKER :

La malformation de Dandy-Walker est la malformation cérébrale la plus fréquente. Elle est définie par une hypoplasie et une rotation vers le haut du vermis cérébelleux (*fig. 44*).

Cette malformation a été décrite pour la première fois par Dandy et Blackfan en 1914 puis complétée à nouveau par Taggart et Walker en 1942. La description actuelle de malformation de Dandy-Walker a été introduite en 1954 par Bender [145], [146].

Il s'agit d'une dilatation kystique du quatrième ventricule par une anomalie de son toile choroïdienne avec agénésie plus ou moins complète du vermis et atrésie des trous de Luschka et Magendie entraînant l'absence de communication entre le quatrième ventricule et les espaces sous arachnoïdiens, et au total une fosse postérieure agrandie avec un délabement vers le haut de la tente, du sinus latéral, de la tente et de la torcular [100], [101], [146] (*fig. 44 A*).

La notion d'atrésie des orifices du 4^{ème} ventricule sur laquelle Taggart et Walker(1942) ont fondé l'entité malformative est critiquable par son inconstance [145], et elle a conduit Raybaud en 1982 à distinguer le DANDY-WELKER vrai (*fig. 44*) (agénésie plus ou moins complète du vermis et atrésie complète des trous de Luschka et Magendie), du DANDY-WELKER variant (ou agénésie vermiennne est partielle).

Ainsi, la vraie malformation de DANDY-WALKER se caractérise par une agénésie complète des trous de Luschka et Magendie et une agénésie plus ou moins complète de vermis et donc il n'y a pas de communication entre le quatrième ventricule et les espaces sous arachnoïdiennes ce qui entraîne une dilatation kystique du quatrième ventricule souvent associé à une hydrocéphalie [146].

Le DANDY-WELKER variant est un terme qui a déjà été utilisé en 1976 par Harwood-Nash, dans ce type l'agénésie du vermis est partielle. Le quatrième ventricule est moins dilaté et bien formé et la perméabilité de ses orifices n'étant pas précisées. L'hydrocéphalie y est associée dans 32% des cas [147].

Il faut distinguer cette malformation de ce qui est communément appelé kyste arachnoïdien de la grande citerne ou poche de BLAKE, où il n'y a pas d'agénésie du vermis.

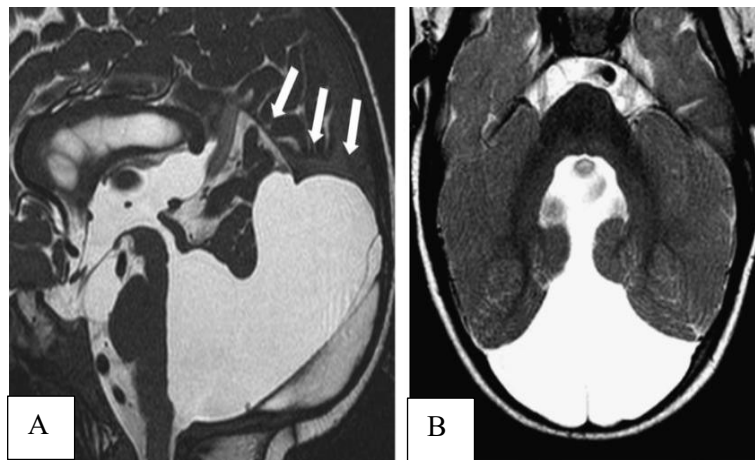


Figure 44. Malformation de Dandy Welker [145]

(A) : IRM CISS tridimensionnelle (3D) sagittale : montre une DW vrai avec une hypoplasie vermiennne, une dilatation du quatrième ventricule et une fosse postérieure élargie, le sinus droit, le torcular et la tente sont déplacés vers le haut (flèches).

(B) : L'IRM axiale pondérée en T2 du même patient : montre clairement l'hypoplasie vermiennne.

4.4 Les anomalies osseuses :

Elles ne sont pas constantes, mais lorsqu'elles existent, oriente le diagnostic devant une clinique atypique, où même être à l'origine de la souffrance nerveuse (syringomyélie), ce qui impose leur recherche systématique.

- Impression basilaire :

L'invagination basilaire est définie comme une saillie de la cheville de l'odontoïde dans le foramen magnum (*Fig.45*). En effet si l'odontoïde franchit la ligne de Chamberlain (qui joint le palais osseux au bord le plus postérieur du foramen magnum au niveau de l'opisthion) sur plus de 5 mm, et/ou la ligne de McGregor (qui joint le palais osseux à la partie la plus basse de l'occiput) sur plus de 7mm , cela est considéré comme pathologique [35] [139] (*fig.46*).

L'invagination basilaire peut être associée à l'ostéogenèse imparfaite, au syndrome de Hajdu-Cheney, à la maladie de Paget [148], au syndrome de Marfan [149], au syndrome de Down [148] ou à la polyarthrite rhumatoïde [150]. La forme congénitale est causée par des anomalies osseuses du clivus, de l'os occipital, de l'atlas et des vertèbres cervicales supérieures. Le résultat de cette anatomie modifiée est un déplacement progressif des vertèbres cervicales supérieures vers le foramen magnum. Les articulations intervertébrales C1/C2 semblent jouer un rôle majeur dans cet effet car la distraction de ces articulations peut inverser la compression ventrale par la cheville de l'odontoïde [150] [151] [152].

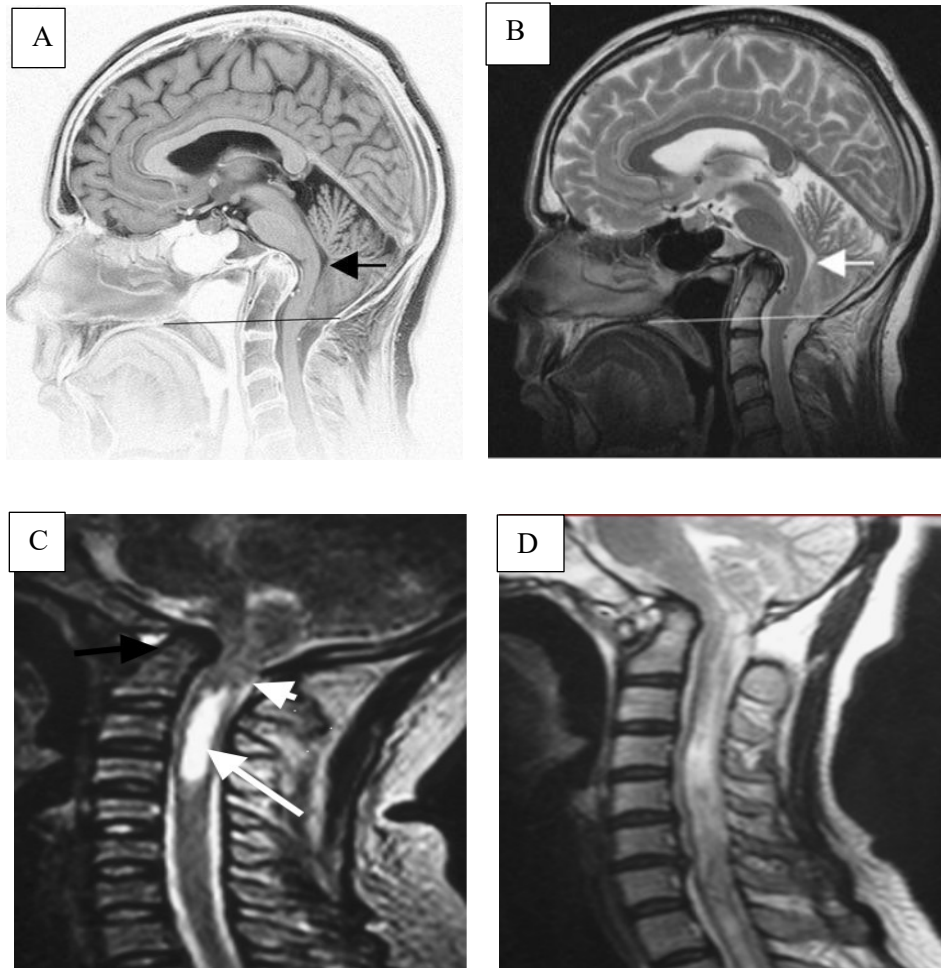


Figure 45. Impression basilaire [89]

(A) et (B) : IRM en pondération T2 et T1 en coupe sagittale montre une malformation de Chiari 1 associée à une profonde invagination basilaire et une compression du tronc cérébral (flèche noir). L'odontoïde s'étend bien au-dessus de la ligne de Chamberlain (ligne horizontale noir).

(B) et (C) : IRM en pondération T2 en coupe sagittale montre une malformation de Chiari 1 associée à une invagination basilaire et une syringomyélie (flèche blanche : syrinx , flèche noir : impression basilaire , pont de flèche : Chiari 1)

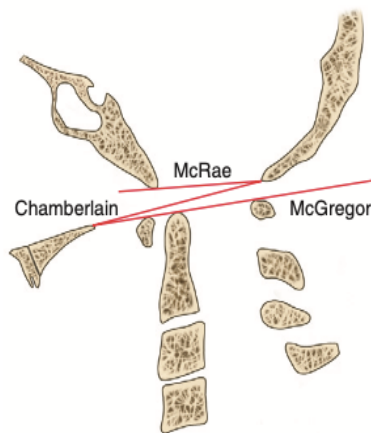


Figure 46. Différentes lignes de la base de crane [35]

- *Platy basie* :

Elle est caractérisée par une ouverture de l'angle basale entraînant une augmentation de la cyphose de la base du crâne.

- *Occipitalisation de l'atlas* :

Il s'agit d'une malformation aussi fréquente. Elle réalise une fusion entre atlas et l'os occipital. Lorsqu'elle est complète (fusion de son arc antérieur et une ou deux masses latérales avec l'occiput) on parle d'assimilation de l'atlas, mais le plus souvent elle n'est que partielle et elle intéresse soit l'arc antérieur ou postérieur soit les masses latérales qui sont soudées aux condyles occipitaux d'une manière symétrique ou non.

Les apophyses transverses de l'atlas, recourbées vers le haut peuvent former une néo- articulation avec des excroissances osseuses para-mastoïdiennes [139] (*fig.47*).

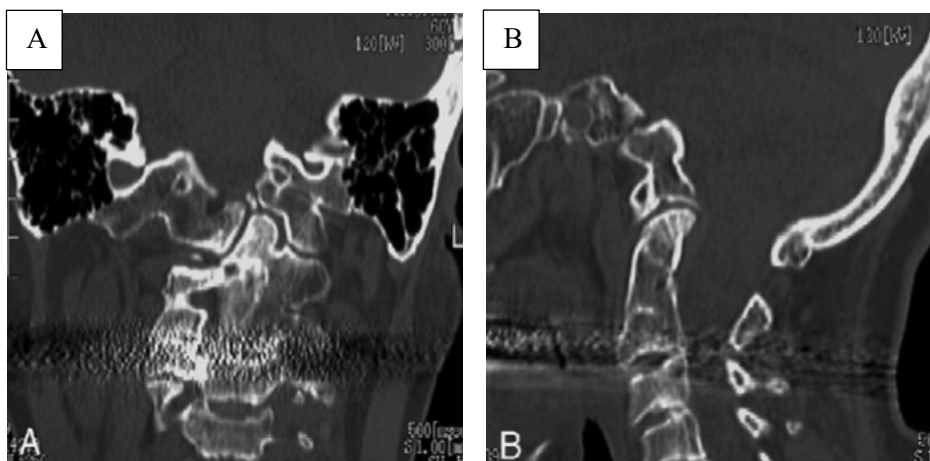


Figure 47 Assimilation de l'atlas [35]

Reconstructions coronales (A) et sagittales (B) des scanners montrant que l'atlas assimilé à l'os occipital est positionné en avant et en haut de l'apophyse odontoïde et forme une articulation avec la face antérosupérieure et la face supéro-latérale de l'apophyse odontoïde.

- Les anomalies de l'odontoïde :

Il est important de connaître les anomalies de l'ossification de l'apophyse odontoïde et de les différencier des lésions traumatiques de l'odontoïde.

Ces anomalies ont été classées en 5 types par GREENBERG :[49] (Fig. 48).

-Type I : os odontoïdien : avec une absence de fusion de la base de l'odontoïde normale au corps de l'axis, la présence d'une corticale entourant de toutes parts l'odontoïde, permet d'éliminer une fracture ou une pseudarthrose.

-Type II : ossiculum terminale : avec absence de soudure ou fusion de segment apical de la dent à sa base.

-Type III : agénésie de la base ou de la dent, avec une absence de soudure de segment apical et agénésie de la base de la dent, entraînant un segment apical isolé du reste de l'axis.

-Type IV : agénésie de segment apical.

-Type V : agénésie de l'odontoïde ou densaplasie ou absence congénitale de toute l'apophyse odontoïde.

Ces anomalies de l'odontoïde peuvent induire une instabilité avec dislocation atloïdo-axoïdienne et odontoïdo-axoïdienne, on peut s'ajouter les absences congénitales ou les laxités anormales du ligament transverses. L'odontoïde devenant alors libre de toute attache, vient buter contre la face antérieure de la jonction bulbo-médullaire lors des mouvements en flexion, occasionnant de graves troubles neurologiques(syringomyélie)

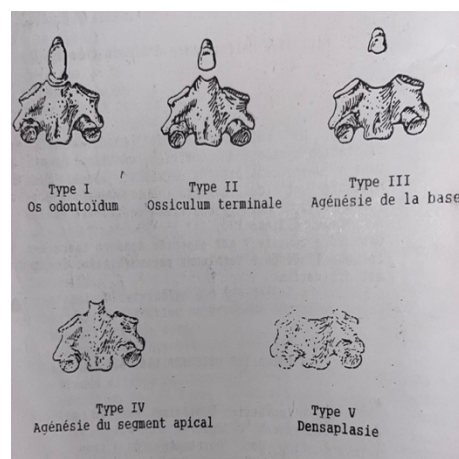


Figure 48. Les malformations odontoïdiennes [154]

- *Vertèbre occipitale :*

Elle se caractérise par l'existence de formation osseuse autour du trou occipital, par persistance ou absence de fusion de certains éléments du pro-atlas à l'occiput. Ce pro-atlas est la plus postérieure des trois premières vertèbres primitives et il ne doit pas exister normalement (il disparaît normalement au cours de l'évolution phylogénétique). On regroupe sous le terme de vertèbre occipitale les anomalies suivantes :

- la fente transversale du clivus.
- le troisième condyle ou condylus tertius de MECHERL : Il s'agit d'un bourrelet osseux médian situé et attaché au bord antérieur du trou occipital, et peut s'articuler avec le sommet de l'odontoïde ou plus rarement avec l'arc antérieur de l'atlas.
- l'ossicule accessoire péri-odontoïdien : il s'agit d'un petit fragment osseux s'interposant entre l'odontoïde et le foramen magnum.
- le processus para condylien : Il s'agit d'un reliquat de l'apophyse transverse du pro-atlas, qui se développe entre l'occiput et l'apophyse transverse de l'atlas.

- *Autres anomalies vertébrales :*

Il s'agit essentiellement de vertèbre surnuméraire, d'hémi vertèbre et de bloc cervical avec le plus souvent une fusion entre la première et la deuxième ou entre la deuxième et la troisième vertèbre cervicale. Les blocs peuvent être étendus jusqu'à réaliser le syndrome de Klippel-Fiel classé en 3 types :

- Type I : soudure de toutes les vertèbres cervicales et les vertèbres dorsales supérieures.
- Type II : fusion d'une ou deux paires de vertèbres cervicales, le plus souvent la deuxième à la troisième et/ou la cinquième à la sixième.
- Type III : anomalie de type I ou II associée à une soudure des vertèbres dorsales inférieures ou lombaires.

Cette anomalie osseuse peut engendrer des altérations, des déformations rachidiennes telles que scoliose ou attitude scoliotique, cyphoscoliose, hyperlordose cervicale ou lombaire, peuvent résulter des anomalies osseuses ou neurologiques.

On peut aussi constater des troubles qui touchent le calibre canalaire, dans l'axe antéro-postérieure engendrent un scalloping et/ou dans l'axe transversal entraînant un amincissement des pédicules. Des troubles dysraphiques peuvent aussi être rencontrés ; surtout spina bifida lombo-sacrée, méningocèle et une diastématomyélie.

5 - ETHIOPATHOGÉNIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DE LA SYRINGOMYÉLIE FORAMINALE ET NON FORAMINALE :

La syringomyélie est l'une des affections médullaires les plus difficiles à comprendre. La nature du kyste intra médullaire apparaît simple mais son mécanisme de formation et de remplissage apparaît très complexe. La physiopathologie de la syringomyélie a suscité beaucoup de débats, et de nombreux travaux ont été publiés pour expliquer la physiopathologie de la syringomyélie. Au moins quatre théories ont fait surface au fil des années, et qui contribuent à améliorer la prise en charge thérapeutique [155].

Les théories hydrodynamiques supposent que le liquide de la syringomyélie est du LCR, secondaire à une perturbation des pulsations dans les espaces sous arachnoïdiens, généralement causé par une obstruction de ces espaces, d'autres théories proposent que le liquide ce n'est pas du LCR, étant formé principalement de liquide interstitiel ; il est secondaire à un attachement ou étirement du cordon médullaire. D'autres théories les plus récentes proposent que l'accumulation du liquide est secondaire à une perturbation ou une altération de la barrière hémato-médullaire. Malgré la pléthore de théories, la physiopathologie de la syringomyélie reste perplexe, et nous manquons encore à ce jour de théories capables d'expliquer tous les scénarios possibles pouvant entraîner la formation et le développement d'une cavité syringomyélique [156] [157].

Les premières observations de la syringomyélie ont été décrites par Chiari et Olivier D'Angers sur des dissections cadavériques. Ils ont tous les deux suggéré que les cavités du syrinx étaient des défauts de développement du canal central ou de la moelle épinière [4], [158] , donc les aspects pathologiques étaient ceux d'une cavité effondrée, plutôt que de kyste tendu, exerçant une pression sur le tissu médullaire environnant. Par la suite Joffroy et Achard en 1887[14], affirment que la cavité syringomyélique était formée suite à une perte de tissu, et l'attention s'est tournée vers l'ischémie comme cause possible. Plusieurs études expérimentales ont été publiées sur la perte de tissu et les effets vasculaires et l'arachnoïdite [159], [160] [161], [162]. L'association de la perte de tissu ischémique et arachnoïdite a été considérée par Caplan et ses collègues (1990) [163] comme une composante importante de la syringomyélie. Ces phénomènes contribuent à la perturbation de la dynamique du LCR et ils pourraient contribuer à la formation de cavités.

Puis l'attention était focalisée sur les traumatismes appliqués sur la tête fœtale lors d'un travail difficile et l'utilisation de forceps, comme facteur causale possible. Ces traumatismes peuvent augmenter la pression veineuse. Ils peuvent déplacer les amygdales cérébelleuses, ainsi

provoquer la rupture du canal central ou entraîner une hémorragie source d'une arachnoïdite [133], [135], [164].

La théorie hydrodynamique a été proposée pour la première fois par Cleland en 1883 qui a considéré que les anomalies du tronc cérébral entraînaient une hydrocéphalie et une dilatation du canal central [97]; cette théorie a été affinée par Gardner en 1958 qui a suggéré que l'obstruction du quatrième ventricule à sa sortie conduisait à la fois à une hydrocéphalie et à un élargissement du canal central, et dans les cas extrêmes, une syringomyélie [24], [165].

Williams (1969) a proposé une explication à cette théorie, où le LCR qui vient du quatrième ventricule vers le canal épendymaire et il va se propulser d'une manière forcée, en impliquant les amygdales cérébelleuses mobiles comme un obstacle ou comme un bouchon obstruant l'écoulement du LCR et conduirait à des différences de pression entre la tête et la colonne vertébrale [166] [167] [168].

Ball et Dayan en 1972, ont suggéré pour la première fois que les augmentations de la pression du LCR causées par la toux et ou les éternuements forceraient le LCR de l'espace sous-arachnoïdien spinal à travers le parenchyme de la moelle [26], [169], [170], [171], [172] [173], [174], [175]. Le blocage au niveau du foramen magnum empêchait le LCR de s'écouler du canal central vers le quatrième ventricule entraîne une augmentation de la pression dans les espaces sous arachnoïdiens péri médullaires et il favorise la formation de syringomyélie. Cela a été proposé pour la première fois par Aboulker en 1968 [176] [174].

De même, Koyanagi et Houkin ont proposé que le LCR s'accumule (dans la cavité syringomyélique) en raison d'une altération de l'absorption de liquide extracellulaire [177], et Klekamp a proposé aussi que le blocage des espaces péri vasculaires ou l'attache du cordon pourrait affecter l'écoulement [178].

Au cours des deux dernières décennies, certains auteurs ont suggéré d'autres sources de liquides que le LCR. Chang et Nakagawa en 2004 ont proposé que le liquide syrinx provienne du canal central lorsqu'il y a une baisse de la pression sous- arachnoïdienne adjacente [179]. Levine en 2004 a suggéré qu'une augmentation de la pression veineuse de la moelle épinière secondaire à la pression exercée par une malformation de Chiari provoque des lésions vasculaires permettant au filtrat plasmatique de passer à travers les parois des vaisseaux [180].

Greitz en 2006 a affirmé que le liquide syrinx provienne du liquide extracellulaire ; lorsqu'il y a une augmentation de la pression différentielle intramédullaire(suite à un traumatisme médullaire ou arachnoïdite) entraîne une expansion du cordon médullaire et que l'espace élargi ou la cavité se

remplit de liquide extracellulaire [181].

Jusqu'à ce jour et grâce à plusieurs techniques de modélisation informatique et physique, et malgré les difficultés de détailler la physiologie des fluides chez les patients et les animaux de laboratoire, de nombreuses théories ont été étudiées concernant la physiologie du LCR dans les espaces sous arachnoïdiens et péri vasculaire. Ce qui a permis à ces techniques d'être très utiles pour enrichir notre compréhension de la physiopathologie de la syringomyélie. Et depuis l'évènement de la biologie moléculaire plusieurs chercheurs ont proposé que la perturbation de la barrière hémato-médullaire en tant que source de liquide comme un mécanisme de la formation de syringomyélie [180], [182], [183]. D'autres auteurs ont proposé que les altérations de l'expression des aquaporines augmentent la charge liquidienne et/ou perturbent l'écoulement du LCR ce qui favorise la formation de la cavité syringomyélique [184].

Grâce à l'amélioration de l'imagerie diagnostique surtout IRM de flux, une meilleure compréhension de l'anatomie pathologique de la syringomyélie s'est développée. On sait maintenant que les cavités de syrinx associées à une malformation de Chiari sont des expansions du canal central et donc une obstruction au niveau de la charnière ce qui favorise la formation de la syrinx, alors que celles associées aux lésions de la moelle épinière commencent généralement à l'extérieur du canal central et il a été démontré que les cavités de la syrinx ne sont généralement pas en communication avec le quatrième ventricule[185]. De nouvelles techniques d'imagerie dynamique peuvent s'avérer extrêmement utiles pour comprendre la physiopathologie du syrinx [186].

5.1 La conception hydrodynamique :

Dans ce concept hydrodynamique la pathogenèse de la syringomyélie s'est largement concentrée sur les altérations de la pression. Des pulsations et du débit du LCR qui entraînent le fluide dans la moelle épinière. Ceux-ci sont appelés « *mécanismes hydrodynamiques* » et sont divisés en ceux qui impliquent un écoulement du quatrième ventricule dans le canal central et ceux qui impliquent un fluide circulant à travers le parenchyme du cordon à partir de l'espace sous-arachnoïdien, des mécanismes limitant l'écoulement et la pression du LCR ce qui exerce des effets sur le cordon médullaire, causant la dissection de son tissu et formant une cavité syringomyélique.

5.1.1 Le concept d'un écoulement du quatrième ventricule dans le canal central

5.1.1.1 Théorie hydrodynamique de Gardner :

Gardner en 1957 , a affiné l'hypothèse originale de Cleland (en 1883 qui a considéré que les anomalies du tronc cérébrale entraînaient une hydrocéphalie et une dilatation du canal central) et suggérant que le problème se déroule au niveau de l'écoulement du LCR du quatrième ventricule, par une obstruction des orifices de Luschka et Magendie et la non perméabilité du toit du quatrième ventricule, qui entraîne une hydrocéphalie en amont et une hydromyélie en aval , et représente l'idée la plus populaire [97], [187] .

Pour Gardner, chez le sujet normal ; les cavités ventriculaires et le canal épendymaire se constituent à partir de la lumière du tube neurale remplie d'un liquide de transsudation. Ce dernier quitte les cavités ventriculaires et épendymaires par filtration à travers le toit du quatrième ventricule primitif.

Vers la huitième semaine embryonnaire apparaissent les plexus choroïde dans le quatrième ventricule d'abord puis dans les ventricules latéraux et enfin dans le troisième ventricule, les plexus se développent et devient sécrétant, entraînant deux conséquences [100], [188]:

- Un état hydro-encéphalomyélie physiologique transitoire [189], [190] et c'est les pulsations artérielles systoliques des plexus choroïdes qui favorisent la circulation du LCR , et engendrent la perforation du toit du quatrième ventricule à sa partie inférieure (par le foramen de Luschka et Magendie) et dissèquent les espaces sous arachnoïdiens cérébraux et médullaires entraînant une réduction de l'épendyme jusqu'à une forme vestigiale.
- Formation des ventricules latéraux ; du fait de la croissance des plexus choroïdes, ceci va déterminer le volume de la fosse cérébrale postérieure par bascule de la tente du cervelet vers le haut, et les sinus latéraux et sinus droit vers l'arrière.

Gardner postule que la syringomyélie serait causée par un désordre embryologique associé à des troubles hydrodynamiques ; les orifices du quatrième ventricule, bien qu'incomplètement fonctionnels, permettent le passage de LCR à la même vitesse de sa production, mais sont incapables de permettre le passage au jet brusque qui leur est fourni à chaque pulsation des plexus choroïde ; il compare cela à une moustiquaire, volontiers perméable à une brise, mais qui gonfle en réponse à une rafale. Aussi un obstacle à la circulation du LCR fait suite à un défaut d'ouverture ou une ouverture tardive des orifices du quatrième ventricule, ceci va engendrer deux conséquences [190] [191] [192] :

- L'état d'hydro-encéphalomyélie physiologique transitoire va se prolonger, entraînant une exigüité de la fosse cérébrale postérieure avec un résultat envisagé par un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.
- Les ondes des pressions provoquent de véritables coups de boutoir (ou coup de bélier) liquidiennes répétés, dirigé vers l'extrémité supérieure du canal épendymaire et qui aboutissent à le dilater, et forme par la suite une cavité syringomyélique selon un processus d'hydro dissection [194] (*fig. 49 A et B*).

L'ouverture tardive des orifices du quatrième ventricule (par effet de pulsation artérielle systolique des plexus choroïdes), ne permet pas aux amygdales de revenir à leurs position normale, et donc les amygdales ectopiques vont garder leurs situation et gêne encore la circulation du LCR, et la cavité syringomyélique va continuer à évoluer, ce qui explique la faible fréquence de l'hydrocéphalie, (donc absence d'hydrocéphalie dans les syringomyélies avec présence d'Arnold Chiari et inversement on peut observer l'absence de syrinx dans des cas d'hydrocéphalie avec Arnold Chiari).

La non ouverture des orifices du quatrième ventricule est responsable de deux autres conséquences :

- La malformation de Dandy-Walker suite à l'hydro dissection antéro-postérieure du toit du quatrième ventricule et du vermis.

- Les anomalies osseuses de la charnière cranio-rachidienne.

Beaucoup de faits permettent d'étayer cette théorie :

- La similitude entre le liquide ventriculaire et le liquide intra cavitare.
- L'existence d'une communication entre le quatrième ventricule et la cavité.
- L'existence fréquente de l'obstruction tardive ou définitive des orifices du toit du quatrième ventricule.
- La présence parfois d'une dilatation ventriculaire (hydrocéphalie).

Donc une grande partie de l'hypothèse de Gardner semble valable pour la syringomyélie en association avec la malformation de Chiari 2. Dans ces cas, il y a continuité entre le canal central élargi et le quatrième ventricule, et il y a une hydrocéphalie. L'hydrocéphalie et la syringomyélie disparaissent toutes deux avec un shunt ventriculaire [184] [194].

Pour les autres types de syringomyélie, qui forment la majorité, il y a eu beaucoup d'arguments s'y opposent à cette théorie :

- l'espace sous-arachnoïdien se forme avant l'ouverture des sorties du quatrième ventricule pendant le développement.

- les sorties du quatrième ventricule ne sont pas toujours obstruées en cas de malformation de Chiari 1 ; et la malformation de Chiari n'est pas la seule affection associée à la syringomyélie.

Mais beaucoup d'arguments s'y opposent à cette théorie :

- D'après Ball et Poach, les ondes de pulsation sont incapables de produire une cavitation [26].
- Absence de communication entre le quatrième ventricule et la cavité syringomyélique, confirmée par les études des autopsies de Valentine Logue.
- L'absence de syrinx dans des cas d'hydrocéphalie avec Arnold Chiari.

Cette théorie a gagné beaucoup d'acceptation, après la première chirurgie de la syringomyélie avec Arnold Chiari réalisé par Gardner, qui s'est avéré assez réussie. Il a pratiqué une décompression de la fosse cérébrale postérieure, ouverture de la dure mère, et du quatrième ventricule, fermeture de l'obex avec de muscle, et la fermeture de la dure mère avec une plastie d'agrandissement.

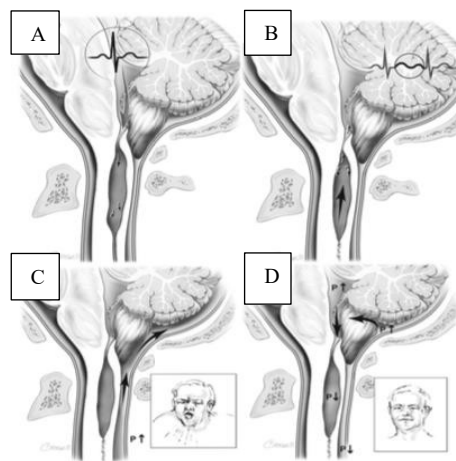


Figure 49 Schémas illustratif de la formation de la syringomyélie selon Gardner (A et B) et Williams (C et D) [90]

- (A) Pendant la systole, le LCR est forcé dans le canal central.
(B) Pendant la diastole, le canal est fermé et le liquide ne peut pas retourner dans le quatrième ventricule.
(C) Pendant les manœuvres de Valsalva, le LCR est forcé de la colonne vertébrale dans la grande citerne.
(D) Après relâchement, les amygdales cérébelleuses agissent comme une valve, empêchant le liquide de retourner dans l'espace sous-arachnoïdien spinal. Le fluide est donc forcé dans le quatrième ventricule puis dans la syrinx.

5.1.1.2 Théorie de dissociation de pression de Williams :

Comme Gardner, Williams en 1970, considère que la cavité syringomyélique est secondaire: à un obstacle au niveau du foramen magnum (plus précisément au niveau du quatrième ventricule) suite à une malformation de Chiari (il considère que les trous de Luschka et Magendie sont perméables), empêchant l'évacuation du LCR, et la communication entre cette cavité et le quatrième ventricule [168], [196], [197]. Cependant, il n'admet pas le rôle des pulsations artérielles

systoliques des plexus choroïdes, ni de l'hydrocéphalie pour expliquer la formation de la syringomyélie, plusieurs questions ont été soulevées par Williams afin de défendre sa théorie :

- Pourquoi cette forme de distension exercée par la pulsation des plexus choroïde, qui est capable de créer par dissection une cavité centromédullaire, n'entraîne pas d'hydrocéphalie ?
- Quelle est l'origine de la syringobulbie ?
- Pourquoi la cavité syringomyélique ne se remplit pas en permanence à chaque pulsation des plexus choroïde ?

Williams incrimine alors, dans les perturbations de la circulation du liquide céphalo-rachidien un gradient de pression crâne-rachis ou les facteurs veineux joueraient le premier rôle [167], [168], [197] [198].

Il note que le pouls artériel systolique des plexus choroïde n'engendre pas un gradient de pression entre les trois compartiments (cavité syringomyélique, espace sous arachnoïdien péri médullaire et la grande citerne). Par contre, il constate que l'augmentation de la pression veineuse (lors de la toux , éternuements, effort, manœuvre de Valsalva,...) entraîne une augmentation importante de la pression dans les compartiments liquidiens céphaliques qui poussent le LCR à s'évacuer à travers le canal épendymaire perméable et par conséquent il engendre une élévation de la pression du compartiment rachidien entraînant le passage du LCR dans les cordons médullaires (une dynamique du LCR plus élevée entre les espaces sous arachnoïdiens rachidiens et céphaliques) (*fig.49 C et D*).

Williams renforce son concept par l'enregistrement (*fig.50*) , chez le sujet normal, en même temps, les pressions du LCR lombaire (au niveau médullaire) et cisternale (dans les espaces sous arachnoïdiens intracrâniens) (38) à la suite d'un effort de toux ou manœuvre de Valsalva, donc lors de l'augmentation de la pression veineuse [166], [199], [200], [201], [202] (*fig. 51*) :

- Dans un premier temps, la pression lombaire s'élève plus vite atteignant un niveau plus élevé que la pression cisternale et entraînant un mouvement ascendant du liquide céphalo-rachidien vers le compartiment intracrânien.
- Dans un second temps, la pression lombaire chute rapidement alors que la pression cisternale reste encore élevée avant de se normaliser, ce qui entraîne un mouvement descendant du LCR vers l'espace spinal.

Chez un sujet syringomyélique présentant une obstruction au niveau de la grande citerne (soit au niveau du quatrième ventricule ou le foramen magnum). Lors d'une augmentation de la pression veineuse, le LCR amorçe son mouvement ascendant, désenclave les amygdales cérébelleuses du trou occipital et il pénètre dans le quatrième ventricule par les orifices de Luschka et Magendie qui

sont toujours perméables et perforés d'après Williams. Par contre lors du mouvement descendant du LCR, les amygdales ectopiques ayant repris leurs positions dans le trou occipital, elles exercent un obstacle au passage du LCR vers l'espace sous arachnoïdien spinal, le liquide accumulé dans le trou occipital, avec une grande pression, se dirige vers la cavité centromédullaire, à travers le canal épendymaire, pour le distendre jusqu'à sa rupture (*fig. 49 C et D*) (*fig. 52*).

Par ailleurs, l'augmentation de la pression dans la cavité syringomyélique entraîne en son sein un mouvement de LCR qui peut disséquer la substance grise vers le haut aboutissant à la formation d'une syringobulbie. Cette conception était renforcée par l'utilisation de l'IRM de flux avec mesure de la vélositométrie au niveau de foramen magnum et au niveau de la syrinx [203].

Les preuves contre un écoulement direct de fluide du quatrième ventricule dans le canal central ou cavité syringomyélique (proposées par Williams et Gardner) sont convaincantes. Bien que la décompression de la fosse postérieure reste le pilier du traitement de la syringomyélie associée à une malformation de Chiari, cela ne semble pas être dû à la correction des anomalies proposées par Gardner ou Williams, et donc le bouchage de l'ouverture du canal central n'est plus recommandé dans le cadre de cette procédure [26], [204].

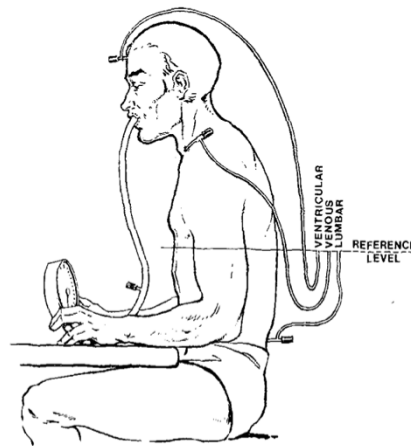


Figure 50 Position du patient et niveaux de référence lors des enregistrements de pression, selon Williams [202]

"Cardiac" pulsation				
Mean amplitude	ventricular	= 4.29 mm Hg (S.D. 2.17)		
	lumbar	= 4.11 mm Hg (S.D. 2.19)		
	differential	= 4.58 mm Hg (S.D. 2.36)		
Mean delay		= 0.063 sec (S.D. 0.035)		
Mean attenuation	amplitude lumbar	= 0.91 (S.D. 0.26)		
	amplitude ventricular			
Cough pulsation				
Attenuation	amplitude ventricular	= 0.80 (S.D. 0.14)		
	amplitude lumbar			
Delay		= 0.056 (S.D. 0.024)		
T ½ of return to baseline differential mean		= 0.18 sec		
Queckenstedt's test				
Mean height		= 10.74 mm Hg (S.D. 7.15)		
Valsalva's data				
Venous pressure rise as proportion of blown pressure		= 0.84 (S.D. 0.22)		
CSF pressure rise as proportion of blown pressure		= 0.54 (S.D. 0.16)		
CSF pressure rise as proportion of venous rise		= 0.60 (S.D. 0.17)		
Duration of blow seconds	3	4-6	7-9	10-12
Mean height of maximum				12
PVR response in CSF in mm Hg	9.12	10.66	15.76	17.24
No of recordings reading maximum PVR at this duration of blow	2	7	9	9
				5

Figure 51 Résumé des valeurs pour les enregistrements "normaux" (32 enregistrements) selon Williams[202].

La pulsation « cardiaque » continue ressemblant à la forme d'onde artérielle était présent dans le LCR. Le début a eu lieu environ 0,1 seconde après l'onde R de l'ECG. Celle-ci était généralement d'amplitude plus élevée dans le ventricule que dans le sac lombaire et se produisait légèrement plus tôt ; ainsi la vague précédente était dans la tête et la vague propagée était vers la colonne vertébrale.

5.1.2 Concept de débit transparanchymateux du LCR

Si le liquide dans les cavités syringomyéliques est du LCR et qu'il n'a pas atteint la cavité directement à partir du quatrième ventricule, il doit traverser le tissu du cordon depuis l'espace sous-arachnoïdien [205]. Contrairement à la proposition de Williams, Aboulker (1968), Ball et Dayan (1972) puis les travaux d'Oldfield (1994) ont suggéré qu'une malformation de Chiari agirait pour empêcher le LCR spinal de pénétrer dans le compartiment crânien lors des manœuvres de Valsalva [205]. Ils ont ensuite émis l'hypothèse que l'augmentation résultante de la pression du LCR dans la colonne vertébrale pourrait forcer le LCR dans les espaces péri vasculaires du cordon et que ce liquide pourrait fusionner pour former une syringomyélie ; Les auteurs ont souligné la découverte pathologique des espaces péri vasculaires élargis dans les cas de syrinx, comme preuve de cette théorie [26] [171] [206] [90] [205].

5.1.2.1 Théorie d'Aboulker (la conception de l'effet charnière)

Aboulker (1968), Ball et Dayan en 1972, contrairement à la proposition de Williams, considèrent que le liquide du syrinx ne provient pas directement du quatrième ventricule. Mais, il traverse le tissu médullaire depuis l'espace sous arachnoïdien après avoir une augmentation de pression des veines épidurales et un obstacle au niveau du foramen magnum. Ils considèrent que chez le sujet normal, l'augmentation de la pression dans les veines épidurales est suivie d'une

élévation de la pression dans les espaces sous arachnoïdiens spinaux, engendrant ainsi le départ du LCR vers les espaces du secteur intracrânien. La formation de la cavité syringomyélique serait due à une stase du LCR spinal suite à un obstacle au niveau de la grande citerne par compression de la jonction bulbo-médullaire [26], [30], [31], [32] [205].

Ce blocage peut être dû à une malformation de Chiari, une arachnoïdite de la grande citerne, kyste arachnoïdien ou une sténose du trou occipital. Lors de l'augmentation de la pression dans les veines épidurales (et par conséquent dans les espaces spinaux). Le LCR ne pouvant pas être chassé vers le compartiment crânien, vu qu'il existe une obstruction au niveau de la jonction, et donc le LCR va pénétrer dans la substance grise des cornes postérieures au niveau de l'émergence des radicelles postérieures et conduire à la formation d'une cavité kystique, qui sera entretenue par le mouvement du LCR allant du secteur péri-médullaire de haut pression vers la cavité où règne une basse pression à travers l'espace de Virchow Robin.

Par ailleurs, Aboulker explique l'absence habituelle d'hydrocéphalie par la perméabilité constante des trous de Luschka. [207]. Les auteurs ont souligné aussi la découverte pathologique des espaces péri vasculaires élargis dans les cas de syrinx comme preuve de cette théorie (fig.52).

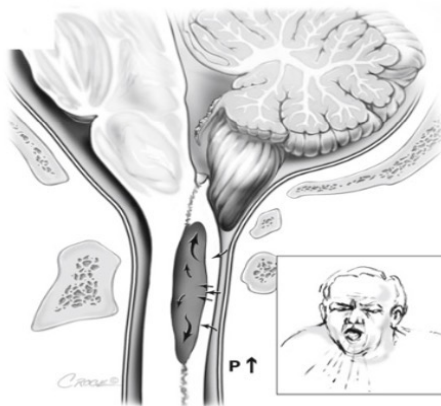


Figure 52 Schémas illustratif de la formation de la syringomyélie selon la théorie proposée par Aboulker, Ball et Dayan (conception de l'effet charnière) [90]

Mécanismes de remplissage trans-paranchymateux. , La malformation de Chiari agit pour isoler l'espace sous-arachnoïdien spinal et les manœuvres de Valsalva augmentent la pression de l'espace sous- arachnoïdien, forçant le fluide dans la moelle.

5.1.2.2 La théorie de l'effet piston proposée par Oldfield :

Oldfield et ses collègues (1994) , ont proposé un mécanisme similaire à celle de Ball et Dayan, par lequel la malformation de Chiari entraîne un effet de piston sur l'espace sous-arachnoïdien spinal, chassant le fluide à travers les espaces périvasculaires ou les espaces interstitiels [206] [171]

[90] (*Fig. 53*).

Ces auteurs ont fourni des preuves de cinétique du LCR à l'IRM et à l'échographie peropératoire du mouvement des amygdales cérébelleuses à l'appui de leur théorie, mais n'avaient aucune preuve directe d'un écoulement de liquide dans le cordon [170], [206].

Plusieurs travaux ont été publiés dans ce sens afin de bien expliquer cette théorie, les premiers travaux expérimentaux de Stoodley et de ses collègues (1996, 1997) [208], [209], qui ont utilisés des traceurs de l'écoulement du LCR pour démontrer l'écoulement péri vasculaire du LCR de l'espace sous-arachnoïdien au canal central chez des animaux normaux, puis les travaux de Klekamp (2001) [169], qui ont montrés un œdème péri médullaire et des espaces péri vasculaires élargis dans un modèle d'arachnoïdite.

D'autres travaux ont montré que le flux péri vasculaire du LCR à partir de l'espace sous-arachnoïdien se produit dans les modèles de syringomyélie canaliculaire et extra canaliculaire [177], [210], [211] (*Fig. 54*).

La question qui a été posé en commentaire à cette théorie : pour qu'une cavité s'agrandisse, il faut que la pression intra cavitaire dépasse la pression environnante (simple fait physique), cela ne peut pas s'appliquer dans cette situation et donc ces théories (théorie d'Oldfield et la théorie de Aboulker, Ball et Dayan) ne peuvent pas expliquer l'expansion d'une cavité syringomyélique, car la pression dans la cavité doit dépasser la pression sous-arachnoïdienne. Du coup de nouveaux travaux ont été publiés par Bilston et ses collaborateurs (en 2003 puis 2010) [175], [212], pour expliquer encore qu'il existe des phénomènes de pulsation (propriété pulsatile) de l'écoulement des fluides dans les espaces péri vasculaires et dans l'espace sous-arachnoïdien à l'aide d'une modélisation informatique. Ils ont démontré que les caractéristiques anatomiques de l'espace péri vasculaire pouvaient agir comme une valve unidirectionnelle « fuyante » pour le flux pulsatile du LCR. De plus, un décalage temporel entre l'onde artérielle et l'onde de pression du LCR arrivant à l'interface entre l'espace sous-arachnoïdien et l'espace péri vasculaire pourrait agir pour augmenter le débit (*Fig. 55*).

Ils indiquent que cela se produit lorsque la pression de pointe du LCR se produit à un moment différent de la pression de pointe du pouls artériel, ce qui entraîne une résistance plus faible à l'entrée du LCR qu'à sa sortie. En plus il a été suggéré que la malformation de Chiari et d'autres obstructions dans l'espace sous-arachnoïdien au niveau de la jonction craniale vertébrale pourraient agir pour créer le décalage temporel.

Une autre explication est que la sténose de l'espace sous-arachnoïdien pourrait entraîner une augmentation focale de la pression dans la moelle épinière avec les manœuvres de Valsalva,

le soi-disant «saut élastique» [172].

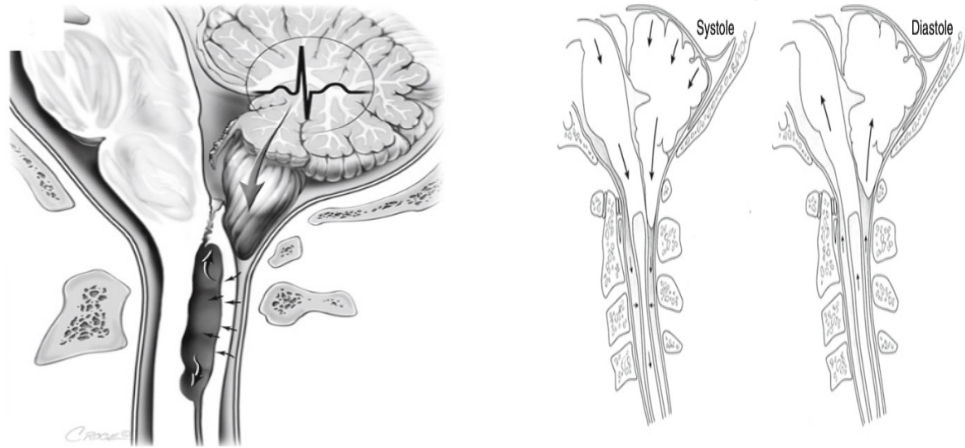


Figure 53. Schémas illustratif de la formation de la syringomyélie selon la théorie l'effet piston proposée par Oldfield [90] [213] [214]

Les amygdales cérébelleuses agissent comme un « piston » avec chaque systole pour augmenter la pression sous-arachnoïdienne de le compartiment spinale et forcer le liquide dans la moelle

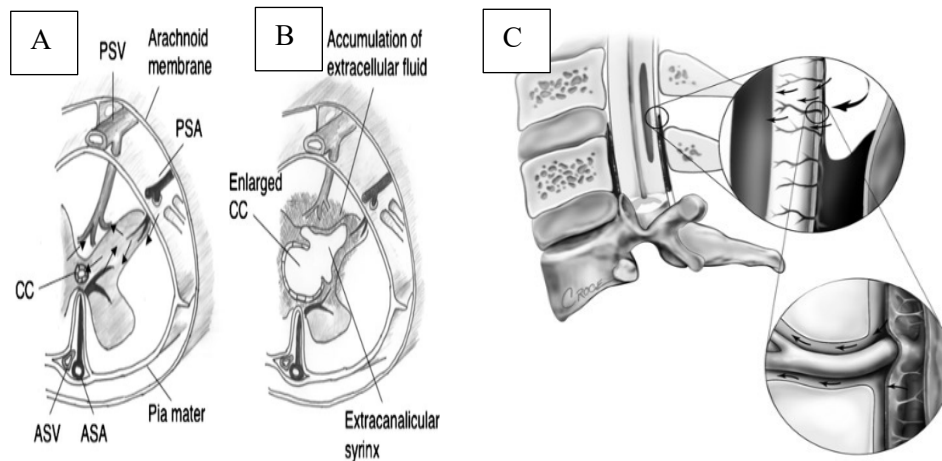


Figure 54. Schéma illustratif du flux péri vasculaire du LCR à partir de l'espace sous-arachnoïdien [175] [212]

(A) Une moelle épinière normale

(B) et (C) Syringomyélie associée à une malformation de Chiari type 1

Artère spinale antérieure (ASA), veine spinale antérieure (ASV), artère spinale postérieure (PSA), veine spinale postérieure (PSV), canal central (PCC), Les petites flèches indiquent l'écoulement du liquide extracellulaire

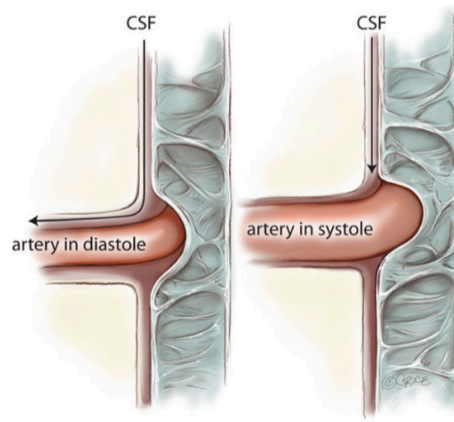


Figure 55. Schéma illustratif d'un effet valvulaire du flux péri vasculaire (propriété pulsatile) [90]

On résume que les études de Williams en 1992, et Oldfield en 1994, ont suggéré que la distension d'une cavité existante post traumatique secondaire à une hémorragie ou une ischémie, est due à l'augmentation physiologique de la pression dans les espaces sous arachnoïdiens, qui engendre une pression sur le cordon qui sera transmise par la suite à la cavité qui s'agrandisse dans le sens rostral et caudal. Ces études ont été renforcées par Oldfield qui a utilisé une échographie peropératoire pour montrer que le cordon et la syrinx se compriment à chaque pulsation artérielle et en synchronisme avec la descente des amygdales cérébelleuses [167] (*Fig.56*).

En fin, On conclut que les théories hydrodynamiques disponibles ne supportent pas que l'origine du liquide du syrinx provient du quatrième ventriculaire. Il existe de bonnes preuves qu'au moins une partie du liquide de la syrinx provient de l'espace sous-arachnoïdien et que la voie de ce flux de liquide passe par les espaces périvasculaires. Cependant, les théories qui évoquent des augmentations de la pression de l'espace sous-arachnoïdien comme force motrice ne suffisent pas à expliquer la formation et l'élargissement de la syrinx. Il est possible que des relations complexes entre le LCR et les pulsations artérielles ou les caractéristiques anatomiques des espaces périvasculaires expliquent l'accumulation de liquide à l'intérieur du cordon. Les pulsations exercées à la surface du cordon peuvent contribuer à l'endommagement des tissus du cordon, mais elles semblent insuffisantes pour expliquer le développement de cavités à haute pression.

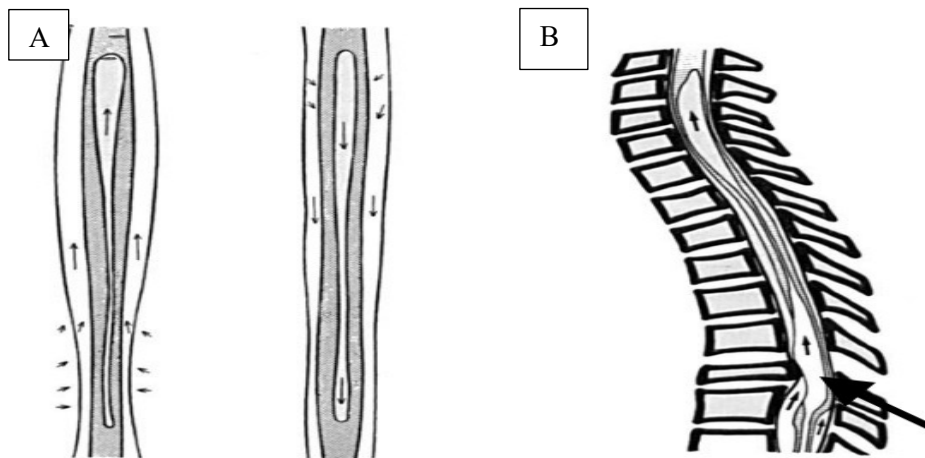


Figure 56. Schéma illustratif montre la distension d'une syrinx préexistante (post traumatique ou post infectieuse) selon williams [167]

(A) L'espace sous-arachnoïdien est comprimé par les veines épidurales et, à son tour, le LCR comprime le syrinx et provoque une puissante poussée ascendante de liquide intra syrinx.

(B) Syringomyélie au-dessus d'une paraplégie. L'adhésion de la moelle à la dure-mère, le rétrécissement du canal rachidien dû à la fracture et l'expansion de la moelle due à l'hématome organisé constituent une combinaison puissante pour produire une puissante poussée ascendante sévère de liquide intra syrinx.

5.2 La théorie des dynamiques des fluides (au niveau de la jonction cranio-vertébrale) : une nouvelle perspective

Les auteurs présentent une nouvelle théorie basée sur la dynamique des fluides au niveau de la jonction cranio-vertébrale pour expliquer la genèse de la syringomyélie. Les modifications de volume du canal rachidien, de la moelle épinière, du canal central et de l'espace sous-arachnoïdien rachidien par rapport à la fosse postérieure ont été analysées, notamment lors des mouvements posturaux de flexion et d'extension. L'effet des fluctuations du volume du canal rachidien et de son contenu associé à la dynamique du flux du liquide céphalo-rachidien au niveau de la jonction cranio-vertébrale a été postulé pour provoquer l'origine et la propagation de la syringomyélie. Théorie du changement de volume pour la syringomyélie : une nouvelle perspective [215].

Le canal rachidien est la partie la plus dynamique avec des changements de volume commençant dès la partie intra-utérine. Bien que le volume de la cavité crânienne reste constant, le volume de la moelle épinière varie. Le volume de la moelle épinière augmente lors de la flexion et diminue lors de l'extension. Cette différence de volume entre flexion et extension est toujours compensée par le volume de la fosse postérieure. En cas de petite fosse postérieure ou de toute obstruction au niveau du foramen magnum qui gêne cet échange de volume nécessaire lors des différents changements posturaux. Ceci est facilement compensé par des modifications cavitaires/kystiques (syrinx) dans la moelle épinière [216] [217] [218].

Ces changements de volume sont liés au fait que le traitement peut être orienté vers la normalisation des voies du LCR soit en restaurant le volume normal au moyen d'une décompression de la fosse postérieure, soit en une immobilisation qui devrait également aider selon cette hypothèse car elle provoque l'arrêt de l'échange de volume conduisant à l'arrêt des fonctions neuronales et des lésions tissulaires dues au syrinx qui sont étayées par une chirurgie d'immobilisation [215].

5.3 Hypothèse de l'instabilité atlanto-axiale :

Décrite par Goel (2019), ou il a évalué le rôle de l'instabilité atlanto-axiale dans la pathogenèse de la formation de Chiari de type I associé à la syringomyélie et le rôle de la stabilisation atlanto-axiale pour le traitement de cette affection dans les cas sans malformation osseuse évidente dans la région de la jonction craniao-vertébrale [219].

Des résultats cliniques satisfaisants chez une majorité des patients après fixation atlanto-axiale et sans aucune manipulation des structures neuronales, de la dure-mère ou de l'os dans la région du foramen magnum consolident le point de vue selon lequel l'instabilité atlanto-axiale est le point nodal de la pathogenèse de la formation de Chiari 1. L'étude suggère que la formation de Chiari 1 pourrait être une altération neuronale naturelle secondaire face à l'instabilité atlanto-axiale [220].

Ces résultats ont été expliqués par le fait, que le canal rachidien augmente dans sa dimension antéro-postérieure, malgré la réduction de l'épaisseur des structures neurales. La hauteur verticale de la fosse postérieure est réduite, mais la dimension antéropostérieure augmente. Les effets des fusions osseuses et des altérations des tissus mous font que le cou préfère une posture d'extension (ou d'hyperextension), et il y a une réduction de la flexion du cou. Les manœuvres du cou et du clivus sont conçues pour réduire le contact de la jonction du tronc cérébral et de la moelle épinière avec la pointe de l'apophyse odontoïde. Sur la base de cette compréhension, il est proposé que ces formations musculosquelettiques soient étiquetées comme des « altérations craniao-vertébrales » et non comme des « anomalies craniao-vertébrales » [221].

Suite à ces altérations vertébrales, des altérations neuronales se produisent et ont la même fonction de protéger le cordon des dangers du processus odontoïde. La partie amygdalienne du cervelet hernie dans le canal rachidien pour fournir un coussin protecteur à la moelle craniao-cervicale dans le but de protéger les structures neuronales du pincement entre les os [221] [222] [223]. Simultanément, le LCR délivre ses propriétés protectrices maternelles en augmentant sa présence à l'intérieur de la moelle épinière (syringomyélie) et/ou à l'extérieur (syrinx externe) et à l'intérieur du tronc cérébral et du cervelet (syringobulbie) et/ou à l'extérieur (syringobulbie

externe) [224] [225] [226].

La présence de liquide intra médullaire a pour fonction de faire flotter les structures neurales dans un bassin excessif de liquide céphalo-rachidien, de sorte que le traumatisme des structures neurales à l'extrémité de l'apophyse odontoïde soit minimisé. Simultanément, il y a une réduction de la teneur en eau dans l'axe neural, ce qui rend la moelle épinière et le tronc cérébral plus minces (ou atrophiés) que leur circonférence normale. Pour respecter la magnificence, il est tout à fait approprié que le terme Chiari « malformation » soit remplacé par Chiari « formation ». Cela ne fera qu'aider à relayer le fait que la hernie amygdalienne n'est pas une erreur de la nature mais une intervention divine [223].

5.4 Implication de la biologie moléculaire « l'aquaporines »

L'état actuelle de la recherche en matière de biologie moléculaire a permis d'identifier une nouvelle protéine membranaire appelée Aquaporine type 4 (AQP 4), qui joue un rôle dans le transport des fluides dans le système nerveux central et peut avoir des implications pour la pathogenèse de la syringomyélie.

L'aquaporine type 4 est le type le plus abondant dans le cerveau et la moelle épinière (plus de 500 types ont été identifiés depuis 2009, dont 13 chez les êtres humains). Elle est exprimée sur les membranes des cellules astrocytaires et épendymaires, autour de la barrière hémato-encéphalique et des interfaces cerveau-LCR. Des études sur l'aquaporine type 4 dans les lésions de la moelle épinière (syringomyélie) ont apporté des résultats contradictoires, certains auteurs trouvant une régulation négative précoce et une régulation positive tardive [184] et d'autres chercheurs retrouvent une régulation positive précoce [227]. Il est possible que des changements dans l'expression de l'aquaporine type 4 puissent améliorer le mouvement de l'eau dans le canal central, soit empêcher l'eau de se déplacer du canal central vers le parenchyme. Ces mécanismes peuvent contribuer à l'élargissement du canal central dans la syringomyélie associée à une malformation d'Arnold Chiari. Un cas de syringomyélie chez un patient présentant des anticorps anti-aquaporine a récemment été rapporté par Sakabe et ces collègues en 2010 [228]. Les auteurs suggérant qu'une réduction de l'expression de l'aquaporine pourraient avoir entraîné une perméabilité de la barrière hémato-médullaire.

Il existe très peu d'études expérimentales sur les aquaporines dans la syringomyélie. Sun et ses collègues en 2007 [229], ont découvert une régulation négative de l'aquaporine-4 dans les premiers stades de la formation de la syrinx dans un modèle canaliculaire de lapin et ont suggéré que cela jouait un rôle dans la formation de l'œdème. Les travaux de Hemley et ces collègues en

2013 [182], ont démontré une augmentation de l'expression des aquaporines autour des cavités syringomyéliques post-traumatique, mais pas autour des cavités dans la syringomyélie canaliculaire. Indépendamment du fait que les perturbations des aquaporines jouent un rôle dans l'initiation de la syrinx, nous pensons qu'elles sont susceptibles d'avoir une fonction importante dans le transport des fluides dans ou hors des cavités syringomyéliques [230], [231].

5.5 Autres hypothèses

5.5.1 La conception dysembryologique :

Greenfield, a proposé qu'il y a une anomalie à la fin du développement médullaire, où les cellules épendymaires conserveraient anormalement un potentiel sécrétoire d'une part et la persistance pathologique du canal épendymaire, ce qui entraîne dans les formations médullaires péri épendymaires imbibées par transsudation le développement d'une gliose réactionnelle à l'origine de la syrinx [86]. Chatel a proposé dans son hypothèse [232] que la non ouverture ainsi que l'apparition de cavitation médullaire et/ou bulbaire proviendraient d'un trouble de différenciation des cellules épendymaires suite à une anomalie de programmation génétique. La différenciation, dans le sens glial, du matériel germinal persistant dans la moelle entretiendrait l'apparition d'une gliose cavitaire.

5.5.2 La conception dysraphique :

Dans cette théorie, les auteurs ont constaté l'association de la syringomyélie avec le dysraphisme sans trouver une explication de son mécanisme. La première description a été faite par Brunner en 1700 lors d'une autopsie où il a constaté l'association d'une myéloméningocele à une syringomyélie et à une hydrocéphalie. Morgani en 1769 a constaté lors de sa première chirurgie d'un dysraphisme qu'il y a une association entre kyste de la moelle et les dysraphismes.

5.5.3 Hypothèse sécrétoire :

Rice-Edwards et Wiedemeyer, suggère que les cellules épendymaires qui secrètent du LCR, s'accumulant aussi au niveau du canal épendymaire perméable favorisant la formation d'une cavité syringomyélique. Cependant l'occlusion progressive du canal épendymaire avec l'âge et la fréquence faible de syringomyélie, rend cette hypothèse inadaptée pour expliquer toutes les syringomyélies.

5.5.4 Hypothèse de traction de la moelle épinière :

Chez le sujet normal, la moelle épinière s'arrête au niveau L1/L2, vu qu'il existe une asynchronie physiologique entre la croissance du canal rachidien et la croissance de la moelle épinière. Dans les situations pathologiques (où il n'existe pas une asynchronie), il se produit un phénomène de traction avec une moelle basse attachée et l'apparition de deux conséquences : au niveau axial, cette traction entraîne un étirement des structures nerveuses du foramen magnum telle que l'ectopie des amygdales cérébelleuses, et sur le plan latéral, peut engendrer une scoliose, et l'association syringomyélie, scoliose et Arnold Chiari est fréquent dans ces cas-là.

Ce concept mène à trois éléments principaux, afin de former une cavité syringomyélique : blocage de la circulation de LCR au niveau du foramen magnum par une ectopie des amygdales et qui va favoriser par la suite des troubles hydrodynamiques du LCR et la formation d'un gradient de pression. On note aussi, dans un autre point de vue, que la moelle épinière tractée par une grande force, entraîne des altérations vasculaires de celle-ci. Ce qui engendre des phénomènes ischémiques surtout au niveau cervical et ce qui favorise aussi la formation de la syringomyélie.

5.5.5 La conception vasculaire :

Pour Gordon, l'ischémie médullaire cervicale suite à des anomalies circulatoires au niveau de l'artère spinale antérieure et l'atrophie qu'elle entraîne, serait à l'origine de la cavitation. Banerji et Millar [233] incriminent des perturbations circulatoires artérielles suite à l'adhérence des amygdales cérébelleuses ectopiques à la moelle ou suite à une arachnoïdite. Taylor [234] note une élévation de pression dans les veines rachidiennes suite à la compression de celles-ci (moelle épinière) et à l'obstacle du trou occipital. Les veines intramédullaires sont alors soumises à l'augmentation de la pression avec comme conséquence une nécrose hémorragique intramédullaire et une cavitation secondaire.

5.5.6 Hypothèse hématomyélique :

Cette hypothèse a été exploitée pour expliquer les syringomyélies post traumatiques. Plusieurs travaux ont été publiés dans ce sens, afin d'expliquer qu'après un traumatisme médullaire, on aura une contusion hémorragique qui sera résorbée et remplie par la suite par du LCR. Mais, on peut observer la constitution d'une cavité syringomyélique post traumatique d'une façon progressive sans qu'il y ait une contusion hémorragique médullaire. Encore une fois de plus, ces modèles ne sont plus représentatifs de la pathologie et son évolution [127].

5.5.7 Hypothèse ischémique :

Charcot et Ioffroy en 1967, sur des cas des autopsies, ont suggérés l'association de la syringomyélie à la forme sévère de méningite, où la réaction inflammatoire méningée conduit à une obstruction veineuse et une thrombose artérielle qui engendrent par la suite des lésions médullaires ischémiques qui conduisent à la formation des cavités syringomyéliques.

Cette hypothèse a été renforcée par les études expérimentales de Camus et Roussy (1914), en injectant des acides gras avec du sodium nucléaire et du talc chez 11 chiens dans les espaces sous arachnoïdiens cervical, afin de créer une méningite aigue cervicale. Ils ont constaté la présence d'une cavité intramédullaire avec des cellules inflammatoires péri vasculaires et nécroses médullaires. Par la suite plusieurs travaux ont été publiés dans ce sens avec des résultats comparables, les études de Maclaurin, Hoffman (1954) [235] et les expériences de Tatara et Cho et ces collaborateurs. Ce dernier examine la contribution de l'arachnoïdite dans la formation de la syringomyélie post traumatique et après injection de koalin dans les espaces sous arachnoïdiens médullaires , et en comparant les résultats à d'autres animaux chez qui on a provoqué seulement un traumatisme médullaire , il a trouvé que l'association d'un traumatisme avec une arachnoïdite donne une syringomyélie dans 55% des cas, en concluant que l'arachnoïdite joue un rôle important dans la formation des syringomyélies post traumatiques.

5.5.8 La perturbation de la barrière hémato-médullaire :

Plusieurs auteurs ont suggéré que le liquide traversant une barrière hémato-médullaire déficiente pourrait contribuer au liquide de la syrinx. Mautes en 2000 [236] ont montré le rôle de la barrière hémato-médullaire dans la syringomyélie post-traumatique. Il a été démontré que la barrière est rompue suite à une lésion médullaire, ce qui contribue à l'œdème médullaire. Dans la plupart des lésions de la moelle épinière, on suppose que la barrière est ensuite reconstituée et que l'œdème disparaît. Il est possible qu'une rupture prolongée de la barrière hémato-médullaire permette une fuite continue de liquide et l'élargissement d'une cavité hémorragique ou nécrotique initiale [183], [237]. Par la suite des preuves expérimentales réalisées par Hemley 2009 [182], dans un modèle de rat de syringomyélie post-traumatique appuient cette hypothèse (*fig.57*).

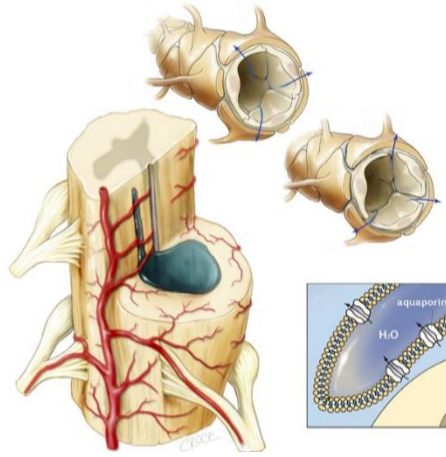


Figure 57 Schéma illustratif de la théorie de la perturbation de la barrière hémato-médullaire [90]

Une mauvaise absorption peut entraîner une pression de la syrinx plus élevée que l'espace sous-arachnoïdien. **A gauche** : la cavité de la syrinx est souvent dans la substance grise très vascularisée et entourée de vaisseaux. **En haut à droite** : une barrière sang-moelle épinière altérée permet au liquide de traverser la paroi du vaisseau et d'augmenter le volume de la syrinx. **En bas à droite** : des anomalies de l'expression de l'aquaporine peuvent également permettre au liquide de fuir à travers les vaisseaux ou peuvent altérer l'absorption du liquide de syrinx dans le système vasculaire.

5.5.9 Hypothèse du fluide interstitiel :

Le liquide interstitiel a été proposé par de nombreux auteurs comme source de liquide de la cavité syringomyélique. Bertram (2008)[238], ont suggéré que l'attache du cordon par l'arachnoïdite entraîne une contrainte radiale de traction, qui abaisse la pression dans le cordon et conduit à l'afflux de liquide extracellulaire.

Josephson et ses collègues en 2001[239], ont fourni des preuves expérimentales, qu'à chaque pulsation artérielle, l'onde de pouls dans l'espace sous-arachnoïdien est bloquée par l'arachnoïdite, mais l'onde dans le cordon continue, créant aussi une pression plus élevée dans le cordon que dans l'espace sous-arachnoïdien environnant, élargissant ainsi le cordon, et le cordon expansé se remplirait alors de liquide extracellulaire.

Par la suite Greitz (2006) [181], a proposé une explication différente. Il a suggéré que le rétrécissement ou l'obstruction complète de l'espace sous-arachnoïdien provoque une augmentation de la vitesse du LCR dans la région du rétrécissement et par conséquent le LCR va simultanément réfléchir dans le cordon au niveau de l'obstruction (effet réflexion), distendant le cordon juste au-dessus de l'obstruction (*fig.58b*).

L'augmentation de la vitesse du fluide, dans le rétrécissement partiel, a un effet Venturi (ou un effet d'aspiration), abaissant la pression dans l'espace sous-arachnoïdien et provoquant un effet

d'aspiration sur le cordon, le dilatant à chaque systole (*fig.58c*).

Donc la syringomyélie (selon Greitz) se développe par accumulation de liquide extracellulaire dans le cordon distendu. Les effets systoliques et les effets venturis coopèrent pour distendre le cordon en cas d'obstruction partielle, et les effets réflexions ont renforcé cette cavité lorsque le cordon est totalement obstrué. La manœuvre de Valsalva, la toux et la diastole provoquent un flux de LCR dirigé vers le crâne, vas encore favoriser la formation du syrinx [181].

En commun avec les théories hydrodynamiques, de nombreuses théories proposent une origine de fluide interstitiel ne peuvent pas expliquer une pression plus élevée dans la syrinx que dans le tissu de la moelle épinière et l'espace sous-arachnoïdien. Au lieu de cela, ils impliquent un remplissage passif des cavités de la syrinx, ce qui ne correspond pas à notre observation clinique selon laquelle la pression dans de nombreuses cavités de la syrinx apparaît beaucoup plus élevée que l'espace sous-arachnoïdien environnant.

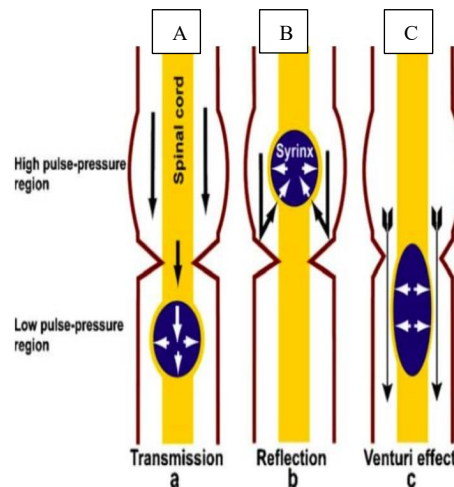


Figure 58 Hypothèse du fluide interstitiel [240]

Syringomyélie post-traumatique. Les adhérences sous-arachnoïdiennes ou fractures vertébrales provoquent une obstruction sous-arachnoïdienne qui diminue la transmission de la pression systolique vers les espaces distaux du LCR.

- (A) La pression pulsée systolique du LCR (flèches noires) est plutôt transmise à travers la moelle épinière au niveau de l'obstruction, distendant la moelle juste en dessous de l'obstruction (flèches blanches).
- (B) On cas d'obstruction sous arachnoïdienne complète Une partie de la pression pulsée systolique du LCR est simultanément réfléchié dans le cordon au niveau de l'obstruction, distendant le cordon juste au-dessus de l'obstruction.
- (C) En cas d'obstruction sous-arachnoïdienne partielle, le jet de flux systolique de LCR (noir Flèches avec queues) provoque un effet Venturi ou un effet d'aspiration sur la moelle épinière qui distend la moelle au niveau de l'obstruction.

6 - ÉPIDÉMIOLOGIE :

La syringomyélie est définie morphologiquement en imagerie par résonance magnétique (IRM) comme la présence d'une ou de plusieurs cavités remplies de liquide dans le parenchyme de la moelle épinière et/ou du bulbe (syringobulbie) et classée comme une maladie rare. Environ 50 % des patients qui ont une syringomyélie, présentent des lésions neurologiques sévères, un handicap chronique progressif avec perte totale d'autonomie. Dans les études menées avant l'avènement de la neuro-imagerie moderne, la prévalence variait entre 3,3 et 8,5/100 000 [241], [242] ; après l'avènement de l'IRM, la prévalence estimée variait entre 1,9 et 8,4/100 000 [243], [244], [245].

L'épidémiologie de la syringomyélie diffère en fonction de l'âge, du sexe, de l'origine ethnique, de la race et du statut socio-économique.

6.1 Age :

La syringomyélie est une maladie qui peut s'observer depuis les plus bas âges (en dessous de 10 ans) jusqu'aux âges les plus avancées (70 ans et plus). La prévalence de la syringomyélie est probablement surestimée dans la littérature.[246]. Cependant, la prévalence chez l'adulte jeune aux alentours de la trentaine est nette : 37.4 ans dans la série de 11 cas dans une série marocaine (Yazal et ses collaborateurs)[214], 38.3 ans dans la série de 157 cas de Parker [247], Hoffman (1987) a rapporté une série de 47 cas avec un âge allant de 6 mois à 18 ans, et 39 ans dans la série de Depreitere et ses collaborateurs (2000) avec 23 patients (elle varie entre 5 ans et 70 ans) [248].

Cet aspect des choses est primordial sur le plan thérapeutique puisque la chirurgie augmente les chances de stabilisation voire de récupération à un âge où l'espérance de vie est encore grande mais où les déficits provoqués par la maladie évolutive seraient très handicapants.

6.2 Sexe :

La syringomyélie touche de manière égale l'homme et la femme avec une légère prédominance masculine rapportée par la majorité des auteurs [214], [247], [248].

7 - MANIFESTATIONS CLINIQUES :

Il est reconnu que la syringomyélie ne se développe pas chez tous les patients présentant une malformation de Chiari. Le chiffre varie selon les différentes séries rapportées, mais peut-être jusqu'à 60 % des patients présentant une malformation de Chiari souffrent également de syringomyélie. Alors que beaucoup de ces patients présentent des symptômes liés à la hernie du cerveau postérieur, les manifestations de syringomyélie peuvent être la plainte dominante. Heureusement, la disponibilité de l'imagerie par résonance magnétique a permis un diagnostic beaucoup plus précoce de la syringomyélie, de sorte que les stades avancés de la maladie sont désormais rarement observés [157].

Les symptômes évoquant les syringomyélies sont très divers ; et sont liés à l'âge du patient, le contexte étiologique, la localisation de la cavité, sa forme, son étendue, son degré de tension sur la moelle et les répercussions des malformations de la charnière cranio-rachidienne.

Elles peuvent survenir chez l'adulte ou chez l'enfant, avec une évolution lente, source de handicap et nécessitent d'être diagnostiquées précocement afin de limiter le retentissement.

L'histoire naturelle de la syringomyélie associée à une malformation de Chiari type 1 semble être assez bénigne, car peu de patients pris en charge de manière non chirurgicale nécessitent ultérieurement une intervention chirurgicale [246].

Le pronostic étant largement dépendant du stade évolutif. Le diagnostic précoce (aux signes de début) reste le seul moyen d'améliorer les symptômes.

7.1 Délai diagnostique :

Les délais diagnostiques de la syringomyélie sont longs. En effet, les symptômes de départ n'orientent pas directement vers la syringomyélie et l'errance diagnostique est la règle. Les délais diagnostiques après apparition des premiers symptômes habituellement rapportés dans la littérature sont aux alentours de 5 ans : 4,13 pour l'étude de Yazal [214], par contre 8 ans dans la série de Parker et Aghakani [249].

7.2 Les circonstances de découverte :

AGHAKHANI et ces collaborateurs préconisent l'analyse de la symptomatologie initiale et révélatrice de la maladie en séparant les douleurs, les troubles sensitifs, moteurs, l'atteinte génito-sphinctérienne et d'autres signes plus rares [249]. En raison de son installation très insidieuse et de sa lente évolution, le début de l'affection syringomyélique est très difficile à préciser ; dans

plus de 75 % des cas un seul symptôme est inaugural c'est la douleur [95].

La meilleure connaissance des contextes de survenue et des modes de début de l'affection et depuis avènement de l'IRM ont augmentés son incidence de découverte chez les sujets plus jeunes avec des cas pédiatriques de plus en plus croissants. Les modalités d'apparition de l'affection sont variées, le plus souvent les symptômes sont isolés et ne sont pas neurologiques d'emblée. Les formes familiales et héréditaires sont exceptionnelles en raison de son installation très insidieuse et de sa lente évolution.

Un interrogatoire minutieux recherchera les premiers symptômes dont le caractère très souvent banal explique leur négligence.

La douleur qui est le symptôme révélateur le plus fréquent de la pathologie syringomyélique, son caractère est variable durant l'évolution de la pathologie. Ces douleurs sont souvent cervicales ou parfois dorsales rattachées souvent à l'arthrose ou à la croissance. La symptomatologie douloureuse subjective sur l'échelle d'évaluation, référés selon AGHAKHANI et PARKER [249] aux scores ASIA (American Spinal Injury Association) « qui permet une cotation précise du déficit moteur entre 0 et 100 et sensitif (étudiant de manière détaillée le tact fin, la sensibilité thermo-algique) entre 0 et 336 » (*fig. 59*), ou être définies sur la base d'un score au questionnaire DN4 [243], [250] (*fig. 60*), ou être évalué selon le score NDI [251] ou le score de JOA [252], ou le score CCOS (The Chicago Chiari Outcome Scale) [253]; est le plus souvent asymétrique, tenace, des brûlures avec des décharges électriques, inaugurées par des torticolis et déclenchée par des facteurs mécaniques tels les mouvements du coup et les exercices physiques. Dans les formes vraies de la syringomyélie, des algies vraies peuvent être parfois au premier plan du tableau clinique.

D'autres signes révélateurs n'orientent pas directement vers une lésion syringomyélique comme les céphalées, loin d'être évocatrices d'hydrocéphalie, étiquetées souvent de psychogène, ne revêtent aucun caractère particulier et peuvent être isolées ou accompagnées une névralgie cervico-brachiale. Ces céphalées sont souvent occipitales, déclenchées par la mobilisation du rachis cervical [254]. Les névralgies cervico-brachiales retrouvées dans plus de 50% des cas ; à type de brûlures croissantes, des broiements, des engourdissements, des décharges électriques, ainsi que des douleurs en éclair ; parfois c'est des névralgies d'Arnold ou des névralgies de trijumeau, ainsi que des douleurs musculosquelettiques [94].

Des douleurs abdominales ou thoraciques notamment chez les enfants. Une gêne dans les mouvements de la main, une brûlure non ressentie, une arthropathie d'un membre supérieur plus rarement des troubles de la marche peuvent inaugurer le tableau.

10% des cas, les patients ont une petite taille avec, un coup court, une implantation basse

descheveux et une attitude scoliotique pouvant évoluer vers une scoliose avec anomalie de la statique rachidienne devant attirer l'attention vers une affection médullaire (syringomyélie) surtout chez le sujet jeune [94]. Des pieds bots, des pieds plats, une inégalité de longueur des membres inférieurs peut constituer pendant longtemps les seules indications d'orientation et faire errer le diagnostic [95].

Des troubles génito-sphinctériens isolés, parfois avec des troubles de la marche, avec spasticité de la vessie et incontinence fécale peuvent révéler une affection syringomyélique.

Le retentissement de la malformation d'Arnold Chiari, peut orienter vers la présence d'une syringomyélie. Cette malformation se manifeste par des troubles de la marche à type d'ataxie, et peut être accompagnée d'une symptomatologie cérébelleuse (syndrome cérébelleux statique et/ou cinétique) plus ou moins complète [255].

Dans la forme typique la syringomyélie réalise un syndrome centromédullaire ou syndrome syringomyélique dominé par une atteinte sensitive suspendue et dissociée, des troubles moteurs et trophiques, et un syndrome sous lésionnel par atteinte des voies longues témoignant de l'extension de la cavitation vers la substance blanche [247].

Évaluation sensitive

Toucher		Piqûre	
D	G	D	G
C2		C2	
C3		C3	
C4		C4	
C5		C5	
C6		C6	
C7		C7	
C8		C8	
T1		T1	
T2		T2	
T3		T3	
T4		T4	
T5		T5	
T6		T6	
T7		T7	
T8		T8	
T9		T9	
T10		T10	
T11		T11	
T12		T12	
L1		L1	
L2		L2	
L3		L3	
L4		L4	
L5		L5	
S1		S1	
S2		S2	
S3		S3	
S4-5		S4-5	

Score «toucher» : /112
Score «piqûre» : /112
Sensibilité anale : oui/non

0 = absente
1 = diminuée
2 = normale
NT, non testable

Figure 59. Score ASIA [249]

Questionnaire DN4

Répondez aux 4 questions ci-dessous en cochant une seule case pour chaque item.

INTERROGATOIRE DU PATIENT

Question 1: La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes?

1 - Brûlure	☐ oui	☐ non
2 - Sensation de froid douloureux	☐	☐
3 - Décharges électriques	☐	☐

Question 2: La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants?

4 - Fourmillements	☐ oui	☐ non
5 - Picotements	☐	☐
6 - Engourdissement	☐	☐
7 - Démangeaisons	☐	☐

EXAMEN DU PATIENT

Question 3: La douleur est-elle localisée dans un territoire ou l'examen met en évidence?

8 - Hypoesthésie au tact	☐ oui	☐ non
9 - Hypoesthésie à la piqûre	☐	☐

Question 4: La douleur est-elle provoquée ou augmentée par:

10 - Le frottement	☐ oui	☐ non
--------------------	------------------------------	------------------------------

Figure 60. Questionnaire DN4 [243], [250]

7.3 Forme de description

La description classique de la présentation neurologique de la syringomyélie a été fournie par Gowers (1886), ce que l'on appelle « le schéma sensoriel dissocié, avec perte de la sensation de douleur et de température tandis que les sensations vibratoires et proprioceptives sont préservées » [256].

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

7.3.1 La dissociation thermo-algique :

En raison de son caractère dissocié et de sa topographie suspendue, le déficit sensitif constitue un élément capital ou pathognomonique de la syringomyélie (syndrome centromédullaire ou syringomyélique) traduisant l'atteinte des faisceaux spinothalamique (la voie ascendante)[84] [92] [95] [247].

Ces troubles dissociés sont caractérisés par l'abolition dans le territoire intéressé de la sensibilité thermique et douloureuse constante avec conservation de la sensibilité tactile et profonde. Cette dissociation thermo-algésique est due à la destruction par la cavité syringomyélique des fibres sensitives de type III et IV à leur décussation dans la commissure grise postérieure interrompant ainsi la voie spinothalamique.

Au stade de début, l'hypoesthésie aux stimulations thermiques et douloureuses est le seul signe sensitif objectif, l'extension de la cavité syringomyélique à la corne postérieure de la moelle peut entraîner une anesthésie à tous les modes.

En plus de leur caractère dissocié les troubles sensitifs sont topographiquement suspendus. Ceci est aussi très pathognomonique de la syringomyélie (et de syndrome centromédullaire suspendu) et représente un élément majeur du diagnostic clinique ; suivant l'extension en hauteur de la syrinx, ces troubles intéressent certains nombres de dermatomes du membre supérieur, du cou, de la partie haute du tronc, et parfois, la face est concernée en dehors de toute lésions bulbaires, par atteinte de la racine descendante du nerf trijumeau qui se trouve dans les premiers segments cervicaux de la moelle. Dans le cas où la cavité syringomyélique s'étend aux segments dorsaux ou lombaires, les dermatomes correspondants sont le siège des mêmes troubles sensitifs.

7.3.2 Les troubles trophiques

Ils sont nombreux, fréquents, siégeant avec prédilection aux membres supérieures en raison de la localisation cervical habituelle :

- des troubles superficiels peuvent toucher la peau des mains qui est souvent modifiée : tantôt sèche, rugueuse, craquelée, squameuse comme une peau de crapaud et tantôt amincie, rouge et

cuisante.

- des panaris et des ulcérations cutanées chroniques suintantes peuvent apparaître à la suite de la surinfection des brûlures indolores en raison de la fragilité des téguments et des troubles thermo-algésiques. Ces panaris dans leur forme évoluée peuvent aboutir à une élimination des dernières phalanges (maladie de Morvan : caractérisée par l'apparition successive de panaris multiples, entraînant la nécrose des phalanges, des déformations définitives des extrémités digitales, s'accompagnant d'atrophie musculaire de la main et du membre supérieur et de troubles de la sensibilité tactile et thermique) [257] (*Fig.61*).

- Les ongles sont parfois striés, amincis et cassants.
- Un œdème dur ne prenant pas le godet peut toucher le membre supérieur avec prédominance sur le trajet de la racine concernée.

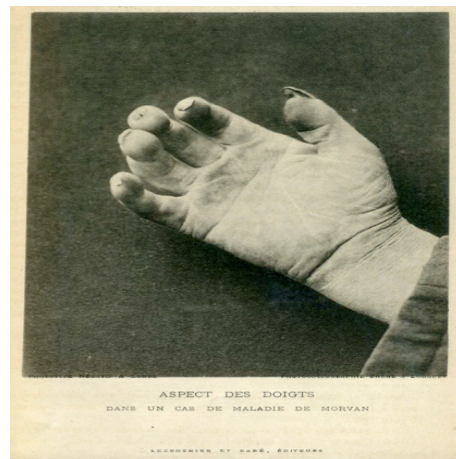


Figure 61. Aspect des doigts dans un cas de maladie de Morvan [257]

7.3.3 Amyotrophie :

Qui est un signe quasi constant, souvent asymétrique (car souvent les cavités sont excentriques), et se traduit par l'atteinte des cornes antérieures (lors de l'extension de la cavité liquidienne vers la corne antérieure), débutantes habituellement au niveau des muscles interosseux dans la fente creuse, les espaces inter métacarpiens à la face dorsale de la main, par la suite les muscles thénariens et hypothénariens s'amincissent avec un pouce entraîné en arrière par le long extenseur et qui se met sur le même plan que les autres doigts. Cette main aplatie réalise au stade avancé l'aspect classique d'une main d'Aran-Duchenne [84] [247] (*fig.62*).

Par la suite les muscles interosseux devenus incapables de contrebalancer l'action des muscles de l'avant-bras dont l'intégrité reste longtemps conservée, aboutissant à un aspect de main de griffe : fait d'une extension de la première phalange des trois ou quatre doigts et flexion des

deux dernières phalanges (*fig. 63*).

Parfois, les fléchisseurs atteints précocement et les extenseurs restent intègres plus longtemps. Ils réalisent l'aspect de la main de prédicateur emphatique : extension du poignet et flexion des dernières phalanges.

Après avoir débuté le plus souvent par une topographie radiculaire touchant la huitième racine cervicale ou la première racine dorsale, l'amyotrophie peut gagner les autres territoires du membre supérieur, plus rarement ceux du cou voire du membre inférieur dans le cas des localisations basse de la syringomyélie. Longtemps unilatérale, l'amyotrophie peut se bilatéraliser tout en restant nettement asymétrique [258].



Figure 62. Attitude de la main d'Aran-Duchenne [84]



Figure 63. Attitude de la main de griffe [84]

7.3.4 Les troubles moteurs :

À mesure que la maladie progresse, et la cavité augmente encore de taille atteignant les cornes antérieures, les patients peuvent présenter des symptômes d'atteinte motrice, y compris le déficit moteur des membres supérieurs et inférieurs, une hypotonie musculaire et l'atteintes des réflexes ostéo-tendineux.

A - déficit moteur :

Souvent asymétriques, s'expliquent par l'extension excentrique de la cavité vers la corne antérieure de la moelle, cette extension n'est pas identique sur toute la hauteur de la moelle. Selon les niveaux médullaires touchés par la cavité, on peut décrire différentes variétés cliniques : le déficit se superpose classiquement à l'amyotrophie et souvent moins marqué que celle-ci. Ce déficit, voire la perte de mouvements fins des doigts puis de l'opposition du pouce est susceptible d'engendrer une gêne de plus en plus importante et invalidante pouvant entraîner à un stade plus

avancé une paralysie totale [84], [95].

Comme dans toutes les atteintes de la corne antérieure, on observe aussi des fasciculations musculaires ou des secousses fibrillaires qui restent en général moins importantes et moins diffuses que dans la sclérose latérale amyotrophique [247].

B - Hypotonie musculaire :

Elle est de règle dans les territoires atrophiques, cependant quelquefois des rétractions musculo-tendineuses partielles gênent son appréciation, d'autre fois à l'atteinte musculaire périphérique s'ajoute une atteinte pyramidale haute donnant une note spasmodique particulière aux membres supérieurs [84] [247].

C - Atteinte des réflexes ostéotendineux

Ils sont diminués voire abolis de façon précoce aux membres supérieurs avant même l'apparition de l'amyotrophie, au cours de l'évolution l'abolition de tous les réflexes ostéotendineux des membres supérieurs est habituelle avec l'apparition d'un tableau très significatif : abolition de la réponse haute du stylo radial (long supinateur) et vivacité de réponse inférieur (flexion des doigts).

Ailleurs, les réflexes bicipitaux et stylo-radiaux sont abolis alors que le tricipital et cubito-pronateur sont vifs [94].

7.3.5 Les arthropathies :

Fréquentes dans les anciennes séries où elles se rencontraient dans 25 à 30 % des syringomyélies, elles sont beaucoup plus rares dans séries actuelles.

Elle est secondaire à une atteinte des centres médullaires végétatifs de la région intermedio-latérale, ces arthropathies sont souvent unilatérales et débutant brusquement, il se représente comme une tuméfaction importante de l'articulation avec un important œdème péri articulaire et un épanchement intra articulaire sans douleur ni fièvre, elle siège alors aux membres supérieurs, touchant surtout les grandes articulations : épaule, coude et poignet.

Exceptionnellement elles peuvent être précoces, se développant à la suite d'un traumatisme minime et constituer une manifestation longtemps isolée [84].

Certaines observation signalent des arthropathies associées à des troubles vasomoteurs tels que les vasodilatation, l'hyperpulsatilité, l'hypersudation et l'augmentation de la température locale des articulations, et qui traduit une atteinte des centres médullaires végétatifs de la région intermedio-latérale, après cette phase aiguë, qui débute par une phase pré- inflammatoire, l'œdème

se résorbe , l'épanchement disparaît et cette arthropathie devient chronique avec une hyperlaxité ligamentaire invalidante.

7.3.6 Déformation rachidienne :

Selon les auteurs, la fréquence de la cyphoscoliose est variable. Elle prédomine à la région dorsale (rachis le moins mobile) et elle apparaît souvent à la deuxième enfance, précédant de longues années les premiers signes de la syringomyélie. La syringomyélie doit être envisagée dans le diagnostic différentiel chez tout jeune atteint de scoliose, car un traitement approprié de la syringomyélie sous-jacente aboutit souvent à l'inversion de la déformation [259]. Selon F.Roffi [260], 20 à 70 % des syringomyélies s'accompagnent d'une scoliose, et 4% des scolioses s'associent à une syringomyélie, suggérant ainsi une relation entre la scoliose et la syringomyélie. On ignore, cependant la raison fondamentale de cette interrelation et à ce jour la question suivante reste encore sans réponse : la syringomyélie est-elle la cause de la scoliose, ou la scoliose peut-elle être à l'inverse la cause de la syringomyélie ?

Les caractéristiques qui alertent un neurochirurgien sur la possibilité d'une telle pathologie (syrinx associée à une scoliose) comprennent le sexe masculin et les courbes convexes vers la gauche ; les scolioses idiopathiques sont le plus souvent convexes vers la droite et ont une prédilection pour les filles. La présence de symptômes et de signes neurologiques ainsi que l'évolution rapide d'une scoliose suggèrent également une étiologie neurogène.

Les cavités syringomyéliques étendues, représentant 50 % ou plus du diamètre transversal du cordon, sont plus susceptibles de connaître une progression de leur scoliose.

Donc devant toute scoliose (même idiopathique), il est nécessaire de faire un examen clinique et neurologique complet à la recherche des signes en faveur d'une syringomyélie. Cette scoliose est secondaire à un déséquilibre musculaire par atteinte unilatérale au début des noyaux ventro-médians et dorso-médians des cornes antérieures responsables de l'innervation du tronc [95].

7.3.7 Autres signes cliniques : (L'atteinte des voies longues)

Ils sont habituellement tardifs et témoignent du retentissement de la lésion syringomyélique sur les voies longues (les voies ascendantes et descendantes de la substance blanche), présentent dans 64 % des cas [247], traduisant le syndrome sous lésionnel regroupe le syndrome pyramidal des membres inférieurs, les troubles de la sensibilité profonde (paresthésie et sensibilité arthrokinétique) et les troubles génito-sphinctériens (17 % des cas) [247] :

Au début, les réflex ostéo tendineux sont vifs, et parfois diffusés et poly cinétiques avec un signe de Babinski uni ou bilatérale.

Par la suite et au cours de l'évolution de la maladie, on constate des troubles de la marche avec fatigabilité et une sensation de lourdeur des membres inférieures avec diminution de la force musculaire, ces troubles réalisent une parapésie spastique au début, qui évolue par la suite et en l'absence de traitement de la syringomyélie, vers une paraplégie complète.

Dans le syndrome sous lésionnel, la constatation des troubles sensitifs est rare, lorsqu'ils sont présents traduisaient soit une extension basse de la cavité syringomyélique, soit une atteinte des faisceaux spino-thalamiques de dedans en dehors, plus rarement ces troubles sensitifs sont secondaires à une atteinte des cordons postérieurs.

Les troubles génito-sphinctériens sont souvent tardifs et constants, sauf si la cavité syringomyélie est de localisation basse (dorsale basse ou lombaire) où ces troubles sont observées dans le syndrome lésionnel. Les formes cliniques.

7.3.8 La syringobulbie :

C'est une forme topographique qui traduit l'extension de la cavité syringomyélique vers le tronc cérébral. Le plus souvent, bulbaire, la protubérance et le mésencéphale sont moins touchés. Cette atteinte regroupe le syndrome supra médullaire. Selon les différentes séries publiées dans la syringobulbie, l'association à une cavité médullaire est fréquente (syringomyélo-bulbie). Elle est caractérisée cliniquement par l'unilatéralité habituelle des symptômes pendant longtemps, les symptômes témoignent de l'atteinte des formations bulbaires [84], [261] :

- atteinte du trijumeau : elle est très fréquente, vu que la racine du trijumeau descend dans le bulbe et la moelle cervicale haute. Elle se traduit par :

- * Des névralgies faciales unilatérales, proches des névralgies essentielles du trijumeau, mais ici, l'atteinte est globale touchant les trois branches du nerf trijumeau (sans prédominance). Cette douleur névralgique se caractérise plus par une sensation de brûlure et d'arrachement par des élancements en éclair de la névralgie essentielle.

- * L'anesthésie à tous les modes est fréquemment constatée.

- * L'atteinte de la sensibilité cornéenne, qui peut être abolie précocement avec parfois apparition des ulcérations rebelles aux traitements médicaux suite à une kératite neuro-paralytique.

- * l'examen de la cavité buccale retrouve une anesthésie de la majeure partie du voile du palais et des deux trières antérieures de la langue, le plus souvent cette atteinte est unilatérale.

- * L'atteinte motrice est rare vu que le noyau masticateur (moteur) du nerf trijumeau se trouve dans la protubérance. Cette atteinte s'observe dans les fentes à extension protubérantielle.

- L'atteinte du facial : est exceptionnel, vu que le noyau du nerf facial se trouve dans la

protubérance. Lorsqu'elle est présente témoignent d'une extension de la cavité vers la protubérance.

- L'atteinte du nerf intermédiaire de Wrisberg (VIII bis) : se traduit par une hypersécrétion lacrymale unilatérale avec des paresthésies gustatives de l'hémi langue du même côté (sensation de gout poivré), mais parfois on constate une perte totale du goût sur les deux tiers antérieurs de la langue.

- L'atteinte vestibulaire (VIII nerf crânien) est fréquente, subjectivement se traduit par des vertiges modérés, parfois se réduit à une simple sensation d'entraînement latéral, qui peuvent révéler la maladie, mais parfois ces vertiges sont très intenses avec une chute brutale même avec une perte de connaissance brutale ; l'examen clinique retrouve une rétro ou latéropulsion à la manœuvre de Romberg, une déviation des index et un nystagmus spontané, habituellement rotatoire pur se produisant souvent dans le regard direct et à sens horaire ou anti horaire. Selon la localisation où la latéralité de la cavité bulbaire (droite ou gauche), le nystagmus vertical est exceptionnel ; il traduit une atteinte bulbo- protubérantielle. À l'exploration vestibulaire instrumentale on constate une hypo, voire même une inexcitabilité vestibulaire prédominant sur les canaux verticaux.

- L'atteinte cochléaire est rare, et si elle existe, elle n'a pas une traduction clinique (pas d'acouphène ni hypoacousie).

- L'atteinte du glosso-pharyngien (IV) : elle se traduit par une paralysie de l'hémi pharynx qui traduit le signe du rideau de Vernet et une perte de la sensibilité tactile et gustative sur le tiers postérieur de l'hémi langue, alors que les troubles de la déglutition sont très rares.

- L'atteinte vago-spinale, qui traduit soit par une atteinte des cordes vocales, qui se manifestent cliniquement par des troubles de la voie (bitonale à timbre aigue) ; ou plus rarement par une paralysie des dilatateurs de la glotte qui peuvent s'observer (syndrome de Gerhardt); qui se manifeste cliniquement par une dyspnée laryngée paroxystique avec parfois des accès de suffocation dramatique. À cette paralysie laryngée s'associe fréquemment une atteinte de l'hémi voile réalisant le syndrome d'Avellis qui se manifeste par une voie nasonnée et parfois un reflux du liquide par le nez.

- L'atteinte du grand hypoglosse (VI) : souvent tardive, et se manifeste par une hémi atrophie linguale avec fasciculation, une langue déviée vers le côté atteint lors d'une protraction et du côté sain lors du repos.

- On peut observer aussi des troubles neurovégétatifs qui se manifestent par des troubles vasomoteurs d'une hémiface, des crises dyspnéiques, une modification des troubles cardiaque (tachycardie ou bradycardie), hoquet et fréquemment un syndrome de Claude-Bernard-Horner. Ces

perturbations neurovégétatives sont souvent bien supportées pendant de nombreuses années par le patient, et ne mettant en jeu le pronostic vital qu'exceptionnellement.

7.3.9 Les formes symptomatiques :

- **Les formes douloureuses** : lorsqu'elles sont au premier plan, sont souvent trompeuses, en raison de la topographie cervicale habituelle de la syringomyélie. Ces douleurs se localisent souvent aux membres supérieurs, parfois au niveau occipital ou thoraciques. Elles se manifestent par des crises lancinantes, de rongements ou de gelures avec sensation de froid intense [95] [94].

- * **Des torticolis cervico-occipitaux** à répétitions sont constatés dans certaines localisations hautes de la syringomyélie avec une amyotrophie des muscles du cou.

- **La forme spasmodique** : décrite par Pierre Marie Guillain, elle est caractérisée par une contracture anormale prédominante toujours aux membres supérieurs. L'attitude de ces malades rappelle celle des parkinsoniens avec un aspect particulier de la main : les trois derniers doigts sont fortement fléchis vers la paume de la main alors que le pouce et l'index peuvent permettre des mouvements de pince [84].

- **Les formes parétiques et amyotrophiques** : elles touchent souvent le trapèze, le deltoïde et le grand pectoral, réalisant la forme scapulo-humérale et pouvant simuler une myopathie.

- **La forme trophique** : l'importance de la longue période des troubles trophiques caractérisent certaines formes : arthropathie des doigts de la main et du poignet, des lésions nécrotiques aboutissant à des mutilations et de multiples panaris indolores et récidivants.

7.3.10 Les formes cliniques en rapport avec une anomalie de la jonction cervico-occipitale :

La malformation de Chiari est la plus fréquente des malformations de la charnière cervico-occipitale :

- Présentation clinique de la malformation de Chiari chez l'adulte et les adolescents :

Sa prévalence est estimée à 0,1 et 0,5%, et près de 0,9 % des adultes normaux ayant subi une IRM ont une ectopie amygdalienne cérébelleuse de 5 mm ou plus [262], suffisante pour le diagnostic radiographique de la malformation de Chiari 1 mais seulement environ 0,01 à 0,04 % des adultes présentent des symptômes en relation avec la malformation de Chiari.

Les céphalées et les cervicalgies associées à des dysesthésies dans le territoire du C2 sont les symptômes les plus rapportés. Ces douleurs sont exacerbées par les efforts de toux et l'éternuement. L'examen clinique retrouve chez 25% des patients un cou court avec implantation basse des

cheveux [100], [101], [263].

Il est important de reconnaître que la compression des structures neurales et l'obstruction du flux du LCR sont localisées au foramen magnum dans toutes les variantes de la malformation de Chiari 1, bien que ce ne soient pas les seuls mécanismes responsables des symptômes des patients.

- *Présentation clinique de la malformation de Chiari chez les nourrissons et nouveau-nés :*

L'apparition d'un opistotonos avec des épisodes d'apnées sont les symptômes les plus fréquents chez les nourrissons et nouveau-nés présentant une malformation de Chiari. Les dysfonctionnements oropharyngés représentent une certaine fiabilité localisatrice d'une atteinte de la jonction cervico-occipitale. Ces dysfonctionnements sont secondaires à une atteinte des derniers nerfs crâniens, qui se manifestent par une dysphagie, une suffocation, un réflexe gastro-œsophagien, une toux persistante, un stridor avec des infections respiratoires récurrentes [101], [191], [264], [265].

- Syringobulbie associée à une Chiari [266], il peut être difficile de distinguer les effets de la descente des amygdales, l'atteinte du tronc cérébral de ceux de la cavitation intramédullaire.

7.3.11 La syringomyélie post-infectieuse

Peut poser des problèmes similaires lorsque le processus inflammatoire, c'est-à-dire la méningite, a provoqué une lésion du parenchyme sous-jacent du cordon.

7.3.12 La syringomyélie post-traumatique

Il est souvent difficile de distinguer les déficits résultant de la cavité syringomyélique de ceux dus à la lésion médullaire elle-même. Il convient toutefois de noter qu'il existe généralement un intervalle de temps entre la lésion de la colonne vertébrale et le développement d'une syringomyélie post-traumatique et que, à l'ère pré-IRM ; il n'était pas rare que le diagnostic de syringomyélie post-traumatique soit posé. Elle doit être réalisée des années après la lésion vertébrale initiale [206]. Il convient également de reconnaître que la syringomyélie post-traumatique peut se développer même lorsque la lésion de la colonne vertébrale n'a pas causé de lésion majeure à la moelle épinière. Il est probable qu'un saignement local puisse conduire à la formation d'une cicatrice leptoméninge et, avec le temps, au développement d'une syringomyélie.

8 - IMAGERIE :

L'imagerie est fondamentale pour diagnostiquer et caractériser une syringomyélie.

La visualisation des cavités intramédullaires ou des perturbations du flux péri médullaire du LCR était autrefois très difficile. À la fin du XIXe siècle, la structure et les fonctions de la moelle épinière ont été largement définies ; le diagnostic d'une syringomyélie et d'autres myélopathies ne pouvait être suspecté que sur des bases cliniques [267], [268], [269].

Au début du XXe siècle, les examens invasifs se sont développés pour localiser les maladies de la moelle épinière. Par la suite, l'application des examens radiologiques, associée à l'évaluation clinique, a permis de mieux évoquer le diagnostic des lésions médullaires. Pendant près de sept décennies, le diagnostic de syringomyélie était plus susceptible d'être posé par myélographie, mais même dans ce cas, la lésion peut avoir été manquée dans de nombreux cas car la myélographie ne définit que l'espace sous-arachnoïdien et ne visualise pas directement le cordon. À la fin des années 1970, il est devenu possible de poser un diagnostic plus fiable de la syringomyélie, grâce à une méthode moins invasive, la tomodensitométrie (TDM); initialement conçu pour être utilisé sur la tête, où il a été décrit pour la première fois dans la littérature médicale en 1973 par Hounsfield [270], et Peu de temps après, la méthode a été appliquée à l'imagerie de la colonne vertébrale ; où le premier article sur l'utilisation de la tomodensitométrie dans le diagnostic de la syringomyélie est paru en 1975 par DiChiro [271].

Le développement ultérieur de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a permis de poser un diagnostic fiable, dans la plupart des cas, par une technique d'imagerie entièrement non invasive. Cette méthode est devenue le gold standard dans le bilan préopératoire et le suivi postopératoire de ces kystes, sauf lorsqu'elle est contre-indiquée.

Pour le bilan complet d'un patient atteint de syringomyélie, il faut garder à l'esprit que toutes les causes possibles doivent être soulevées, donc l'IRM de la colonne lombo-sacrée est obligatoire pour identifier une moelle basse attachée ou un dysraphisme, tout comme une IRM cérébrale et de la jonction cranio cervicale pour identifier l'hydrocéphalie et la malformation de la charnière à savoir la malformation de Chiari. L'administration de produit de contraste est essentielle pour diagnostiquer toutes les affections associées, telles que les tumeurs intramédullaires et extra-médullaires, les adhérences ou les membranes arachnoïdiennes extra-médullaires. Elle doit être confrontée à une analyse vélocimétrique complémentaire (mesure de flux liquidien intra et péri médullaire), pré et postopératoire, car elle permet de préciser la cinétique liquidienne intra et péri kystique. La mesure de flux ayant souvent une valeur pronostique, elle permet de mettre en

évidence une corrélation entre l'intensité des vitesses kystiques, la morphologie du kyste et la tolérance clinique chez ces patients. Elle est fondamentale dans le suivi postopératoire de ces patients pour évaluer l'efficacité thérapeutique [106], [272].

8.1 Radiographie standard :

Les radiographies simples ou standards ne sont plus utilisées systématiquement pour évaluer la syringomyélie, mais ils gardent toujours un intérêt dans le diagnostic des malformations osseuses associée à une syringomyélie sous-jacente telle que les malformations de la charnière cervico-occipitale (assimilation atlanto-occipitale , impression basilaire , platy basie...) (*fig.65 A*) (*fig.66*) et (*fig.67*), une scoliose cervicale ou thoracique et/ou une cyphoscoliose associée en particulier chez les enfants et une déformation osseuse due à un traumatisme rachidien [273] (*fig.64*). Le diagnostic de syringomyélie peut également être évoqué par la présence d'autres anomalies osseuses, telles que des anomalies de segmentation au niveau de la jonction craniao-vertébrale et aux niveaux sous-jacents.

Bien que les images radiographiques simples de la colonne vertébrale peuvent aussi montrer un élargissement du canal rachidien, à la fois dans les plans sagittal et coronal.

Les radios dynamiques simple en flexion-extension du rachis cervical sont toujours réalisés en cas desuspicion d'instabilité ou d'hypermobilité de la jonction craniao-vertébrale ou du rachis cervical (*fig.65 B et C*). Dans certaines circonstances, des examens simples peuvent également révéler l'étiologie d'une syringomyélie, en particulier des modifications osseuses résultant d'une ancienne lésion de la colonne vertébrale ou d'une ostéomyélite ou d'une tuberculose vertébrale antérieure [274].

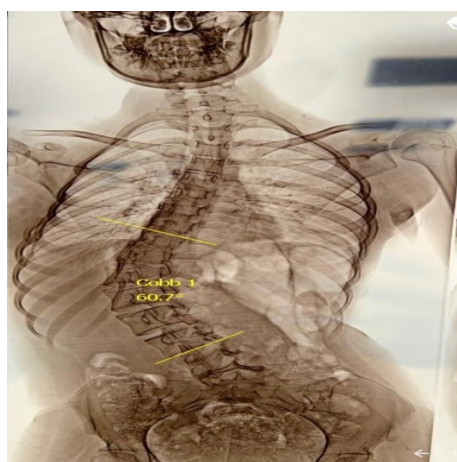


Figure 64. Image radiographique simple d'une scoliose dorso-lombaire/[138]

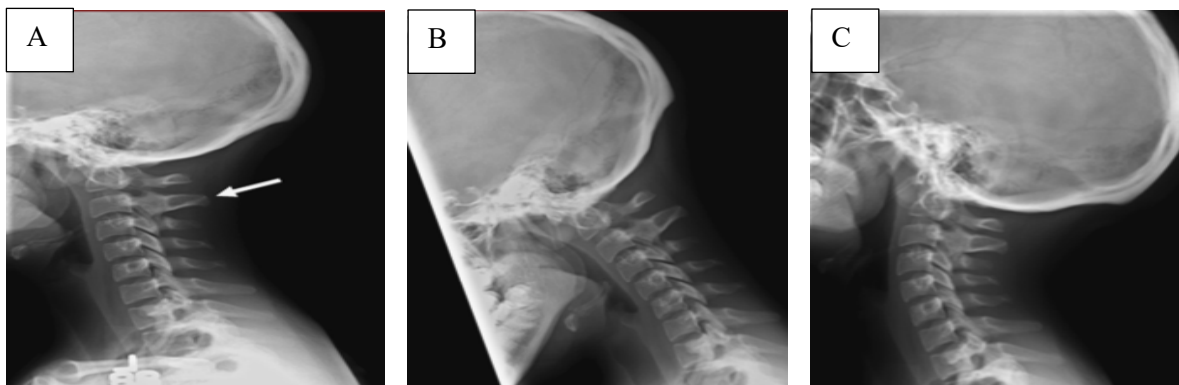


Figure 65. Image radiographique simple d'un rachis cervical supérieur (mise en évidence une assimilation atlanto-occipitale) [138]

- (A) Radiographie de profil en position neutre, flèche : épineuse de C3, assimilation atlanto-occipitale
- (B) Radiographie de profil dynamique en flexion
- (C) Radiographie de profil dynamique en extension.



Figure 66. Radiographie de profil [138]

Met en évidence une invagination basilaire (flèche).



Figure 67. Radiographie de profil [138]

Chez un enfant de 3 ans, mis en évidence une invagination basilaire, une assimilation atlanto-occipitale partielle et une fusion des éléments postérieurs de C4 à 5 (flèche) (anomalie de Klippel-Feil).

8.2 La tomodensitométrie :

Le scanner ou La tomodensitométrie est préconisé seulement lorsqu'une malformation osseuse, une fracture ou une déformation osseuse est suspectée en association avec la syringomyélie ou lorsque la réalisation d'une imagerie par résonance magnétique est impossible. Les structures nerveuses ne sont correctement analysées qu'après injection de produit de contraste en intra rachidienne, qui permet une excellente visualisation de la moelle, ainsi que d'autres structures intradurales dans le canal rachidien. Cependant il garde un intérêt certains dans l'étude

des structures osseuses (surtout de la jonction cranio-cervicale) et des comportements intracrâniens ; autrefois très difficiles à obtenir avec la radiographie conventionnelle.

Les images tomodensitométriques bidimensionnelles contiguës peuvent être reconstitué en un volume tridimensionnel (reconstructions coronales, sagittales et 3 Démentions), qui peut être examiné dans n'importe quel plan pour donner une meilleure compréhension de l'intégrité des éléments osseux de la colonne vertébrale et de la jonction cranio-cervicale. De telles reconstructions peuvent être utilisées dans des cas complexes pour décider si une instabilité vertébrale est présente ou pourrait être induite par une intervention chirurgicale proposée.

Il est également utilisé pour planifier le placement de l'instrumentation pour la fusion de segments cranio-spinaux ou rachidiens instables.

Enfin il permet aussi de reconnaître la nature kystique d'une cavité syringomyélique, comme une zone distincte « d'atténuation réduite », au sein de la moelle épinière, bien que ce ne soit en aucun cas une constatation constante.

L'utilisation de la TDM est de plus en plus abandonnée lors de l'exploration de syrinx initiale pour affirmer le diagnostic, mais son apport reste le gold standard dans les explorations des malformations osseuses associées.

8.2.1 L'aspect de La cavité syringomyélique :

La cavité est objectivée en coupe transversale (*fig.68 A et B*) comme un anneau de densité parenchymateuse qui se trouve entre deux hypodensités voisines de celle du liquide céphalo-rachidien. l'une centrale correspondant à la cavitation intra-médullaire et l'autre externe correspondant aux espaces sous arachnoïdiens ; c'est l'image caractéristique en triple couronne ou œil de bœuf [41], [275], [276], [277].

Les reconstructions sagittales (*Fig.68 E et F*) et coronales (*Fig.68 C et D*) peuvent donner une image générale de la situation anatomique. Cependant ils dépendent de l'opérateur et de la résolution de l'appareil utilisé, en plus l'exploration de rachis en entier nécessite une irradiation large de patient.

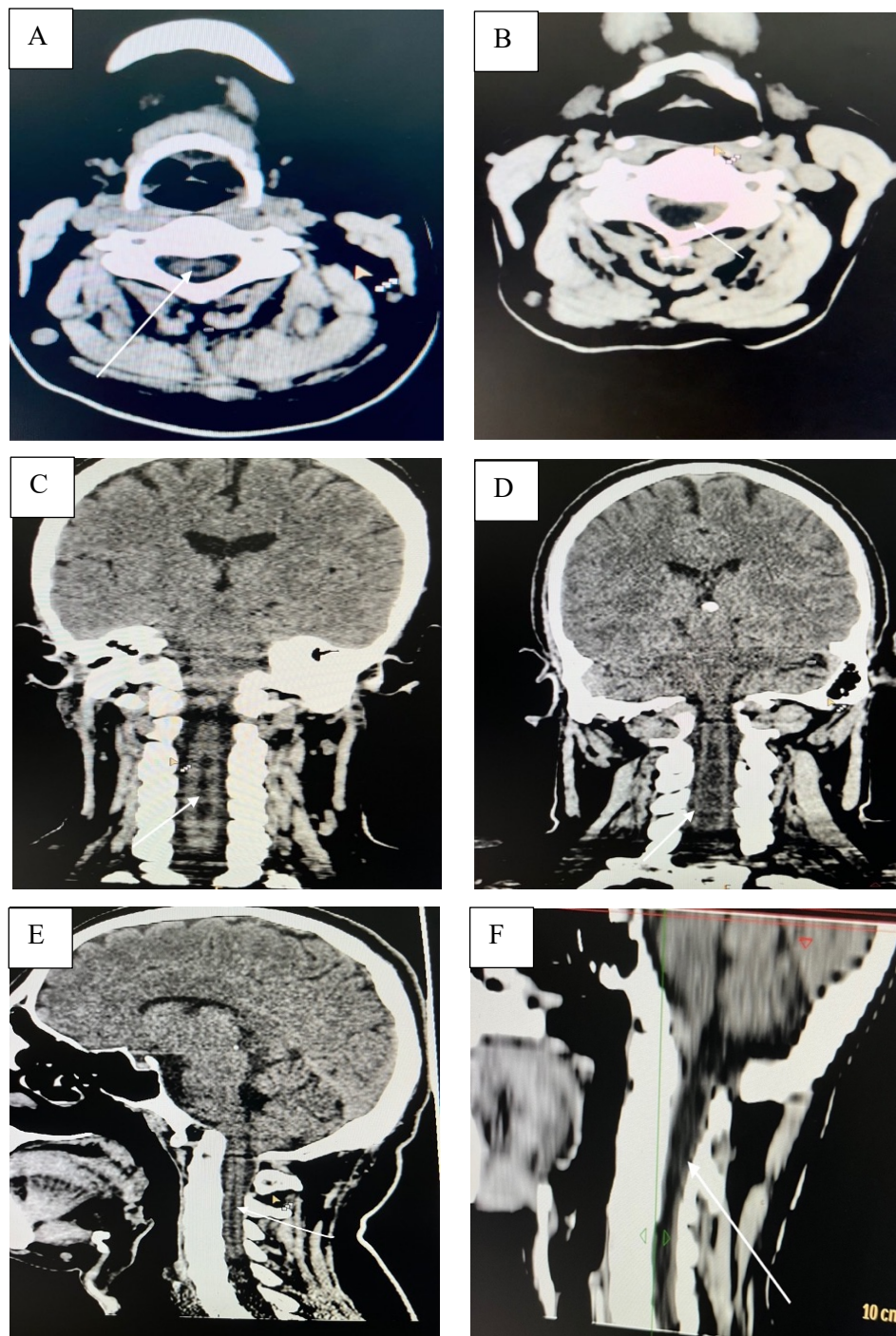


Figure 68. TDM cervicale montre une cavité syringomyélique
 (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

- (A) et (B) : coupes axiales d'une TDM cervicale (flèche : cavité syringomyélique)
 (C) et (D) : coupes de reconstructions coronales
 (E) et (F) : coupes de reconstructions sagittales

8.2.2 Aspects des lésions associées à la syringomyélie

8.2.2.1 Aspects des lésion nerveuses :

a- L'aspect de la malformation de Chiari :

Une malformation de Chiari donnerait une image hypodense en trèfle où la moelle épinière apparaît en avant et les amygdales cérébelleuses côte à côte en arrière (*fig. 69*). Cette image peut être rendue moins nette par l'association fréquente d'une fibrose arachnoïdienne [275], [276].

Le quatrième ventricule est soit non visible, soit de petite taille et volontiers abaissé, alors que la grande citerne n'est pas identifiable avec un aspect plein du trou occipital et une petite fosse postérieure.

Une hydrocéphalie peut être diagnostiqué dans cette malformation.

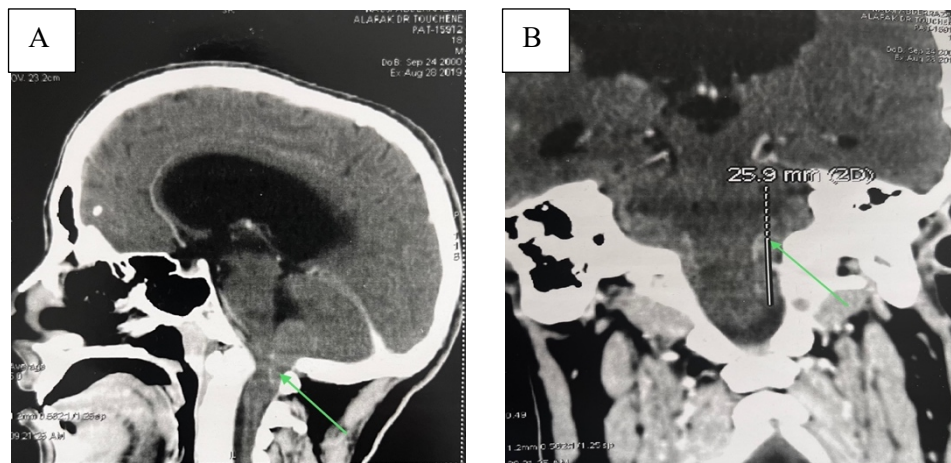


Figure 69. TDM de la jonction crano-cervicale montre une malformation de Chiari

(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(A) TDM en coupe sagittale montre une malformation de Chiari (flèche verte)

(B) TDM en coupe coronale montre une malformation de Chiari (ptose des amygdale qui mesure 25,9 mm)(flèche verte)

b- L'aspect d'une malformation de Dandy-Walker :

Elle apparaît comme une formation liquidienne de la fosse cérébrale postérieure refoulant en situation antérolatérale les reliquats des hémisphère cérébelleux et en continuité avec le plancher du quatrième ventricule sans vermis intercalé, c'est l'image en fantôme de Dandy Walker vrai (*fig.70*).



Figure 70. TDM cérébrale montre une malformation de Dandy Walker [146]

8.2.2.2 Aspects des malformations osseuses :

a- L'aspect d'une impression basilaire :

Il sera apprécié par des lignes et angles de repère dont trois sont essentiels en incidence de profil : (ces lignes sont bien visibles sur la TDM en coupe de reconstruction sagittale) (fig.72)

Sur les coupes de reconstructions sagittales, on distingue 3 lignes : (fig.71), (fig.74)

- **la ligne de Chamberlain** : est tracée depuis l'extrémité postérieure du palais osseux jusqu'au bord le plus postérieur du foramen magnum, au niveau de l'opisthion. En morphologie normale, la pointe de l'apophyse odontoïde ne doit pas être à plus de 5 mm au-dessus de cette ligne et aussi l'arc antérieur de l'atlas se situe au-dessous de cette ligne. [35].
- **la ligne de Mac Gregor** : comme l'opisthion n'est pas toujours visible, McGregor a apporté une modification pour tracer une ligne allant du bord postérieur du palais osseux jusqu'à la partie la plus basse de l'occiput, maintenant appelée ligne de McGregor. En morphologie normale, la pointe de l'apophyse odontoïde ne doit pas être à plus de 5mm au-dessus de cette ligne et même l'arc antérieur de l'atlas se situe au-dessous de cette ligne. [35]. Aussi par la méthode Redlund- Jhonell, qui consiste à calculer la distance entre la ligne de Mac Gregor et le point médian de la marge inférieure de C2. En morphologie normale cette distance est supérieure à 29 mm chez les femmes et à 34 mm chez les hommes [138].
- **la ligne de mac Rae** : joint le bord postérieur et inférieur du clivus au bord inférieur et antérieur de l'occiput, au niveau de l'opisthion (qui représente la limite du trou occipital), où le sommet de l'apophyse odontoïde ne doit pas la dépasser.

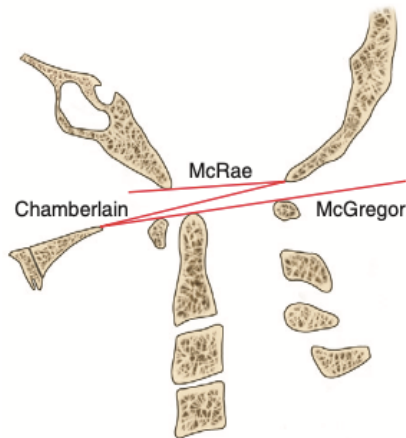


Figure 71. Schéma illustratif des différentes lignes utilisées pour diagnostiquer une invagination basilaire [35]

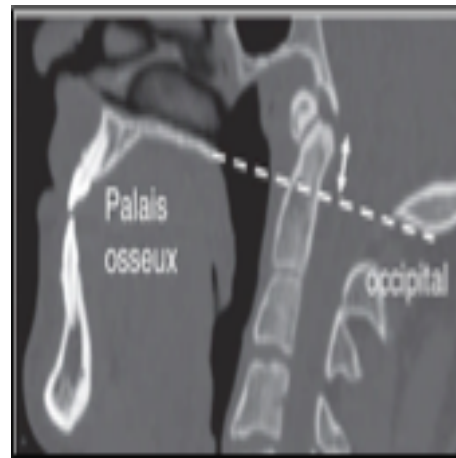


Figure 72. Impression basilaire [138]
TDM cervicale en coupe de reconstruction sagittale

Alors que sur les coupes de reconstructions coronales ; trois ligues qu'il faut les identifiés :
(fig.74)

- **la ligne bi-mastoïdienne de Metzger et Fischgold** : qui joint la pointe des deux mastoïdes et passe par les articulations occipito-atloïdiennes où la pointe de l'apophyse odontoïde ne doit pas la dépasser de plus de 10 mm (fig.73).

- **la ligne bi-digastrique de Metzger et Fischgold** :

C'est l'union des deux gouttières d'inversion des muscles digastriques à la face interne de la base des mastoïdes où elle se situe au-dessus des articulations occipito-atloïdiennes et surtout de l'apophyse d'odontoïde.

- **l'angle condylien de Schmidt et Fischer** : varie de 124° à 134°. Elle est formée par l'intersection des deux lignes passant par les articulations occipito-atloïdiennes.

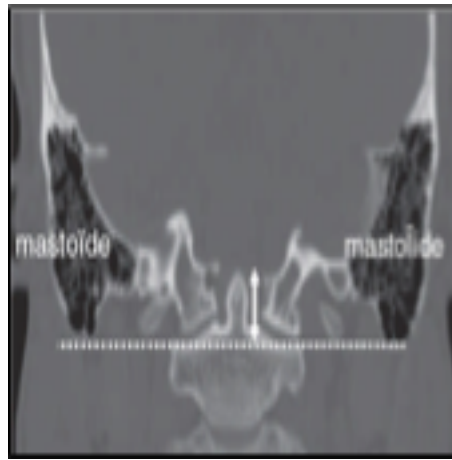


Figure 73. La ligne bimastoidienne [138]

Image scannographie en coupe coronale

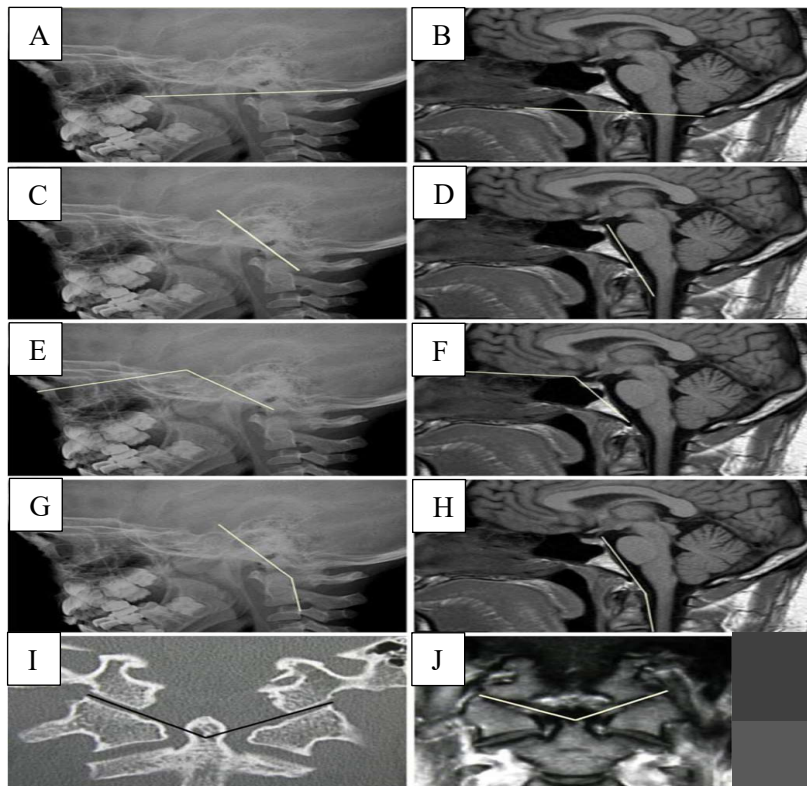


Figure 74. Différentes lignes et angles sur la radiographie, TDM et IRM [278]

(A) et (B) : ligne de Chamberlain ; (C) et (D) : ligne de Wackenheim ;
 (E) et (F) : angle de Wechler ; (G) et (H) : angle du canal clival ;
 (I) et (J) : angle de Schmidt-Fisher.

b- L'aspect d'une platy-basie :

Une platy-basie est diagnostiquée par la mesure de l'angle de Welker ; qui est formé par l'intersection de la ligne nasio-tubercule de la selle et de la ligne tubercule de la selle-bord antérieure du trou occipital. Il mesure entre 140° à 142° chez l'enfant et de 120° à 150° à partir de 14 ans.

8.3 Imagerie par résonance magnétique :

Depuis l'évènement de l'IRM en 1980, l'imagerie par résonance magnétique est devenue l'examen de référence ou le gold standard pour le diagnostic et le suivi évolutif des syringomyélies. Elle doit être réalisée selon un protocole strict. Il faut étudier la moelle et le rachis dans leur ensemble, avec analyse de la charnière cervico-occipitale et encéphalique. L'IRM cérébrale et rachidienne identifie clairement la syringomyélie et les affections associées telles que la malformation de Chiari (0, 1 et 1,5) et les masses intracrâniennes à l'origine d'une hernie amygdalienne cérébelleuse, d'une invagination basilaire ou d'une tumeur rachidienne et donc elle permet la connaissance des étiologies et les mécanismes physiopathologiques d'une façon considérable.

L'étude morphologique ou anatomique en IRM doit comporter au minimum une exploration axiale et sagittale en pondération T1 et T2 de l'ensemble de la moelle épinière et de l'encéphale (surtout la jonction cervico-occipitale) l'IRM anatomique ou morphologique seule fournit généralement suffisamment d'informations pour diagnostiquer et prendre des décisions thérapeutiques appropriées concernant la syringomyélie secondaire à une anomalie de la jonction cervico occipitale, mais il est impératif de réaliser des techniques d'imagerie avancée telles que les séquences d'interférence constructive tridimensionnelle (3D) à l'état d'équilibre (CISS), peuvent être très utiles et souvent indispensables. L'IRM à contraste de phase (PC) en quatre dimensions (4D), et on peut aussi voir la dynamique du flux du LCR pour distinguer les modèles de flux physiologiques des modèles de flux pathologiques au niveau de la jonction crano-cervicale et de la colonne cervicale et thoracique, et pour détecter les espaces kystiques ne communiquant pas avec les espaces normaux du LCR. `

` Dans ce chapitre on va étudier les différentes techniques d'imagerie par résonance magnétique avancées, l'aspect et les caractéristiques de la cavité syringomyélique, l'état de la moelle épinière sous-jacente et les lésions associées à la syringomyélie.

- Les techniques d'imagerie par résonance magnétique avancé :

L'exploration en pondération T2 permet avec des techniques avancées de montrer la pression intrakystique et au niveau de la charnière et il est impératif de réaliser ces séquences surtout en absence de lésion au niveau de la jonction cervico-occipital et permet aussi le bon suivi de l'évolutivité de la cavité syringomyélique en préopératoire et surtout en post opératoire.

*** IRM de flux ou contraste de phase :**

L'imagerie par résonance magnétique à contraste de phase est une méthode puissante et non invasive pour l'analyse des écoulements de fluides. Elle est bien adaptée à l'analyse du flux de LCR à la jonction craniale-cervicale et dans le canal rachidien.

Cette technique d'IRM à contraste de phase délivre une impulsion suivie de gradients magnétiques séquentiels positifs et négatifs. Ceux-ci produisent un changement de phase positif ou négatif dans l'émission des protons en mouvement, mais aucun changement de phase des protons stationnaires. Le signe du changement de phase (positif ou négatif) indique la direction du mouvement du fluide (proton). L'ampleur du changement de phase indique la vitesse du fluide en mouvement. Cependant, cette séquence de flux mesure la magnitude (éclat de signal) et la vélocimétrie (mesure de la vitesse d'écoulement) du LCR et leur relation avec le cycle cardiaque. L'expansion du cerveau pendant la systole cardiaque a pour résultat ; le liquide céphalo-rachidien est entraîné caudalement, des citernes sous-arachnoïdiennes intracrâniennes vers le compartiment sous-arachnoïdien spinal plus souple. La relaxation du cerveau entraîne alors le mouvement céphalique du LCR, de retour à travers le foramen magnum, pendant la diastole [170], [206], [279] (*fig.75*), (*fig.79*).

Le liquide du Syrnix se déplace également pendant le cycle cardiaque, en réponse aux ondes de pression du LCR spinal et au mouvement de la moelle épinière (*fig.78*).

Des mesures de vitesse du LCR ont été effectuées dans quatre régions d'intérêt : le foramen Magendie, le foramen magnum et les zones ventrale et dorsale de la moelle épinière en C2 ; et ont été tracées en relation avec le cycle cardiaque pour produire un profil de vitesse du LCR [280] [281] (tableau 4).

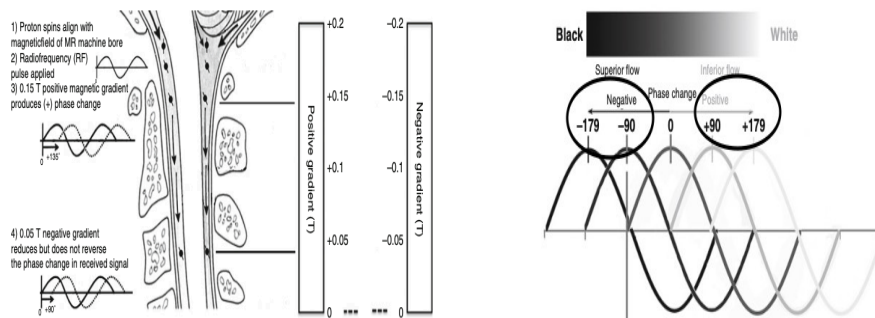


Figure 75. Schéma illustratif de la jonction craniale-cervicale pour expliquer la détection du mouvement du LCR par IRM de flux [90]

Tableau 4. Vélodimétrie du liquide céphalo-rachidien [154]

Sujets normaux	Vélodimétrie (mm/s)			
	Foramen Magnum	Trou de Magendie	Moelle : partie ventrale en regard de C2	Moelle : partie dorsale en regard de C2
Enfant	15,5	07	37	34
	(13,3-20)	(6,5-8,8)	(26-34,5)	(16,6-46)
Adulte	10	05	26,5	25
	(5,5-14)	(2,1-5,6)	(20-33,5)	(20,5-30,6)

Chez le sujet normal, l'études du flux ou contraste de phase du liquide céphalo-rachidien au niveau de la jonction crano-cervicale objective une courte période d'écoulement du LCR au niveau crânien (vers le haut ou rostral) suivie d'une période caudale (ver le bas) plus longue (fig76) [282], [283], [284], [285]. Cependant la majorité des patients présentent une ectopie amygdalienne supérieure à 5 mm, on une obstruction de l'écoulement du LCR, ce qui entraine une diminution de la vélodimétrie et une période d'écoulement caudale plus courte [98] (fig. 77).

Armonda [280] en 1994 rapporte l'étude de la vélodimétrie chez 8 patients (2 enfants et 6 adultes) présentant une malformation de Chiari type 1 avec une ectopie amygdalienne de plus de 5 mm, dont quatre avaient une syringomyélie associée. Une obstruction à l'écoulement du LCR chez tous les patients est démontrée par une diminution de la vélodimétrie et du temps d'écoulement caudale au niveau du trou de Magendie et du foramen magnum par rapport à des sujet témoins. Les résultats post opératoire de ces patients (ou ils ont bénéficié d'une craniectomie sous occipitale, laminectomie de l'atlas, débridement arachnoïdien et plastie durale), à montrer à l'IRM de flux à un mois de l'intervention, une augmentation notable de la vélodimétrie du LCR et de sa période d'écoulement caudale aussi bien au niveau de trou de Magendie qu'au niveau du foramen de magnum. L'augmentation est faible au niveau de la partie ventrale de la moelle épinière en regard de C2, par contre elle est importante (multipliée par deux voir par trois) au niveau de la partie dorsale de la moelle épinière en regard de C2, ceci reflète l'expansion du foramen magnum avec réduction de la résistance à la sortie du flux du compartiment crânien [115].

L'IRM de flux peut également être utile pour diagnostiquer les obstructions du flux du LCR

chez les patients atteints de syringomyélie primaire [286] (fig.76),(fig.79).

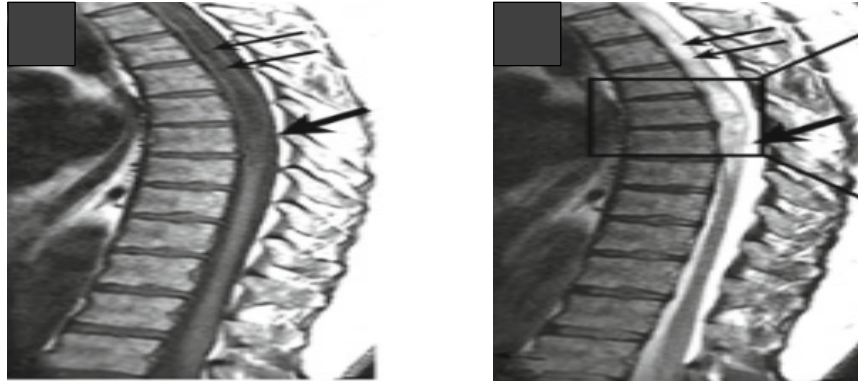


Figure 76. IRM de flux montre une syringomyélie primaire [90]

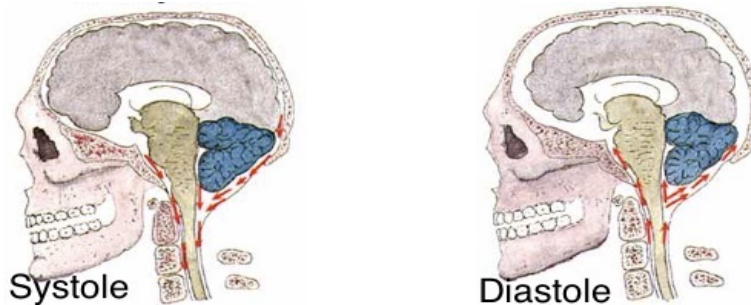


Figure 77. Schéma illustratif de mouvement du LCR à travers le foramen magnum chez un sujet normale [214]



Figure 78. Schéma illustratif de mouvement du LCR à travers le foramen magnum chez un sujet qui présente une malformation de Chiari type 1[214]

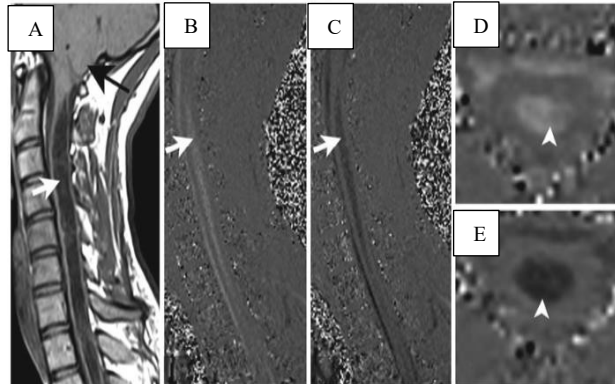


Figure 79. IRM de flux ou contraste de phase préopératoire [90]

L'IRM sagittale médiane pondérée en T1 (A) révèle que les amygdales cérébelleuses (flèche noire) sont situées à 11 mm sous le foramen magnum, tandis qu'une syrinx dilatée (flèche blanche) est présente. L'IRM cinétique à contraste de phase, réalisée dans le plan sagittal médian, met en évidence un flux à l'intérieur de la syrinx pendant la systole (B) et la diastole (C).

De plus, l'IRM cinétique en contraste de phase, effectuée dans le plan axial, confirme le mouvement du liquide à l'intérieur de la syrinx (D, E) (pointes de flèches).

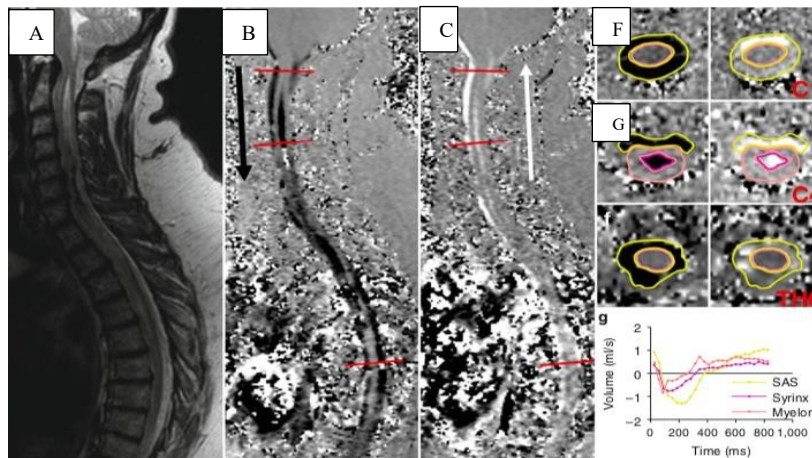


Figure 80. IRM de flux ou contraste de phase préopératoire [90]

(A) Une coupe sagittale en pondération T2 de l'IRM de la jonction cranio-vertébrale et du canal rachidien.

(B) Les images à contraste de phase correspondantes démontrent le déplacement caudal du liquide céphalorachidien (LCR) pendant la systole (flèche noire). (c) La même image pendant la diastole, avec un retour du LCR dans une direction céphalique (flèche blanche). Les trois lignes horizontales en rouge sur les images (a) et (b) indiquent les niveaux des paires d'images transversales (D), (E) et (F), respectivement. Le graphique (G) présente le volume de débit, en fonction du temps, tout au long du cycle cardiaque.

*** Tenseur de diffusion et tractographie :**

La tractographie en IRM est basée sur une technique de diffusion et son extension où on va rechercher dans cette technique le mouvement d'eau autour des fibres de la substance blanche, en utilisant des algorithmes informatiques qui reconstruisent artificiellement les fibres (il est important de noter que les fibres visible sur la tractographie ne sont pas les fibres réel mais sont en fait les colonnes d'eau qui s'écoule le long des fibres) ; cette technique a été utilisée la première fois pour le diagnostic et surtout le pronostic des lésions cérébrales, puis améliorée et adaptée pour les

lésions médullaires [287] [288] (*fig.81*).

L'utilisation de la tractographie pour l'étude de la syringomyélie permet de visualiser l'intégrité ou la destruction des faisceaux spinothalamiques caractéristiques de la pathologie.

Un travail a été publié par l'université Catholique de Louvain (Belgique) a montré une corrélation positive entre le degré des symptômes cliniques présentés par les patients et le degré de destruction des fibres du faisceaux spinothalamique (*fig.81*). Ce travail est prospectif et devrait permettre a analyser les fibres spinothalamiques anormales avant et après chirurgie de dérivation de la cavité et d'apprécier la régénération axonale au sein de ces faisceaux de fibres [288].

De nombreuses applications ont été réalisées ou sont en cours de réalisations. Parmi elles, le tenseur de diffusion qui est utilisé dans les myélopathies cervico-arthrosiques [289], compressions médullaires [287], les pathologies inflammatoires et tumorales [288]. La moelle est au contraire du cerveau, un organe mobile, puisque déplacée lors des cycles cardiaques par les mouvements du LCR. Cela n'est pas très gênant au niveau de la moelle cervicale, mais peut s'avérer problématique au niveau dorsal ou viennent s'ajouter des artéfacts dus aux battements cardiaques. A ce niveau, il est nécessaire d'effectuer un gating cardiaque à l'acquisition, et éventuellement de recalcr les images acquises après l'acquisition afin de corriger les artéfacts de mouvements.

L'IRM de tenseur de diffusion et la tractographie de la moelle : sont des techniques émergentes, qui améliorent le diagnostic des lésions médullaires et peuvent dans certains cas orienter la thérapeutique ou donner une indication pronostique. De nouvelles applications notamment sur la restitution des voies motrices chez des patients paraplégiques sont en cours [288].

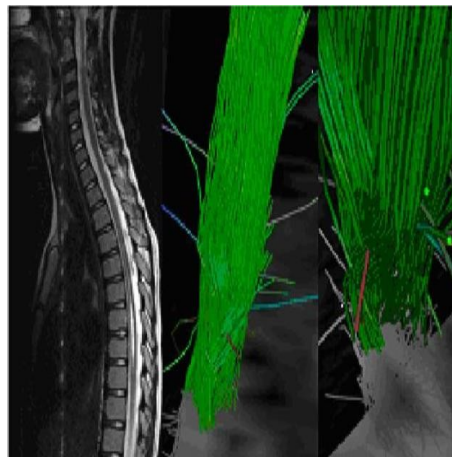


Figure 81.Tractographie médullaire centrée sur une cavité syringomyélique[288]

Les fibres spinothalamiques sont refoulées et déformées, et un appauvries dans la zone de la cavité.

8.3.1 Aspect de la cavité syringomyélique :

La cavité syringomyélique apparaît à l'imagerie par résonance magnétique par une sémiologie radiologique caractéristique qui la différencie des cavités médullaires d'autre origine.

Une étude morphologique ou anatomique en IRM doit comporter obligatoirement une séquence initiale en coupe axiale et sagittale en T1 complétée par des séquences pondérées en T2.

Il est rare que cette cavité s'étende de toute la moelle épinière, de C1 au cône médullaire. Dans certains cas exceptionnels, elle peut dépasser le foramen magnum, ce qui entraîne une syringobulbie.

Pour évaluer approximativement le volume de la cavité, on utilise l'index de Vaquero, qui est calculé à partir de la mesure du diamètre antéro-postérieur du kyste (*fig. 82*) [290] [291].

Lorsqu'on utilise des séquences pondérées en T1 (*fig.83 A et B*), la cavité syringomyélique apparaît comme une zone ou une cavité intramédullaire avec des limites nettes, régulières et un signal homogène similaire à celui du liquide céphalorachidien. Bien que cette séquence permette de visualiser la morphologie de la moelle épinière, elle ne permet pas de distinguer la substance blanche de la substance grise. Par conséquent, il est essentiel de réaliser des examens complémentaires en utilisant des séquences pondérées en T1 après injection de Gadolinium afin de rechercher des signes en faveur d'une tumeur intramédullaire, surtout en l'absence de lésion évidente au niveau de la charnière expliquant la présence de la cavité syringomyélique [287].

Les images pondérées en T2 (*fig.75 C et D*) offrent une bonne visualisation de la cavité kystique, qui apparaît en hypersignal (intense, blanc), similaire aux espaces sous-arachnoïdiens et au liquide céphalorachidien (LCR). La syrinx se situe généralement au niveau cervical, débutant souvent entre la première et la deuxième vertèbre cervicale. Elle présente un aspect caractéristique en forme de queue de radis, effilé, avec fréquemment une extension vers la région dorsale et parfois sur toute la longueur de la moelle. Les limites de la cavité sont nettes et bien définies dans plus de 75% des cas. Son extrémité supérieure peut être strictement médullaire ou s'étendre vers la région bulbaire, tandis que son extrémité inférieure se termine généralement de manière filiforme dans la région dorsale. Il est important de localiser précisément son emplacement en vue d'une éventuelle dérivation de la cavité. L'évaluation dans le sens rostro-caudal révèle souvent une syrinx d'une plus grande étendue que celle suggérée par la présentation clinique. Les coupes transversales permettent une meilleure appréciation des petites cavités syringomyéliques, de leur localisation, de leur extension aux cornes de la moelle et de leur éventuelle communication avec le canal épendymaire ou les espaces sous-arachnoïdiens. Dans plus de la moitié des cas, la lésion est excentrée et

communiquent parfois avec les espaces sous-arachnoïdiens. Les coupes longitudinales peuvent révéler des septations dans seulement 38% des cas, représentant des tractus fibro-gliaux qui confèrent à la cavité un aspect assez particulier et la divisent en plusieurs compartiments avec une inhomogénéité du signal.

Les séquences T2 haute résolution (Ciss, Drive, Fiesta, flux, etc.) offrent une excellente résolution spinale, permettant d'obtenir des images détaillées avec un contraste optimal entre le LCR (hypersignal) et les structures vasculo-nerveuses (hyposignal), ce qui permet une cisternographie performante et une évaluation précise de l'obstruction du foramen magnum.

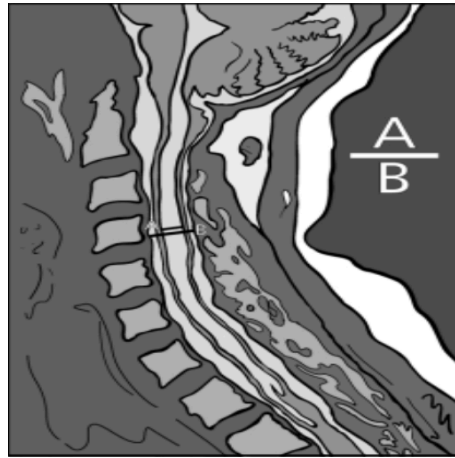
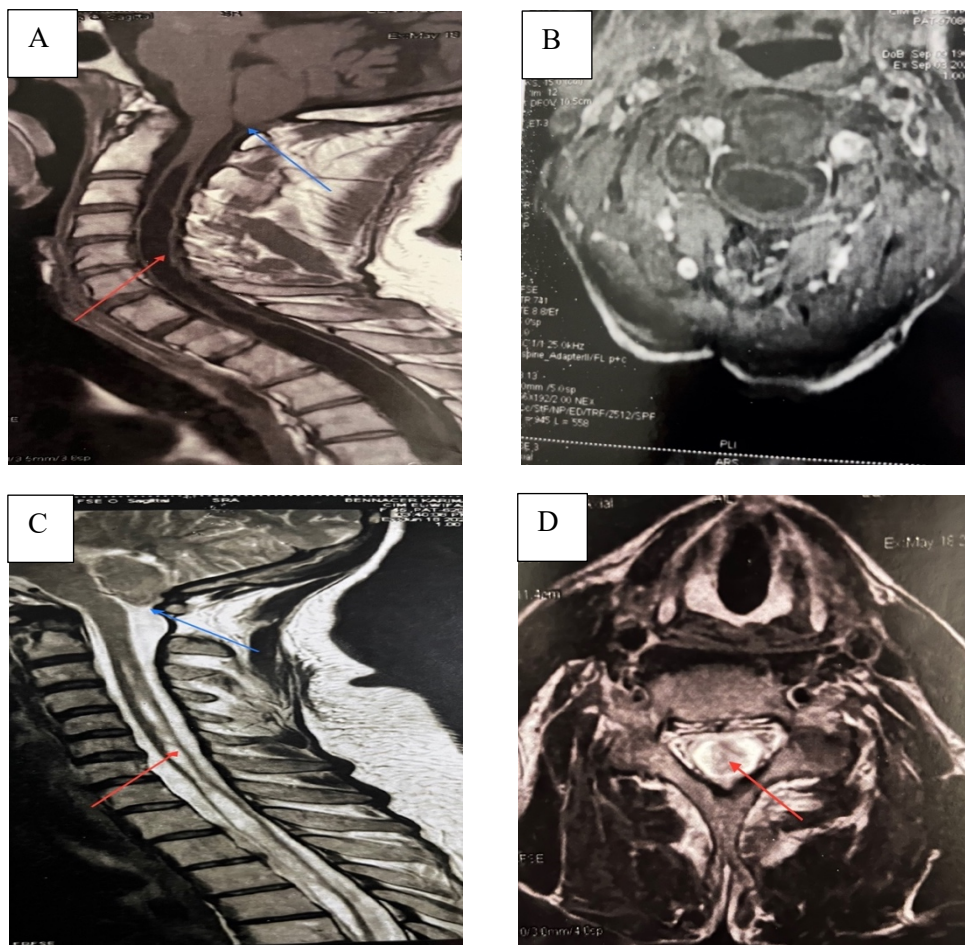


Figure 82. Schéma illustratif montre comment l'indice Vaquero est pris [291]

A : diamètre de la partie la plus dilatée de la cavité syringomyélique. **B** : diamètre du canal au même niveau.



**Figure 83. IRM cérébro-cervicale montre une cavité syringomyélique
(Service de Neurochirurgie de EHS de Charchell 2019 - 2023)**

- (A) IRM en coupe sagittale pondération T1 (flèche rouge : syrinx, flèche bleue : malformation de Chiari Type 1)
- (B) IRM en coupe axiale pondération T1
- (C) IRM en coupe sagittale pondération T2 (flèche rouge : syrinx, flèche bleue : malformation de Chiari Type 1)
- (D) IRM en coupe axiale pondération T2 (flèche rouge : syrinx)

*** Évaluation radiologique de la cavité syringomyélique :**

Dans cette évaluation, l'indice de Vaquero est pris en compte. Il est calculé en prenant le rapport entre le plus grand diamètre de la syrinx et le diamètre correspondant du canal rachidien, exprimé en pourcentage. Cette mesure permet d'évaluer la longueur de la cavité syringomyélique ainsi que la largeur des espaces sous-arachnoïdiens sur des images sagittales et axiales pondérées en T2.

On recherche systématiquement un aspect de kyste tendu. Les résultats sont classés en catégories selon l'atteinte décroissante [249] [247] (tableau 5).

Tableau 5. évaluation radiologique d'une cavité syringomyélique [248]

Catégorie	Longueur de la syrinx (cm)	Indice de Vaquero (%)	Aspect des espaces sous arachnoïdiens	État de la cavité kystique
A	≥ 15	≥ 50 %	Non visible	Tendu
B	5 à 15	10% à 50%	Aminci	Non tendu
C	≤ 5	≤ 10%	Normaux	Tendu ou non
D	Signal visible non mesurable, Absence de signe pathologique			

8.3.2 Aspect de la moelle épinière :

La moelle présente un signal homogène similaire à celui des zones saines. Dans la majorité des cas (plus de 70%), elle est augmentée de volume, mais elle peut également être de taille normale ou atrophiée et collabée. Parfois, son apparence varie, tout comme celle de la syrinx, en fonction des déplacements du liquide céphalorachidien provoqués par les différentes positions du patient.

L'association d'un canal rachidien large avec une moelle atrophiée et une petite cavité syringomyélique suggère que cette dernière était initialement volumineuse et que l'on observe maintenant une forme évoluée qui a détruit le parenchyme de la moelle. Il est également probable que la syrinx communique avec les espaces sous-arachnoïdiens spinaux.

8.3.3 Aspects des lésions associées à la syringomyélie :

La recherche des lésions associées ou responsables de la cavité syringomyélique est systématiquement réalisée lors de l'IRM morphologique. Il est impératif de procéder à une anamnèse approfondie et à un examen clinique détaillé, ce qui permet généralement de déterminer l'étiologie de la cavité syringomyélique. Celle-ci peut être d'origine malformative, infectieuse ou traumatique.

8.3.3.1 Aspects des lésions nerveuses :

a- Aspect de la malformation de Chiari :

Le premier diagnostic à rechercher est souvent posé de manière excessive lorsque les amygdales cérébelleuses se projettent au niveau du trou occipital ou légèrement en dessous.

Cependant, ce seuil est souvent en discordance avec les symptômes cliniques de la

malformation de Chiari 1. Selon certaines études (Vernooij et al., 2007), environ 0,9 % des adultes normaux présentent une ectopie amygdalienne d'au moins 5 mm lors des IRM cérébraux. Ainsi, la présence d'une ectopie amygdalienne de 5 mm ne garantit pas nécessairement une malformation de Chiari 1 symptomatique. Des études telles que celle d'Elster et Chen [292] suggèrent qu'une ectopie amygdalienne plus importante, généralement supérieure à 12 mm, est plus fiable pour diagnostiquer la malformation de Chiari 1 symptomatique. Par ailleurs, il a été observé que certaines personnes présentent une syringomyélie cervicale ou cervico-thoracique similaire à celle observée dans la malformation de Chiari 1, même avec une ectopie amygdalienne de moins de 5 mm [293] [21].

Plusieurs paramètres en imagerie par résonance magnétique (IRM) ont été établis pour évaluer la sévérité de la malformation de Chiari de type 1 et sa corrélation avec la symptomatologie clinique, afin de guider le traitement chirurgical et le pronostic. Cependant, la plupart de ces paramètres restent controversés.

Une étude de l'ectopie amygdalienne peut être réalisée sur une coupe sagittale médiane pondérée en T2. Elle s'étend de la ligne de Mac Rae (reliant la bordure postérieure et inférieure du clivus à la bordure inférieure et antérieure de l'occiput, représentant la limite du trou occipital) jusqu'à la pointe des amygdales. Cette mesure permet de différencier quatre groupes, classés en fonction du degré de descente :

- Groupe 1 : 2-5 mm suspicion d'une malformation d'Arnold Chiari. (Chiari 0)
- Groupe 2 : 5-9mm : légères (Chiari 1)
- Groupe 3 : 10-14 mm : modérés (Chiari 1,5)
- Groupe 4 : > 14 mm : sévères. (Chiari 2)

Il est nécessaire de connaître les différents diamètres du foramen magnum, qui mesure généralement de 30 à 40 mm sur le diamètre antéropostérieur et de 30 à 35 mm sur le diamètre transversal, ce qui permet le passage de la moelle allongée, des artères vertébrales et des nerfs mixtes. Théoriquement, la surface libre en dehors de ces éléments, qui permet le passage du liquide céphalorachidien (LCR), est d'environ 19 mm² (*fig.84*) [253] [294] [295].

Cependant, une évaluation radiologique a été décrite pour établir un score ou un grade qui évalue le degré d'obstruction du trou occipital dans la malformation de Chiari. Trois stades ont été identifiés, auxquels des points sont attribués (tableau 6).

- Présence d'une anomalie osseuse : 2 points.
- Disparition de l'espace sous arachnoïdien : 1 points

- État de la grande citerne : partiellement comblé ou absente : 1 points
- Ectopie amygdalienne : entre C0 et C1 et/ ou atteint C1 : 1 Points.
atteint ou dépasse C2 : 2 points.
- Présence d'une arachnoïdite : 2points.

Tableau 6. Score ou grade d'obstruction de foramen magnum [249]

Grade	Degré obstruction	points
Grade 0	Foramen libre	0
Grade 1	Foramen partiellement libre	Inférieur à 5
Grade 2	Foramen totalement comblé	Supérieur ou égal à 5

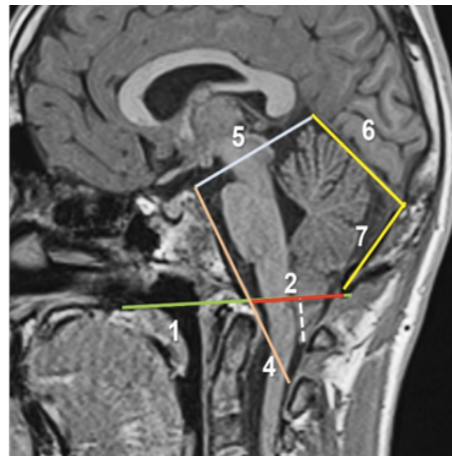


Figure 84. IRM cérébro-cervicale montre les différentes mesures de la FCP [108]

Certains signes radiologiques à rechercher pour chaque type de malformation de Chiari :

- Les signes radiologiques principaux de la malformation de Chiari type 0 :

- Un rétrécissement de la voie du LCR à travers l'espace sous-arachnoïdien au niveau du foramen magnum avec une ectopie amygdalienne de moins de 3mm au-dessous de la ligne de Mac Rae.
- un raccourcissement des os de la fosse postérieure,
- Une diminution de la hauteur de la fosse postérieure ;
- Et souvent associée à une syringomyélie.

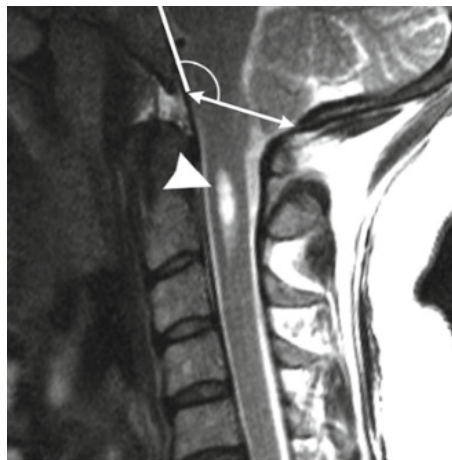


Figure 85. IRM cérébro-médullaire montre une Chiari Type 0 [108]

Ectopie amygdalienne moins de 3mm de la ligne de Mac Rae.

- Les signes principaux de la malformation de Chiari type 1 sont : (fig.86)

- Une descente ou une ectopie des amygdales cérébelleuses sous le foramen magnum d'au moins 5 mm chez l'adulte [111] ou d'au moins 6 mm chez un enfant de moins de 10 ans [296]. Dans certains cas, cette descente peut atteindre le niveau de l'atlas ou de l'axis, voire plus bas.
- Le stade de la descente des amygdales cérébelleuses a été déterminé par des études d'imagerie par résonance magnétique, sur la base des trois classifications suivantes :
Grade 1 : l'amygdale est descendue de plus de 5 mm sous le foramen magnum mais n'a pas atteint l'arc C1 (fig.86 C) ;
Grade 2 : l'amygdale a atteint l'arcade C1 (fig.86 D) ;
et **Grade 3** : l'amygdale descendait sur l'arcade de C1 (fig.86 E) [297].
- Le comblement de la grande citerne, qui est l'espace normalement présent entre le cerveau et le cervelet.
- L'aspect arrondi de la protubérance, qui est la partie saillante située à l'arrière de la tête.
- La préservation ou une légère descente du quatrième ventricule, qui est une structure dans le cerveau postérieure à la protubérance.
- Parfois, un kinking bulbo-médullaire peut être observé, ce qui correspond à une elongation vers le bas du tronc cérébral avec une tendance du bulbe à se replier derrière la moelle épinière.

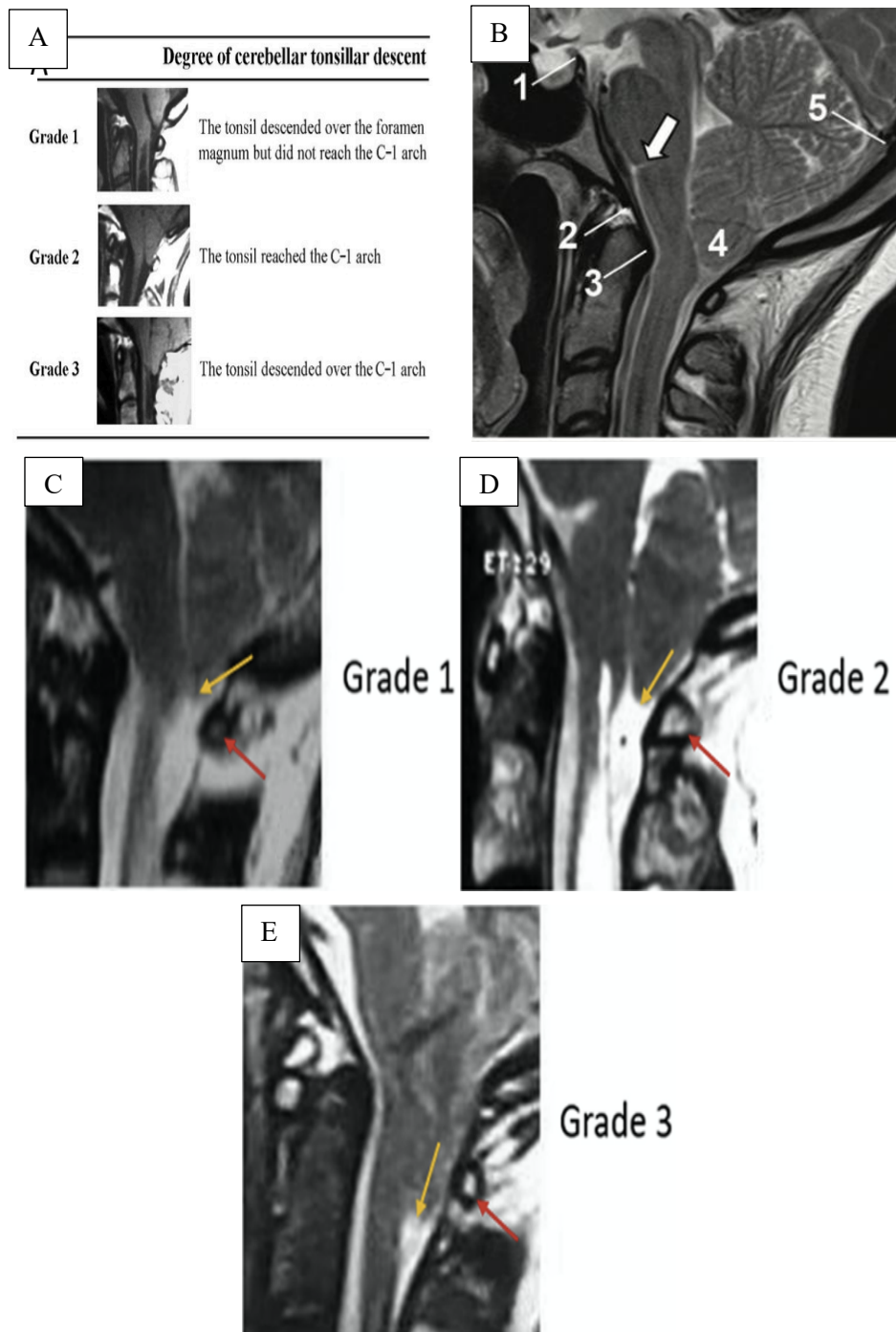


Figure 86. Chiari type 1 [298]

- (A) Graphique montrant les catégories de degré de descente des amygdales cérébelleuses. Le stade de descente des amygdales cérébelleuses a été classé en trois groupes selon la descente maximale démontrée sur les images IRM.
- (B) IRM coupe sagittale en T2 montre une malformation de Chiari type 1.
- (C) et (D) et (E) : IRM coupe sagittale en T2 montre les 3 grade de la malformation de Chiari type 1 : **Les flèches jaunes** désignent les amygdales cérébelleuses et les flèches rouges désignent l'arcade de C1.

- Les signes principaux de la malformation de Chiari de type 1,5 (Fig. 87) :

- Le déplacement caudal de la moelle et de l'obex, comme indiqué par la position de la

jonction ponto-médullaire. Dans ce type de hernie du cerveau postérieur, il peut également y avoir une moelle basse attachée (c'est une malformation de transition entre Chiari 1 et Chiari 2).

- Le Chiari type 2 comprend plusieurs ordres d'anomalies :

- La jonction craniale-rachidienne : le trou occipital est élargi, les espaces sous arachnoïdiens antérieurs sont laminés, une bande fibreuse transversale tendue les lames de l'atlas compriment le fourreau dural, le scalloping du clivus est fréquent.
- La moelle cervicale est déplacée vers le bas.
- Le tronc cérébral subi un Kinking
- Le quatrième ventricule est abaissé, étiré et aplati, pouvant faire hernie en arrière du bulbe et sous le vermis en formant un diverticule.
- Le vermis fait une hernie dans le canal cervical et peut descendre jusqu'au niveau de la septième vertèbre cervicale ou la première dorsale, plus rarement c'est une portion inférieure des hémisphères cérébelleux qui s'engage.

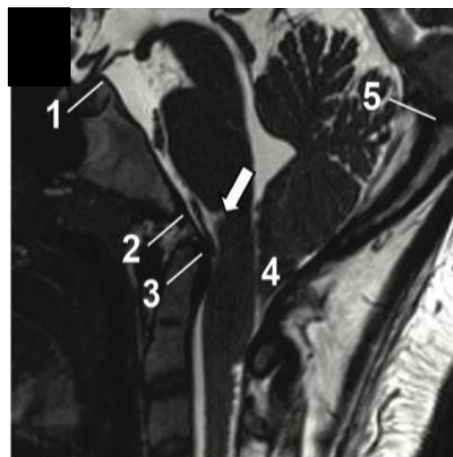


Figure 87 Une malformation de Chiari 1,5 [90]

IRM coupe sagittale en T2

b- L'hydrocéphalie :

La deuxième malformation associée est la présence d'une hydrocéphalie diagnostiquée le plus souvent à la TDM et qui est visualisée à l'IRM cérébrale, elle est soit évolutive accompagnée de signes cliniques et ophtalmologiques motivant la consultation en urgence ou être stable et chronique découverte suite à des signes de malformation de la charnière ou dans le bilan d'exploration de la malformation. Cette dilatation peut être tri ou tétra ventriculaire ou concerner seulement le

quatrième ventricule.

c- Syringomyélie communicante avec l'obex (fig.88) :

Plus rarement, dans moins de 10% des cas, il peut exister une communication fine de la cavité syringomyélique avec l'obex du quatrième ventricule, ce qui donne lieu à l'expression de la syringomyélie communicante [299] [300] (fig. 88).

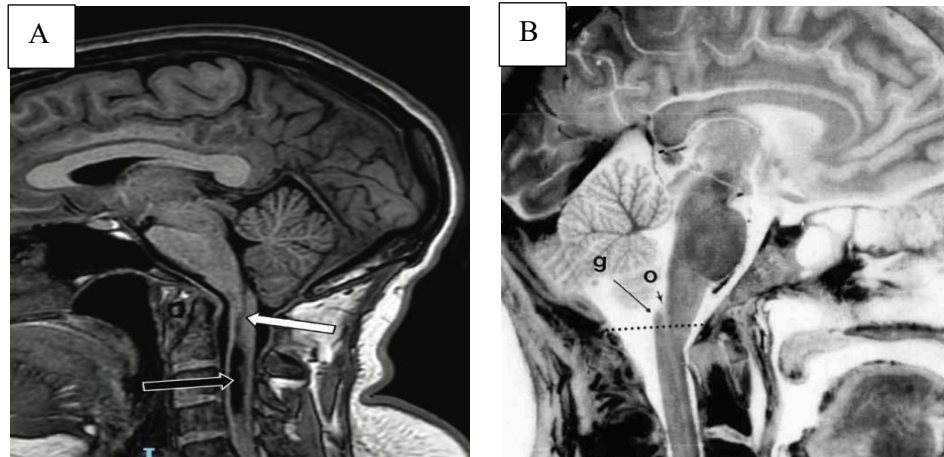


Figure 88. IRM cérébro-médullaire montre une syringomyélie communicante[300]

IRM sagittale en pondération T1 (A) et T2 (B) d'une cavité syringomyélique (flèche noire) : suggèrent que le remplissage peut se faire via une communication entre l'obex et le canal central (flèche blanche). , O :obex et G noyau gracile

8.3.3.2 Aspects des lésions osseuses de la charnière cervico-occipitale :

Il est préférable de préciser davantage par les examens radiologiques standards et la tomodensitométrie, en particulier en 3D, plutôt que par l'IRM, l'impact de la malformation osseuse sur la jonction bulbo-médullaire. Il permet de préciser le degré de la compression sur les structures nerveuses. Cependant, une étude d'IRM dynamique pourrait permettre une meilleure évaluation de l'effet de la malformation osseuse sur cette région spécifique (fig. 45).

8.4 Myélographie

Avant l'avènement de la tomodensitométrie, dans les années 1920, la procédure radiographique utilisée pour diagnostiquer la syringomyélie était la myélographie, en injectant le produit de contraste dans l'espace sous-arachnoïdien spinal (soit par une ponction lombaire ou une ponction

cisternale) afin de suivre son mouvement dans le canal rachidien. Cela se fait en utilisant la fluoroscopie pour capturer des radiographies de la silhouette créée autour de la moelle épinière et des racines nerveuses (*fig. 88 d, h, i*) [301].

Mais depuis l'évènement de l'IRM cette technique est abandonnée vue son caractère invasif et les difficultés d'interpréter les images.

La combinaison de la myélographie et de la tomodensitométrie est souvent utile pour délimiter les adhérences arachnoïdiennes, les poches et les kystes associés à la syringomyélie, ainsi que pour démontrer la distorsion de la moelle épinière causée par ces processus [302].

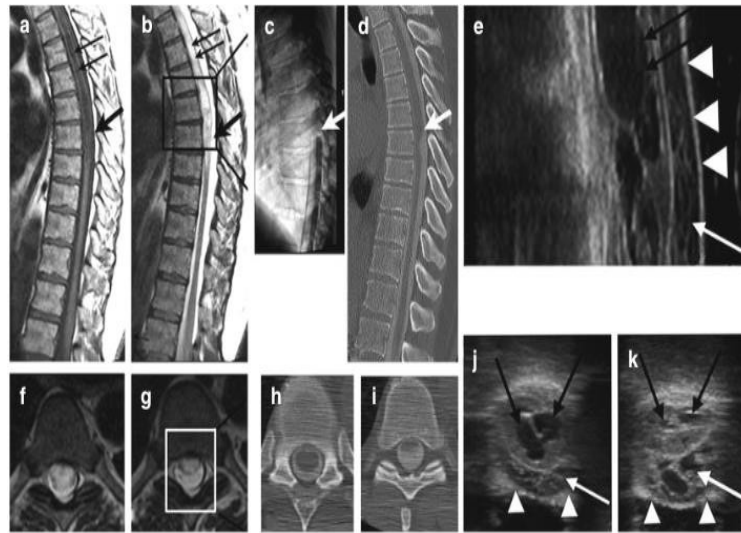


Figure 89. Une myélographie montre une cavité syringomyélque [90]

L'IRM sagittale médiane pondérée en T1 (**a**) et pondérée en T2 (**b**) montre une syrinx thoracique (**flèches noires fines**) et l'espace sous-arachnoïdien dorsal (**flèche noire épaisse**). L'IRM axiale pondérée en T2 montre une expansion de la moelle épinière thoracique par la syrinx (**f**) et des changements de signal dans l'espace sous-arachnoïdien dorsal (**g**). Un myélogramme (**c**) montre un blocage du flux de contraste supérieur (**flèche blanche épaisse**) qui s'est révélé incomplet sur les images scanner-myélographiques (**d, h, i**). L'échographie peropératoire dans les plans latéral et axial (**e, j, k**) réalisée après laminectomie montre la dure-mère dorsale (**têtes de flèches blanches**), un réseau complexe de membranes dans l'espace sous-arachnoïdien dorsal typique de l'arachnoïdite focale (**flèches blanches**) et les multiples compartiments de la syrinx (**fines flèches noires**)

9 - ÉTUDES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES

Il est important de noter que l'étude électrophysiologique joue un rôle crucial dans le diagnostic et le suivi des cavités syringomyéliques. En effet, de nombreux patients présentant une syringomyélie ont été initialement diagnostiqués sur la base de symptômes neurologiques tels que le syndrome du canal carpien ou une atteinte du nerf cubital au coude. Cependant, grâce à la pratique d'examens neuro-électro physiologiques, ces diagnostics ont pu être rectifiés dans de nombreux cas. En effet, ces examens peuvent détecter des cas infra cliniques et fournir des informations sur l'étendue de l'atteinte des cornes antérieures de la moelle épinière et l'implication des cordons postérieurs. Ainsi, l'étude électrophysiologique est essentielle pour évaluer la fonctionnalité des voies nerveuses et identifier les atteintes neurologiques associées à la syringomyélie.

Il existe une bonne corrélation entre les anomalies cliniques et les altérations électrophysiologiques ainsi qu'entre les résultats radiologiques et les anomalies des potentiels évoqués. Ces résultats sont en accord avec les plusieurs publications antérieures [303], [304], [305], [306].

9.1 L'électroneuromyogramme (ENMG)

La raréfaction des unités motrices dans au moins deux territoires radiculaires et/ou la réduction de l'amplitude du potentiel d'action musculaire composé, avec une atteinte préférentielle des unités motrices des muscles innervés par la huitième racine cervicale et la première dorsale, constituent les anomalies les plus fréquentes de la conduction nerveuse. Ces anomalies se manifestent par une diminution de l'amplitude du potentiel d'action musculaire, ce qui peut entraîner une absence de réponse suite à la stimulation d'un nerf moteur périphérique. En revanche, la conduction sensitive est exceptionnellement perturbée.

9.2 Les potentiels évoqués somesthésiques (PES) et les potentiels évoqués moteurs (PEM)

Il est possible que ces potentiels soient normaux dans les cas de syringomyélie situées plus bas dans la moelle ou en cas d'atteinte sélective de la sensibilité thermo-algésique.

Les potentiels évoqués somato-sensoriels, moteurs et du tronc cérébral permettent d'évaluer les anomalies de la vitesse et de l'amplitude de la conduction neuronale à travers les voies somato-sensorielles, motrices et auditives.

Ces études ne sont pas systématiquement utilisées dans l'évaluation de la syringomyélie, mais elles peuvent être utiles dans certaines circonstances, notamment comme aide au diagnostic différentiel.

La détection d'anomalies neurophysiologiques peut expliquer des symptômes cliniques tels que des engourdissements et une faiblesse qui ne correspondent pas nécessairement à la taille ou à l'emplacement du syrinx [307].

Il a été rapporté que le temps de conduction motrice centrale était prolongé lors de la stimulation magnétique du cortex moteur chez des patients atteints de syringomyélie post-traumatique avant la chirurgie. Après une intervention chirurgicale efficace, telle qu'un shunt syringo-pleural, le temps de conduction motrice centrale est devenu significativement plus court [308].

Des anomalies des potentiels évoqués moteurs ont été observées chez des patients atteints de syringomyélie, même en l'absence de symptômes moteurs.

Les potentiels évoqués sensoriels (PES) du nerf médian sont un indicateur sensible de la pathologie du cordon et peuvent être utilisés pour dépister un dysfonctionnement anormal de la voie somato-sensorielle dans les cas atypiques de syringomyélie [309] (*fig. 91*).

Le PES du nerf tibial postérieur a été utilisé en combinaison avec l'examen neurologique dans la surveillance des patients atteints de syringomyélie stable [310] (*fig. 90*).

Il apparaît par ailleurs que les potentiels évoqués somesthésiques du nerf tibial postérieur sont plus sensibles que les potentiels évoqués somesthésiques du nerf médian (M) (58 % versus 33 %) [303], [305], [306].

Effectivement, il a été observé que les potentiels évoqués somato-sensoriels des membres supérieurs sont fréquemment anormaux chez les patients atteints de malformation de Chiari 1 et de syringomyélie [304]. Ces anomalies peuvent être détectées lors des tests électrophysiologiques et indiquent une altération de la conduction sensorielle le long des voies nerveuses responsables de la perception tactile et proprioceptive des membres supérieurs. Cette observation renforce l'importance des études électrophysiologiques dans l'évaluation de ces conditions et contribue à la caractérisation des altérations neurologiques associées à la malformation de Chiari 1 et à la syringomyélie.

Les potentiels évoqués sensoriels de la douleur (PES de douleur) utilisant la stimulation de la peau au laser, au dioxyde de carbone et les stimulations électriques, ont été utilisés pour quantifier la perte sensorielle dissociative dans la syringomyélie [311]. Les PES de la douleur ont fourni une mesure objective bien corrélée aux résultats cliniques et ont permis l'évaluation de segments individuels de la moelle épinière. Ils ont également montré une amélioration après une intervention

chirurgicale efficace, avec souvent une amélioration des PES précédant l'amélioration clinique [311].

Les PES peropératoires ont également été utilisés pour surveiller les dysfonctionnements et les dommages possibles aux colonnes dorsales pendant la chirurgie [309]. Cela permet d'évaluer en temps réel les effets de l'intervention chirurgicale sur la conduction sensorielle et de prendre des mesures appropriées pour minimiser les complications [309].

9.3 Aspects électrophysiologies des lésions causées par la syringomyélie

a- Les lésions centromédullaires

Elles touchent la corne postérieure de la moelle, se traduisent par une disparition ou une diminution de l'amplitude du potentiel spinal segmentaire correspondant au niveau métamérique atteints : N13 ou N22 respectivement pour des membres supérieurs et inférieurs.

Plusieurs auteurs, ont constaté que l'amplitude de N13 était l'anomalie la plus fréquente dans la syringomyélie (83 % des cas), avec une corrélation significative entre l'anomalie de l'onde N13 et l'altération de la sensibilité thermo-algique, témoignant ainsi d'un dysfonctionnement prédominant au niveau de la corne postérieure[307].

Lorsque la conduction dans les voies sensitives spinales est préservée, les potentiels de jonction cervico-bulbaire (P14 et P30) et les potentiels corticaux (N20 et P39) sont normaux. Cet aspect n'a pas de spécificité étiologique, il peut être observé aussi bien dans les syringomyélies [312] que dans les tumeurs intra médullaires [313]. En effet nombreuses sont les lésions compressives médullaires qui provoquent des anomalies de l'ensemble des réponses à l'exception des réponses périphériques [314].

Dans la syringomyélie , les potentiels évoqués par stimulation cutané au laser peuvent être diminués, retardés ou abolis alors que les potentiels évoqués somesthésiques peuvent rester normaux [315] [311].

b- Les lésions de la jonction cervico-bulbaire

Lorsque la conduction est ralentie ou interrompue au niveau de la jonction cervico-bulbaire, les réponses périphériques et les réponses segmentaires spinales (N13 et N22) sont respectées ; alors que les potentiels P14 et N18 aux membres supérieurs, le potentiel P30 aux membres inférieurs, ainsi que les réponses corticales sont abolis ou anormaux. Les anomalies des PES peuvent être dissociées pour les membres supérieurs et inférieurs, ou observées pour un seul membre ou un seul hémicorps selon la topographie de la lésion. Lorsque l'interruption de la

conduction à l'étage cervico-bulbaire est incomplète, le potentiel P14 persiste mais la dispersion de la volée afférente provoque une diminution de son amplitude, qui peut être évaluée par la mesure du rapport P9/P14, souvent associée à un allongement de l'intervalle P9-P14. L'évaluation de l'amplitude du potentiel P30 est en revanche difficile, si bien que l'absence de ce potentiel ou un retard de sa latence ont une valeur pathologique fiable [316], [317] [314].

c- Lésions des motoneurones de la corne antérieure

Lorsque la syringomyélie évolue vers la destruction de la corne antérieure, on constate une réduction d'amplitude des potentiels évoqués motrices par stimulation corticale sans allongement du temps de conduction centrale, est l'expression la plus pure d'une perte des motoneurones de la corne antérieure de la moelle. L'exploration de plusieurs muscles est souvent utile dans la mesure où les atteintes segmentaires peuvent être très focales [318]

d- Lésions de la voie motrice cortico-spinale

Les lésions de la voie cortico-spinale provoquent une disparition des réponses ou un allongement du temps de conduction centrale après stimulation transcrânienne du cortex moteur et stimulation magnétique spinale, éventuellement associé à une diminution d'amplitude et/ou une mauvaise reproductibilité de la réponse à la stimulation corticale. Un temps de conduction centrale normal aux membres supérieurs et allongé aux membres inférieurs indique un dysfonctionnement de la voie cortico-spinale à l'étage médullaire thoraco-lombaire [319] (fig.92).

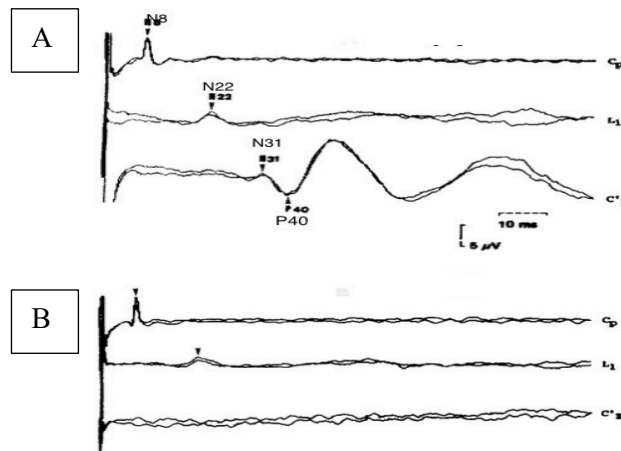


Figure 90. Tracé d'un potentiel évoqué somesthésique (PES) du nerf tibial postérieur [314]

A. Tracé normal , **B.** Tracé pathologique : aucune réponse corticale n'est enregistrée.

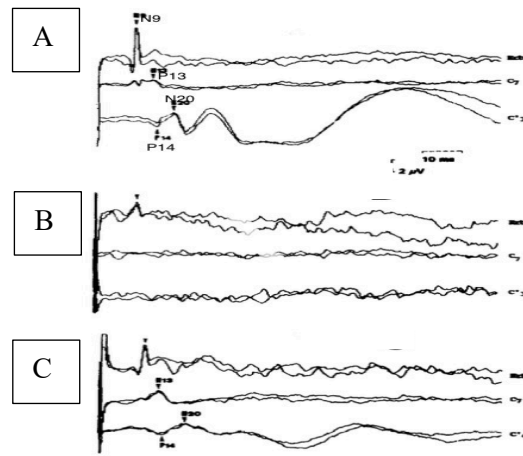


Figure 91. Tracé d'un potentiel évoqué somesthésique (PES) du nerf médian [306]

- A. Tracé normal B. Tracé pathologique : absence des réponses cervicales et corticales.
C. Tracé pathologique : allongement de P14 - N20.

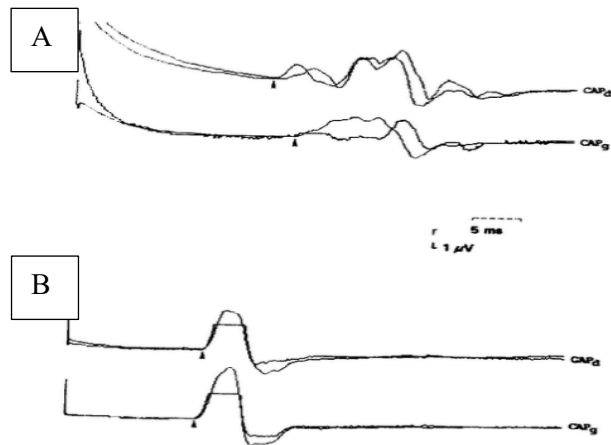


Figure 92. Tracé d'un potentiel évoquée motrice (PEM) [306]

- A. Après stimulation corticale : réponse pathologique du court abducteur du pouce droit et gauche
B. Après stimulation cervicale : réponse normale du court abducteur du pouce droit et gauche.

10 - MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES :

La prise en charge de la syringomyélie reste un défi majeur pour les neurochirurgiens en raison de la diversité de la symptomatologie, de la pathogénie incertaine et des nombreuses options chirurgicales disponibles.

Malgré la première description des cavités intramédullaires remontant au 14^{ème} siècle et les tentatives de traitement depuis la fin du 17^{ème} siècle, les approches chirurgicales n'ont pas pu être standardisées. Certaines se basent sur l'aspect anatomopathologique des lésions, leur topographie et leurs répercussions. Cependant, aucun des procédés actuels n'a donné une satisfaction complète, ce qui souligne la nécessité de rechercher d'autres alternatives.

Il est essentiel de continuer à rechercher de nouvelles approches chirurgicales et d'améliorer les techniques existantes afin de trouver des solutions plus efficaces pour le traitement de la syringomyélie. La collaboration entre les cliniciens, les chercheurs et les scientifiques est primordiale pour faire progresser la prise en charge de cette condition complexe.

Dans ce chapitre, nous aborderons les objectifs, les principes, les indications, les différentes méthodes et techniques chirurgicales, ainsi que les complications. Nous discuterons également du choix du type de chirurgie et de l'évaluation des résultats opératoires.

10.1 Buts et principes :

La syringomyélie foraminale est une condition qui résulte d'une anomalie de la charnière cervico-occipitale, impliquant les composants ostéoligamentaires, méningés, nerveux et/ou liquidiens. La correction de ces malformations de la charnière par le biais de différentes techniques chirurgicales vise à soulager les structures nerveuses et à normaliser l'écoulement du liquide céphalorachidien (LCR). Ainsi, la chirurgie de la charnière cervico-occipitale permet de libérer directement le névraxe de la compression et de faciliter la circulation du LCR en libérant le trou occipital ainsi que les trous de Magendie et de Luschka, réduisant ainsi les gradients de pression crânio-spinaux [31].

Il existe une grande variété d'indications et de techniques recommandées pour le traitement chirurgical du complexe syringomyélie-Chiari. Plus récemment, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a augmenté la fréquence des diagnostics de cette pathologie [320].

Dans la littérature, la décompression crânio-vertébrale (MCV) et/ou la dérivation syringo-sous-arachnoïdienne ou syringo-péritonéale ou syringo-cisternostomie ont été justifiées comme méthodes de traitement de la syringomyélie associée à une malformation de Chiari de type

1[321] [137], [322].

Il convient de noter que, indépendamment de l'étiologie, dans le but de soulager rapidement la tension exercée par la syrinx sur la moelle épinière, certains auteurs ont proposé le drainage de la cavité par un shunt syringo-sous-arachnoïdien ou syringo-péritonéale ou syringo-cisternostomie [323], [324] , quel que soit la cause (syrinx primitive ou secondaire) . Cependant, cette procédure peut ne pas être justifiée en présence d'une malformation de la charnière cranio-cervicale, car la correction de cette dernière permet déjà une libération du névraxe et une amélioration de la circulation du LCR. Ainsi ,certains auteurs ont proposé une décompression du foramen magnum pour libérer les voies de l'écoulement du liquide céphalo-rachidien (LCR), combinée à un shunt syringo-sous-arachnoïdien (réalisé lors de la même intervention) [320].

Il est également important de souligner que les perturbations de la dynamique du LCR jouent un rôle dans la genèse et l'entretien de la cavité syringomyélique. Ainsi, certains auteurs ont proposé une dérivation ventriculaire en présence d'une hydrocéphalie active et/ou dans le cas de syringomyélie communicante, afin de restaurer une circulation normale du LCR [318].

Selon Rhoton et SaKuShima le bénéfice de la chirurgie (quel que soit la technique réalisée) est d'empêcher la progression de la maladie et de stabiliser la syrinx, contribuant ainsi à la préservation des fonctions neurologiques. Cela constitue l'objectif principal de la prise en charge chirurgicale de la syringomyélie [325] [322] [323] [324] [325] [326].

En effet, Abe et ces collègues sont arrivés à la conclusion que, un traitement chirurgical de la syringomyélie était essentiellement un traitement préventif et qu'il devait donc être effectué à un stade précoce des troubles [331].

10.2 Indications :

- ***Syringomyélie foraminale secondaire à une malformation de Chiari :***

Le traitement chirurgical est réservé pour les patients présentant une malformation de Chiari symptomatiques.

Chez les enfants, il peut être difficile de déterminer quels symptômes sont liés à la malformation. La décompression est recommandée chez les enfants atteints de malformation de Chiari type 1, présentant des céphalées occipitale typique déclenchées par des manœuvres comme les éternuements ou la toux [332] [31], [79], [321], [333], [334], [335].

Chez l'adulte , la décompression du foramen magnum est considérée comme le traitement de choix pour la malformation de Chiari type 1[336], [337]. Différentes approches chirurgicales ont été décrites : décompression osseuse seule, décompression ostéo-durale avec ou sans coagulation

des amygdales ainsi qu'une plastie d'agrandissement. Le choix de la technique varie en fonction de la symptomatologie clinique et radiologique [336], [337] [332]. Il n'existe pas de consensus général sur la manière dont cette intervention doit être réalisée [335] [336] [337]

La chirurgie endoscopique de la syringomyélie foraminale est indiquée chez les patients présentant une malformation de Chiari de type 1 (où la hernie amygdalienne est < 8 mm) associée à une syringomyélie et sans malformation osseuse ou nerveuse associée, et est réalisée par un chirurgien qualifié en endoscopie.

- ***La syringomyélie foraminale secondaire à une impression basilaire :***

À Chaque fois que la position de l'odontoïde entraîne une compression sur la jonction cranio-cervicale, le traitement chirurgical comprend une distraction des articulations intervertébrales C1-C2 et la fusion C1-C2 avec une décompression de la charnière. Cette technique diminue le risque de mortalité [151] [338] [138].

- ***Syringomyélie foraminale associée à une hydrocéphalie :***

La dérivation ventriculaire a été proposée en présence d'hydrocéphalie associé à une syringomyélie symptomatique, avec ou sans signes d'évolutivité de l'hydrocéphalie [334], [335], [339], [340].

Certains auteurs, ont proposés une dérivation ventriculaire chez les patients qui présentent une hydrocéphalie secondaire à une arachnoïdite de la jonction cranio-cervicale, en raison des risques associés à la dissection des brides arachnoïdiennes lors d'une intervention chirurgicale [329] [341].

L'utilisation de la ventriculocysternostomie, proposé par certains auteurs, permet un traitement adéquat de l'hydrocéphalie et un soulagement de la syringomyélie avec une procédure relativement simple, évitant au patient d'éventuelles complications liées au shunt et à la nécessité d'une chirurgie cranio-cervicale.

- ***La syringomyélie secondaire à un traumatisme ou post infectieuse :***

En ce qui concerne le traitement de la syringomyélie post traumatique ou post infectieuse sans malformation de la charnière, le shunt syringo-sous-arachnoïdien était considéré comme une option privilégiée [342] [343].

Selon Milhorat [344], la syringocysternostomie peut être proposée dans deux cas spécifiques:

- Lors d'une obstruction de la circulation du liquide céphalo-rachidien au niveau du foramen magnum.
- En présence d'une oblitération par une arachnoïdite de l'espace sous arachnoïdien en dessous de la syrinx.

10.3 Les différentes approches chirurgicales dans le traitement de la syringomyélie :

10.3.1 Les approches chirurgicales de la syringomyélie foraminale :

Environ la moitié des patients atteints de syringomyélie présentent une anomalie au niveau de la jonction craniao-cervicale, et toute pathologie dans cette région qui perturbe la circulation du liquide céphalo-rachidien (LCR), peut conduire à la formation d'une syringomyélie. La malformation de Chiari de type 1 est la cause la plus fréquente, mais d'autres affections moins courantes comprennent l'invagination basilaire, la malformation de Chiari de type II et l'arachnoïdite du foramen magnum.

10.3.1.1 Les approches chirurgicales dans les malformations de Chiari

A / approches chirurgicales dans les malformations de Chiari type 1 :

- Place de décompression du foramen magnum :***

Comme mentionné dans le chapitre 4 (4.3.1), la malformation de Chiari de type 1 peut être liée à différents facteurs tels qu'un petit volume de la fosse postérieure, des traumatismes à la naissance, une arachnoïdite, des shunts lombo-péritonéaux ou des anomalies osseuses de la charnière craniao-cervicale comme les invaginations basilaires ou les assimilations de l'atlas à l'occiput, ainsi que des instabilités craniao-cervicales.

La décompression du foramen magnum est généralement considérée comme le traitement de choix pour la malformation de Chiari de type 1, cependant, il n'y a pas de consensus sur la manière ou la technique spécifique pour réaliser cette opération [332], [337] [336].

Les premières interventions, telles que décrites par Gardner, impliquaient une large craniectomie de la fosse postérieure et l'ouverture du quatrième ventricule pour obstruer l'obex avec un morceau de muscle, laissant la dure-mère ouverte. Cependant, ces procédures ont été associées à un taux de mortalité élevé et à une morbidité importante [24].

Chaque neurochirurgien doit adapter son approche en fonction des besoins spécifiques du patient afin de minimiser la morbidité et les complications tout en maintenant les effets bénéfiques de la procédure [345].

**** La procédure chirurgicale***

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale, tête fixée par une trière à 3 prise osseuse (type Mayfield) et le malade est installé généralement en position ventrale ou en position assise

avec une flexion modérée du cou (*fig.93*). Après une préparation chirurgicale standard, une incision a été pratiquée depuis la protubérance occipital externe jusqu'à la région cervicale supérieure, puis l'ouverture des différents plans musculaires de la nuque. Une dissection sous-périostée est réalisée pour exposer l'occiput, le foramen magnum et le C1. Une craniectomie sous-occipitale est réalisée avec une large ouverture du foramen magnum, souvent associée à l'ablation de l'arc postérieur de l'atlas. La membrane ou le ligament atlanto-occipitale est coagulée et disséquée de la dure-mère pour permettre la décompression [346] [153], [347] (*fig.94*).

James et Brant (2002) ont suggéré qu'une décompression purement osseuse de la charnière cervico-occipitale est suffisante pour libérer le foramen magnum [345] (*fig.94 D*).

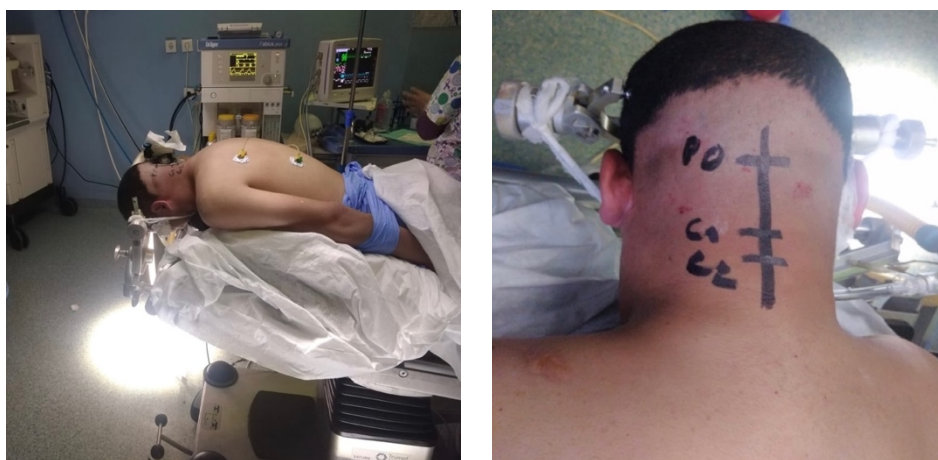


Figure 93. Position peropératoire du malade
(Service de Neurochirurgie de EHS de Charchell 2019 - 2023)

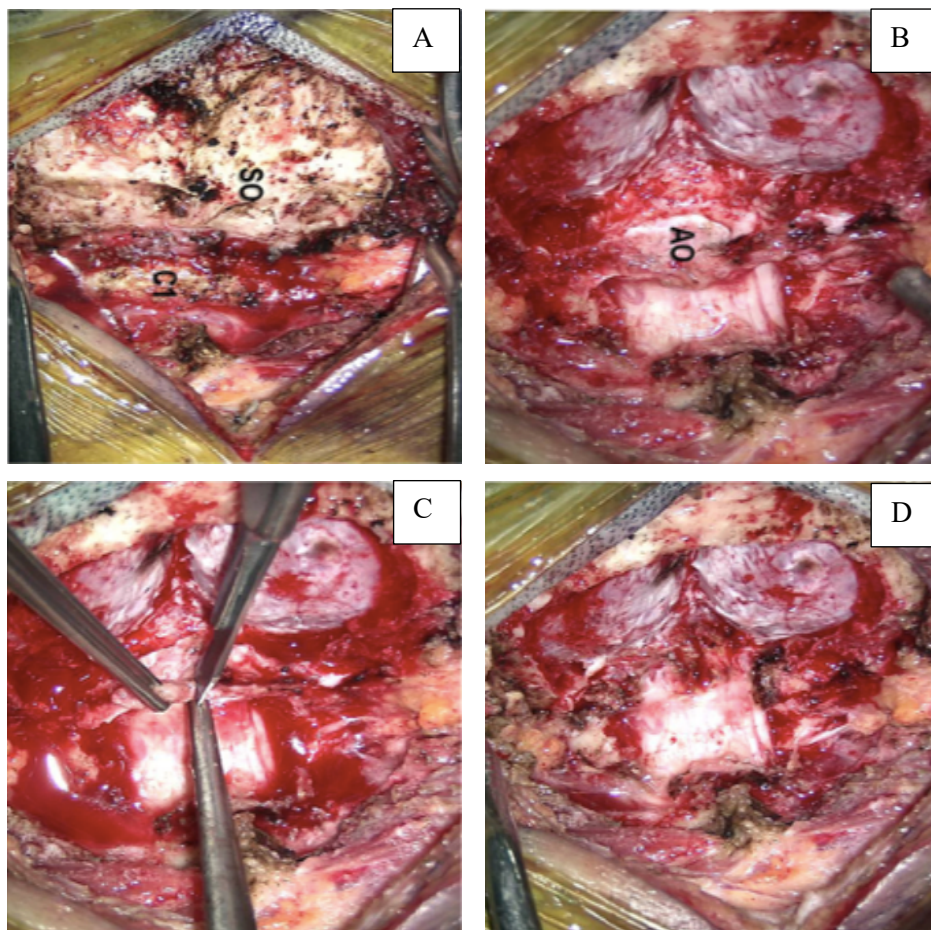


Figure 94. Image peropératoire des différentes étapes d'une décompression osseuse [347]

(A) Approche postérieure médiane de la jonction crano-cervicale exposant l'os sous-occipital (SO), le foramen magnum et l'arc de C1. (B) La craniectomie sous-occipitale avec la laminectomie C1 exposant les hémisphères cérébelleux et la jonction crano-cervicale. (C) Le ligament atlanto-occipital (AO) est nettement divisé et réséqué (D) Vue de la décompression sous-occipitale postérieure extradurale terminée.

Selon les convictions des uns et des autres d'autres étapes opératoires sont franchies :

- Une arthrodèse atloïdo-axoïdienne selon certains, préviendrait une éventuelle instabilité rachidienne surtout chez les enfants et les adolescents : les capsules articulaires unissant les deux premières vertèbres cervicales sont excisées postérieurement et bourrées de petits fragments osseux provenant de la laminectomie ; ceci aboutit à un blocage de l'articulation et un abaissement de l'apophyse odontoïde.
- Comme préconisée par Aboulker [31] et bien d'autres, la recherche d'une mise à l'aise et d'un recul du névraxe obligerait à poursuivre la laminectomie jusqu'en zone saine, par ailleurs, cela agrandirait les citernes pré-bulbaire et pré-pontique tout en libérant les espaces sous arachnoïdiens.

- La décompression durale peut consister pour Gambardella (1998) [348] et Kennedy (2015) en un simple dédoublement de la dure mère cervico-occipitale. Le feuillet externe est incisé de manière cruciforme et séparé à l'aide d'un dissecteur du feuillet interne qui doit être préservé, des battements systoliques synchrones sont alors transmis avec la perception des pulsations du liquide cranio-rachidien à travers le feuillet interne (*fig.95*).

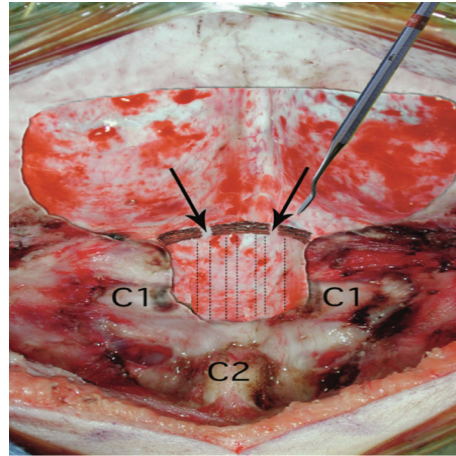


Figure 95. Image peropératoire d'une craniectomie sous occipitale, laminectomie de C1 et l'ouverture de feuillet externe de la dure mère [346]

Ouverture du ligament occipito-atloïdien (flèche noire)
Ouverture de feuillet externe de la dure mère (ligne en pointes verticales).

- Ouverture de la dure mère pour certains auteurs : classiquement la dure mère est incisée en forme de Y (parfois en T ou en U inversé ou en Lyre) (*fig.96*), sous contrôle microscopique, et maintenue ouverte par des sutures.

Lors de cette procédure chirurgicale, il est important de prendre des précautions pour préserver l'intégrité de l'arachnoïde et éviter de tirer ou déchirer les structures sous-jacentes telles que les vaisseaux sanguins qui irriguent la moelle épinière, le tronc cérébral ou le cervelet. Laisser l'arachnoïde intact permet également d'éviter la contamination des citernes sous-arachnoïdiennes par le sang. Il peut y avoir des sinus veineux présents lors de l'ouverture de la dure-mère, en particulier le long de la ligne médiane ou au niveau du foramen magnum, et ils devront être ligaturés si nécessaire. Il est important d'examiner l'arachnoïde à la recherche de signes de cicatrices ou d'adhérences au cervelet, au tronc cérébral ou à la moelle épinière, ce qui peut être évalué grâce à une bonne lecture de l'IRM (*fig.97*).

Logue et Edwards (1981) ont suggéré de laisser l'arachnoïde intact après ouverture durale [349].

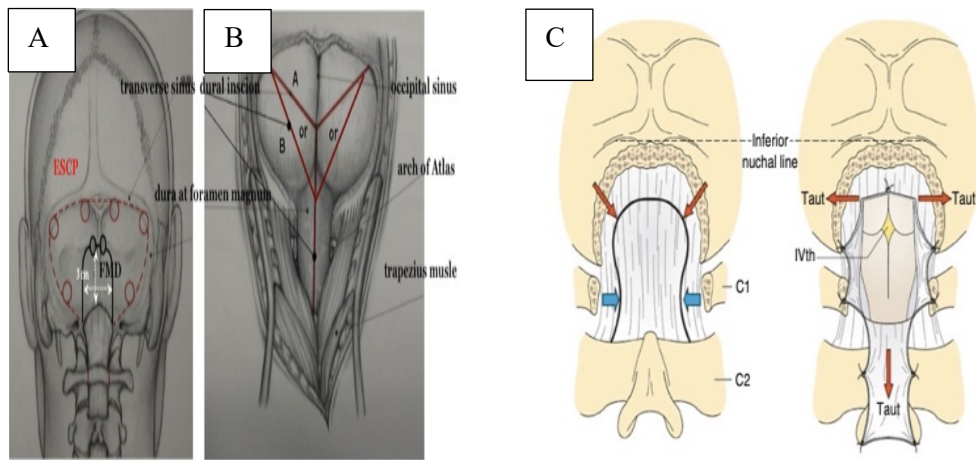


Figure 96. Schéma illustratif des différentes techniques d'ouverture de la dure mère [350] [90]

(A) et (C) les différentes étapes d'ouverture de la dure mère en U inversé
 (B) les différentes étapes d'ouverture de la dure mère en T

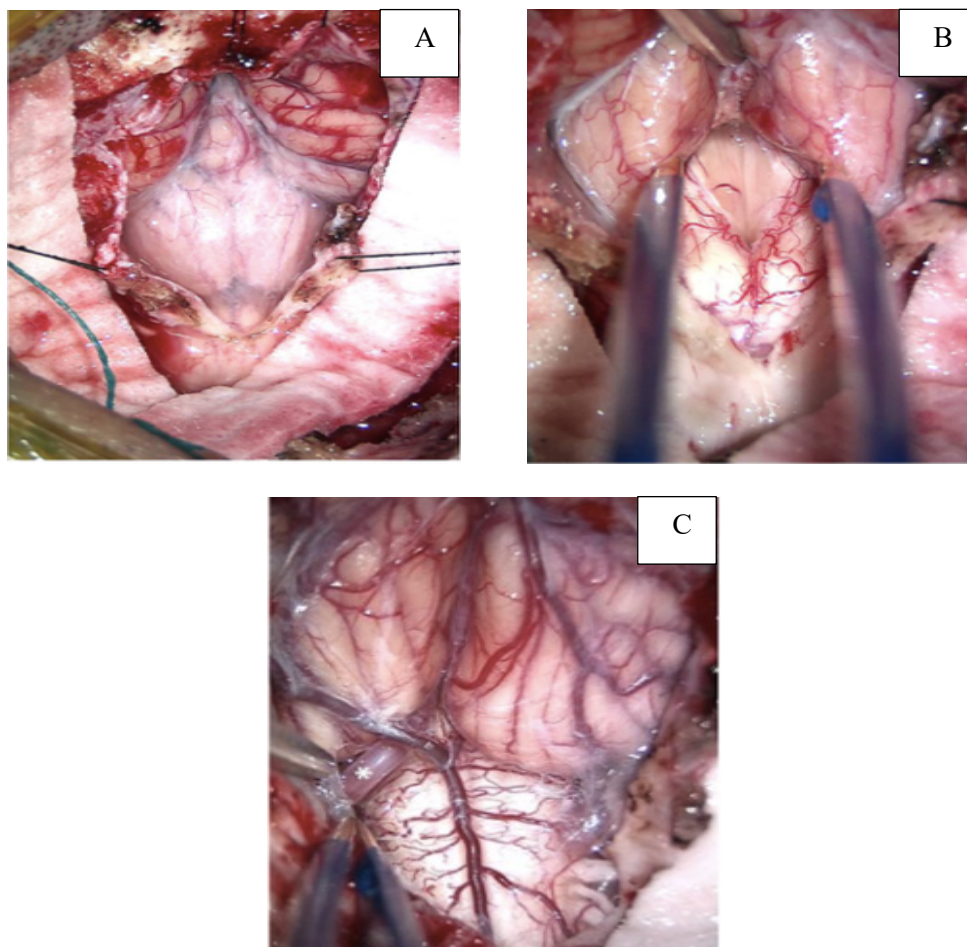


Figure 97. Image peropératoire de la FCP après ouverture de la dure mère [347]

(A) La dure-mère est largement ouverte, révélant les amygdales cérébelleuses basses situées sous le niveau de l'arc C1. (B) L'arachnoïde est ouverte et après lyse des adhérences, les amygdales sont séparées pour rétablir le flux de liquide céphalo-rachidien dans le quatrième ventricule lyse des adhérences arachnoïdiennes. L'anse amygdalienne gauche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure est visualisée (C) lyse des adhérences arachnoïdiennes et mise en évidence de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA).

- L'arachnoïde est ensuite incisée, en commençant sous les amygdales cérébelleuses et en continuant jusqu'à ce qu'une ouverture suffisante permette d'inspecter le foramen de Magendie. Dans le cas d'une importante ectopie cérébelleuse, les amygdales cérébelleuses peuvent être coagulées à leurs extrémités et médialement, mais leur résection est déconseillée pour éviter de léser des vaisseaux sanguins importants tels que l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) [196], [334], [335], [351] [352] (*fig.98*). Si le foramen de Magendie est perméable et qu'aucune autre adhérence arachnoïdienne n'est détectable, aucune autre dissection intradurale n'est nécessaire. Cependant, si le foramen est obstrué, il doit être ouvert avec précaution à l'aide d'un dissecteur pointu en raison des risques importants associés à cette étape.

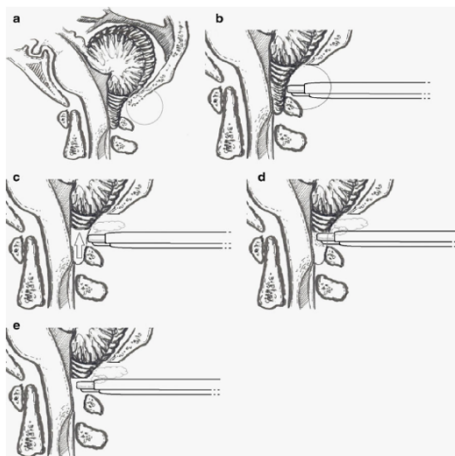


Figure 98. Schéma illustratif des différentes étapes de la résection amygdalienne [353]

- (a) La résection osseuse est limitée au bord osseux occipital du foramen magnum.
- (b) Petite incision de la dure-mère et début d'une coagulation bipolaire circonférentielle progressive des amygdales.
- (c) Repositionnement ou rétrécissement des amygdales après coagulation bipolaire circonférentielle des amygdales.
- (d) Réduction des amygdales après coagulation bipolaire interne et aspiration des amygdales.
- (e) Résection des amygdales après coagulation bipolaire circonférentielle et coupe des amygdales.

Chez les patients présentant des cicatrices arachnoïdiennes sévères, la dissection peut nécessiter la création d'au moins une communication entre les espaces sous-arachnoïdiens crânien et médullaire. Dans de tels cas, il n'est pas toujours possible d'ouvrir le foramen de Magendie sans risquer de léser des structures importantes telles que la PICA. Dans ces circonstances, la dissection latérale ne doit pas être réalisée pour éviter de blesser les vaisseaux perforants du tronc cérébral ou de la moelle épinière.

Rhoton [329] a proposé pour ces circonstances, un drainage direct de la partie supérieure de la syrinx, par une incision d'un centimètre au niveau de la zone d'entrée de la racine postérieure, du côté le plus atteint entre le cordon latéral et le cordon postérieur suivie par l'introduction dans la cavité syringomyélique d'une cathéter qui est fixé à la dure mère.

Une néo-grande citerne peut être obtenue d'après Aboulker [31] et Logue [349], par l'ouverture de la dure mère dont les berges sont suspendues sans mise en place de plastie.

Cependant, quel que soit l'état de l'arachnoïde, la majorité des neurochirurgiens, tels que Hurth [254], Lapars [334], Milhorat [329], Rhoton [329], recommandent que la dure-mère soit fermée à l'aide d'une large plastie non constrictive (*fig.99*). Une dura plastie est alors réalisée en utilisant un matériau alloplastique afin d'éviter la formation d'adhérences entre le tissu nerveux et la dura plastie ou la ligne de suture. Le greffon est soulevé du cordon par des sutures en forme de tente qui sont fixées latéralement aux attaches musculaires, afin d'éviter les d'adhérences entre le

tissu nerveux et la dura plastie (*fig.99 B*). Enfin, la plaie est soigneusement refermée, en portant une attention particulière à la couche musculaire afin de prévenir les fuites de liquide céphalorachidien (LCR)[352].

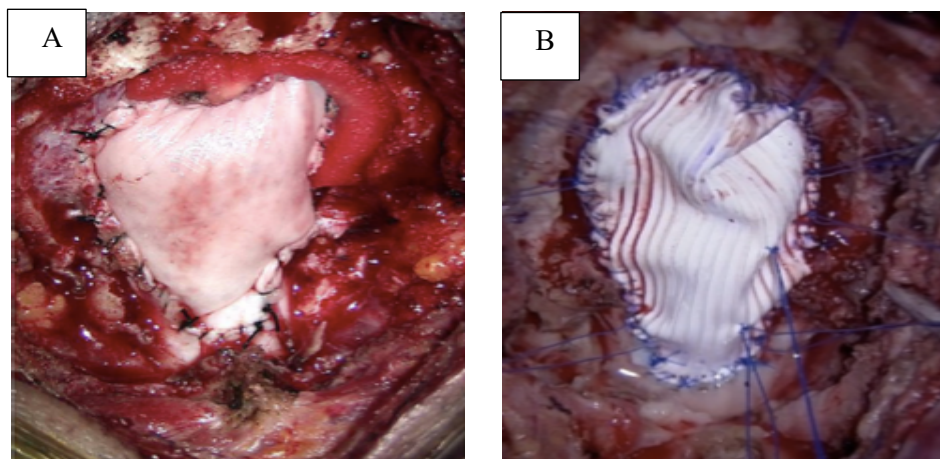


Figure 99. Vue peropératoire d'une fermeture de la dure mère par une dura plastie [347]

Une petite décompression sous-occipitale n'empêche pas nécessairement la ptose cérébelleuse et les adhérences cérébelleuses et peut augmenter le risque de ré intervention en cas d'échec ou d'insuffisance de la décompression du foramen magnum. Une cranioplastie sous-occipitale expansive avec une tente durale assistée par un treillis en titane , est une technique a été proposée par certains auteurs [347] (*fig.100*)

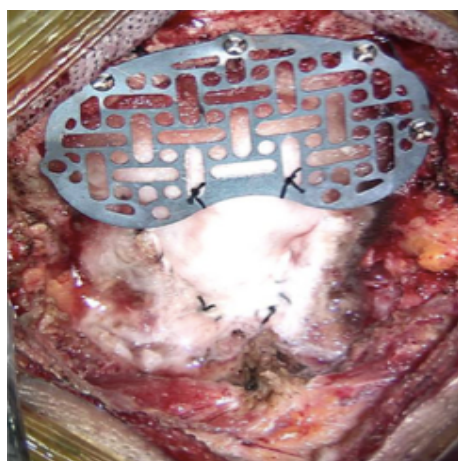


Figure 100. Vue peropératoire d'une cranioplastie sous-occipitale expansive avec une tente durale assistée par un treillis en titane [347].

- **Place de drainage directe de la cavité syringomyélique**

D'autres auteurs ont démontré l'efficacité d'un shunt syringo-sous-arachnoïdien- ou syringo-péritonéal ou syringo-pleural avec un système de tube en T ou linéaire chez un patient atteint de malformation de Chiari de type 1. (cette technique sera détaillée dans le chapitre drainage kystique de la syringomyélie) [90] [354].

- **Place de l'endoscopie dans la décompression du foramen
magnum**

La décompression du foramen magnum assistée par endoscopie est une technique alternative moins invasive dans le traitement des syringomyélies et de la malformation de Chiari de type 1 [355]. Cette approche, qui a gagné en popularité depuis le développement de l'endoscopie, utilise un endoscope pour aider à la décompression du foramen magnum (*Fig.101*). Le patient est positionné en décubitus dorsal avec la tête en flexion et surélevée à un angle de 30 degrés. L'endoscope de 0 degré est introduit à travers une incision de 2 à 3 cm en dessous de la protubérance occipitale externe. Cela permet d'utiliser une fraise pour réaliser une résection osseuse de l'os occipital et de l'arc postérieur de la première vertèbre cervicale, environ 3 cm au-dessus du trou occipital et 2 à 3 cm latéralement. Ensuite, une dissection partielle de la dure-mère est réalisée, en préservant la partie interne et la membrane arachnoïdienne [355].

Cette technique endoscopique offre plusieurs avantages, notamment une approche moins invasive, une réduction des traumatismes tissulaires, une récupération plus rapide et une diminution des complications postopératoires. Cependant, elle nécessite une expertise spécifique en endoscopie et une évaluation soigneuse de chaque cas pour déterminer son adéquation. Effectivement, cette technique de décompression du foramen magnum assistée par endoscopie a été rapportée par plusieurs auteurs, notamment Nagasawa et al en 1993, Deng et al. en 2010 [356], Li et al. en 2007 [153], et Ratte et al. en 2018[355]. Ce dernier a publié une série de 15 patients opérés par assistance endoscopique, le temps opératoire moyen était de 130 minutes et les pertes sanguines estimées à 30 cc. Les résultats ont montré qu'une majorité des patients présentaient une réduction de la taille de la syringomyélie suite à l'intervention. De plus, aucune complication telle que pseudo-méningocèle ou instabilité n'a été rapportée dans cette série [355].

Ces résultats encourageants suggèrent que l'approche endoscopique dans la décompression du foramen magnum peut être une alternative efficace et sûre pour le traitement de la syringomyélie. Cependant, il est important de noter que chaque cas doit être évalué individuellement et que cette technique nécessite une expertise spécifique en endoscopie [355].

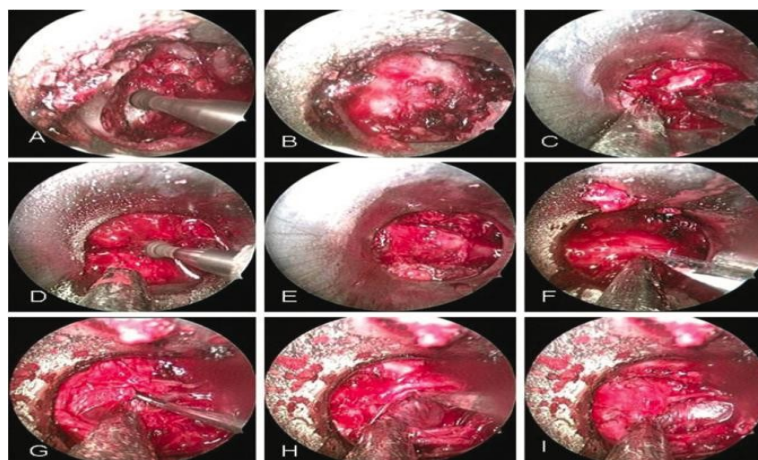


Figure 101. Décompression du foramen magnum assisté par endoscopie [355]

Images endoscopiques montrant le retrait de l'os sous-occipital et la laminectomie de l'atlas (A-D), la dure-mère exposée après le retrait de l'os (E), la division partielle de la dure-mère (F), le dissecteur à boule à angle droit utilisé pour la division partielle de la dure-mère (G), et couche interne amincie bien décompressée de la dure-mère (H, I).

- **Place d'arthrodèse C1-C2 dans le traitement de la syringomyélie foraminale**

Au fil des années, une nouvelle approche a été proposée par Atul Goel dans le traitement de la syringomyélie associé à une Chiari [219] (en absence de toute malformation osseuse du foramen magnum), qui a suggéré que la malformation de Chiari dans certaines situations comme un mécanisme de défense du névraxe secondaire à une instabilité atlanto-axoïdienne, de plus, selon la publication récente de l'auteur, et suite à cette instabilité, il considère la hernie amygdalienne comme une formation et non pas comme malformation (voir le chapitre étiopathogénie) [223]. Goel a conclu que l'instabilité atlanto-axoïdienne est le principal facteur de genèse de la formation de Chiari même en l'absence d'anomalie osseuse au niveau de la jonction cranio-vertébrale [221]. Ce nouveau concept ou approche a démontré des résultats cliniques et radiologiques assez satisfaisants [357].

Cependant, Goel a préféré une stabilisation atlanto-axoïdienne avec arthrodèse segmentaire sans avoir courir vers une décompression osseuse [357] [222] (voir technique chirurgicale dans le chapitre 9.3.1.2).

B/ approches chirurgicales dans les malformations de Chiari type 2 :

Lorsqu'une intervention est nécessaire pour corriger une malformation de Chiari de type 2, la décompression doit être réalisée au niveau des segments rachidiens correspondant à la descente des amygdales cérébelleuses, plutôt qu'au niveau du foramen magnum, qui est élargi dans cette

condition.

L'intervention est réalisée chez un patient en décubitus ventral, et la zone d'exposition s'étend du foramen magnum jusqu'à la vertèbre la plus basse recouvrant les amygdales ectopiques.

L'incision de la dure-mère commence au niveau du foramen magnum et s'étend à tous les niveaux concernés. Des précautions doivent être prises pour préserver l'intégrité de l'arachnoïde afin de ne pas endommager les vaisseaux pont, les veines ou les petits vaisseaux sanguins qui irriguent la moelle épinière, le tronc cérébral ou le cervelet. Ensuite, l'arachnoïde est ouverte, mais la dissection doit être strictement limitée à la ligne médiane pour éviter de blesser les vaisseaux perforants ou les nerfs crâniens caudaux ectopiques. Il est important de noter que le tronc cérébral est déplacé vers le bas chez ces patients, emportant avec lui des structures vitales telles que l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) ou les nerfs crâniens caudaux (*fig. 102*).

Comme dans le cas des interventions pour la malformation de Chiari de type 1, il est également souhaitable d'ouvrir le foramen de Magendie chez les patients atteints de la malformation de Chiari de type 2, mais cela ne doit être fait que s'il peut être réalisé en toute sécurité. Contrairement à la technique de coagulation des amygdales utilisée dans la malformation de Chiari de type 1 pour accéder au foramen de Magendie, cette méthode n'est pas recommandée dans la malformation de Chiari de type 2 en raison du risque élevé de lésions du tronc cérébral, car les amygdales sont souvent étroitement attachées à celui-ci. La dissection arachnoïdienne doit plutôt se concentrer sur la création d'un passage entre les espaces sous-arachnoïdiens intracrâniens et rachidiens.

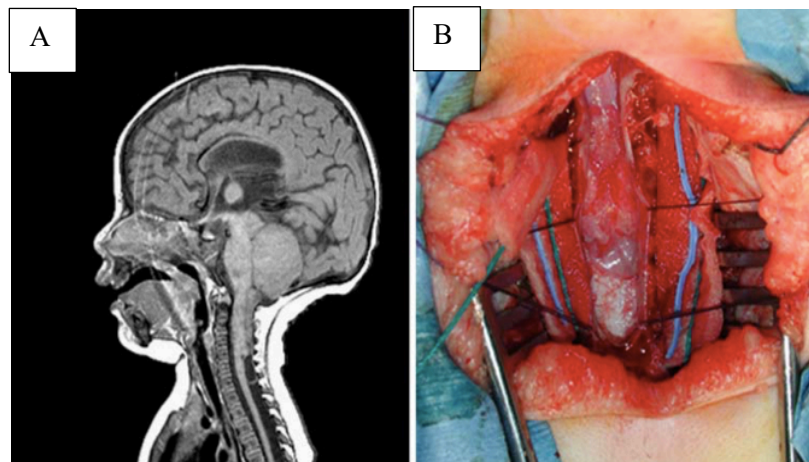


Figure 102. Approche chirurgicale d'une décompression d'une malformation de Chiari type 2 [358]

- (A) IRM préopératoire en pondération T1, montre une malformation de Chiari 2.
(B) Image peropératoire d'une décompression d'une malformation de Chiari type 2.

Une fois cette étape réalisée, une dura plastie doit être effectuée, comme décrit dans la chirurgie de la malformation de Chiari de type 1. La dura plastie est fixée au niveau du cordon par des sutures en forme de tente (*fig.103*).

Il convient de noter que les laminectomies chez ce groupe de patients comportent un risque important de développer une cyphose postopératoire ou des déformations en col de cygne, comme décrit par Lam et ces collègues (2009) [358] dans le livre Syrix. Par conséquent, elles doivent être associées à une fusion postérieure, qui peut être réalisée de manière élégante en utilisant un vissage des masses latérales.

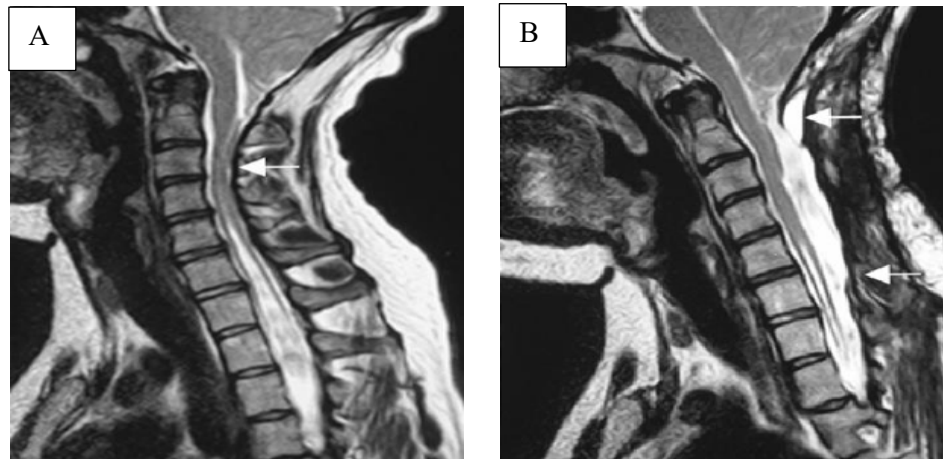


Figure 103. IRM pré et postopératoire d'une chirurgie d'une Chiari type 2 [358]

(A) IRM préopératoire en pondération T2 d'un patient atteint d'une malformation de Chiari type type 2 avec syringomyélie (B) IRM postopératoire en pondération T2 , montre la décompression osseuse de C1-C5 et duraplastie (flèches)

Dans la littérature, il a été rapporté dans deux séries importantes de Talamonti et Zella en 2011 [359]; et Rauzzino et Oakes en 1995 [360] que seule une petite minorité de patients atteints de la malformation de Chiari de type 2 nécessite une décompression chirurgicale si l'hydrocéphalie a été traitée avec succès.

Plusieurs études ont rapporté des bénéfices lorsque la décompression pour la malformation de Chiari de type 2 était effectuée dès l'apparition des premiers symptômes neurologiques [360], [361] [362]. Cependant, il y a très peu de preuves scientifiques soutenant l'utilisation systématique de cette approche chez les nourrissons symptomatiques [363]. Cela peut s'expliquer par le fait qu'une fois que des dysfonctionnements graves du tronc cérébral sont présents, la décompression peut ne pas inverser les déficits neurologiques déjà établis [364].

Dans la série de Klekamp et Samii (2001) [157], qui a étudié 42 patients atteints de la malformation de Chiari de type 2, la recommandation d'une intervention chirurgicale n'a été donnée qu'à 13 de

ces patients. Ces recommandations étaient basées sur l'absence de preuves de dysfonctionnement du shunt ventriculaire mais des antécédents clairs de dysfonctionnement progressif du tronc cérébral ou de la moelle cervicale. Parmi ces patients, six étaient âgés de moins de 2 ans et présentaient des signes de dérégulation centrale, trois étaient âgés de 5 à 14 ans, et les autres étaient des adultes présentant une détérioration progressive des membres supérieurs.

10.3.1.2 Approches chirurgicales dans les impressions basilaires :

Chez les patients présentant une invagination basilaire supplémentaire, une combinaison de décompression ventrale et dorsale peut entraîner une instabilité de la jonction cranio-cervicale. Cependant, ces aspects physiopathologiques peuvent ne pas être pertinents chez tous les patients [365].

En cas d'invagination basilaire, des procédures postérieures peuvent être réalisées pour la décompression du foramen magnum et de l'arc postérieur de C1 et pour la stabilisation occipito-cervicale. De nombreuses méthodes permettant d'obtenir une stabilisation occipito-cervicale ont été bien décrites [366] ; notamment l'utilisation d'un greffe osseux avec des fils [367], des tiges ou des plaques métalliques avec des fils, ou des vis polyaxiales. Les fixations occipito-cervicales doivent s'étendre au moins jusqu'à C2 (*fig.104*).

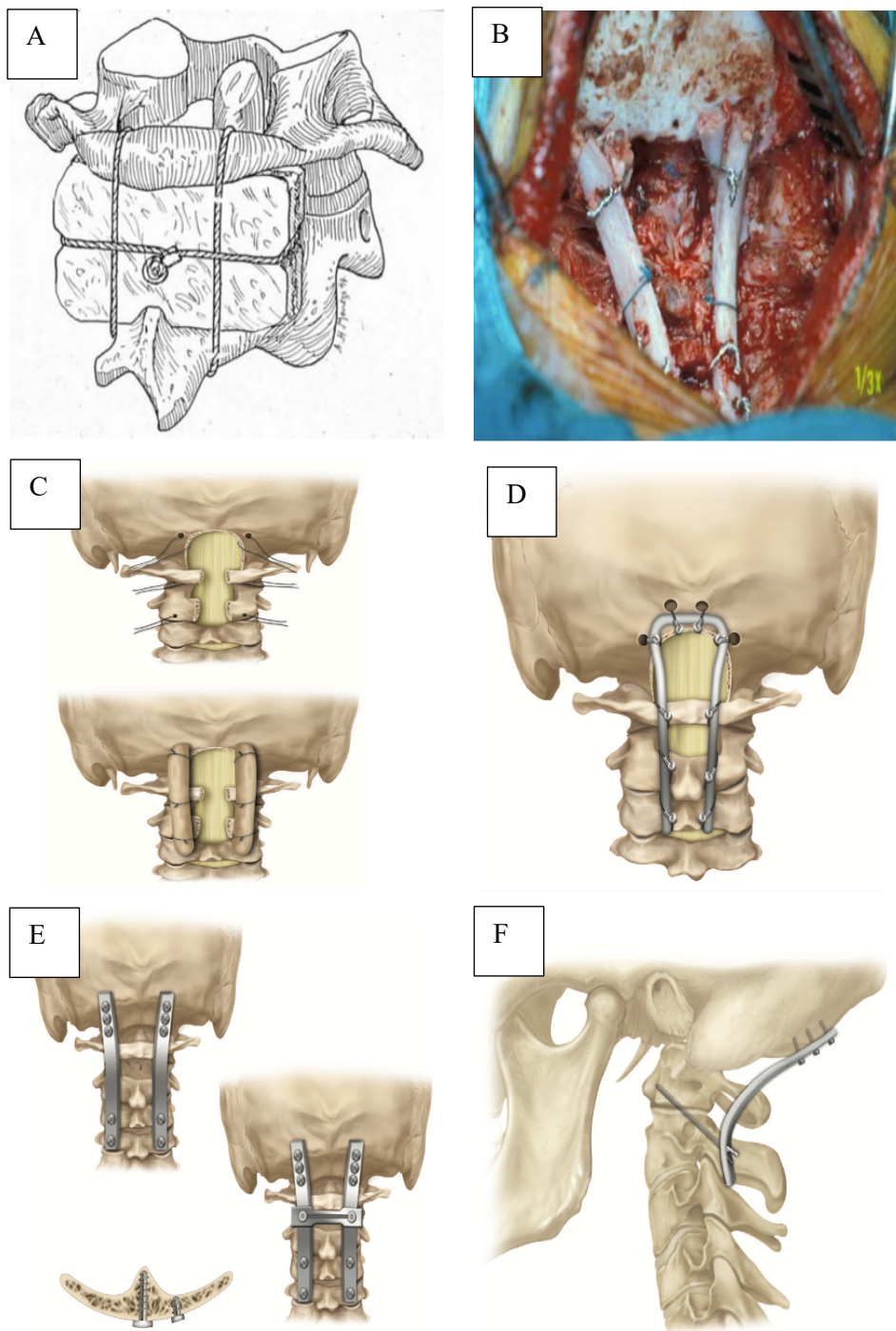


Figure 104. Différentes techniques de fixation occipito-cervicale [366]

- (A) Schéma illustratif d'une fusion C1-C2 par un greffon fixé par des fils.
 (B) Vue per-opératoire d'une fusion occipito-cervicale par un greffon costaux bilatérale, placés latéralement reliant occiput C1 et C2 avec des ligatures de cerclage.
 (C) Schéma illustratif d'une fusion occipito-cervicale par un greffon osseux
 (D) Schéma illustratif d'une fusion occipito-cervicale par un greffon osseux fixé par une tige.
 (E) et (F) Schéma illustratif fusion occipito-cervicale par une tige métallique.

*** Procédure chirurgicale**

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale, tête en position neutre, fixée par une têtère à 3 prise osseuse (type Mayfield), et le malade est installé en position ventrale, parfois une traction est nécessaire avant et pendant l'intervention. Après le positionnement et avant le début de l'intervention chirurgicale, une image fluoroscopique doit être obtenue pour vérifier que l'alignement cervical est maintenu. L'objectif est de mettre la tête du patient en position neutre (*fig.105*). Une surveillance neurophysiologique doit être utilisée comme mesure de sécurité. Une incision médiane postérieure a été pratiquée allant de la protubérance occipitale externe jusqu'à C4-C5, afin d'exposer le bord postérieur du foramen magnum, la masse latérale de C1, la lame de C2 et la pars de C2. Puis la dissection passe à l'apophyse épineuse de C2 et C3, ou plus si nécessaire, par la suite une dissection sous-périostée est réalisée par coagulation monopolaire. Ce segment étant très instable, les manœuvres doivent être appliqués avec précaution, où une pression trop importante exercée sur les éléments osseux postérieurs peut provoquer un mouvement de la jonction crano-cervicale instable. Une fois l'apophyse épineuse, la lame et l'arc postérieur de C1 exposés, une dissection douce se poursuit latéralement sur les facettes articulaires de C2-C3 et C3-C4, si nécessaire. A ce niveau le plexus veineux doit être soigneusement protégé pour éviter les saignements

Les lésions de l'artère vertébrale doivent être évitées, en particulier au niveau du complexe C1-C2 et au-dessus du sillon artériel de C1. À ce stade, une dissection sous-périostée douce et une coagulation bipolaire sont préférées à la coagulation monopolaire. Si un saignement veineux abondant est observé, c'est généralement un signe de la proximité de l'artère vertébrale.

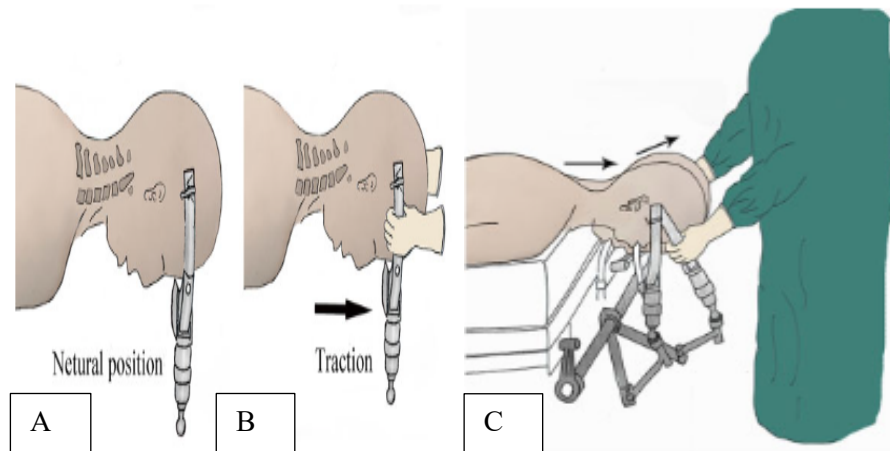


Figure 105. Images illustratifs des différentes manœuvres de traction [153]

- (A) Schémas illustratifs de position neutre
- (B) et (C) Schémas illustratif montre les différentes manœuvres de traction

Une fois les structures osseuses exposées, plusieurs méthodes de fixation sont possibles :

* la fixation occipito cervical selon la technique de Harms : vissage de masse latérales de C1 et Trans pédiculaire de C2 [368] (*fig. 106*)

La face inférieure de l'arcade postérieure est forée pour faciliter l'insertion de la vis de C1. Le point d'entrée idéal de la vis poly axiale de C1 a été situé au milieu de la face postérieure de la facette de C1 (*fig.106 A et B*) (*fig.107 A, B et C*). Après avoir exposé les points d'entrée des vis C1, une perceuse pneumatique est utilisée pour percer le trou pilote de 3,0 mm, puis un avant trou est réalisé à l'aide d'une foreuse sous guidage fluoroscopique, afin de contrôler la direction de la vis, puis une vis de 3,5 mm (18-24 mm de longueur, la longueur et le diamètre de la vis dépend de l'anatomie du patient) est insérée (tous jours sous un control fluoroscopique). Ensuite, des vis pédiculaires de C2 sont implantées (*fig.106 C et D*). Après avoir bien dégagé les parties médiale et supérieure du pédicule de C2, en écartant la racine nerveuse et C2 et le plexus veineux si nécessaire et la face interne du pédicule. Le point d'entrée de C2 peut être identifié en localisant d'abord le bord médial de l'articulation C2-C3, le site d'entrée de C2 est juste latéral et rostral à ce point. La trajectoire est guidée par fluoroscopie, en visant le tubercule antérieur de C1. La longueur de la vis est généralement entre 16 à 22 mm de longueur [366] [369] [370] [367] [371].

Deux tiges de titane (dont le diamètre est de 3,5 mm) ont été courbées pour épouser le contour des vertèbres C1 et C2. Ensuite, ces tiges bilatérales étaient reliées aux vis et fixées progressivement en serrant l'écrou, des liaisons croisées ont été utilisées pour renforcer le montage (*fig.107 H*). La fluoroscopie peropératoire a été utilisée de nouveau, pour vérifier la position des vis et le degré de réduction. Par la suite une craniectomie occipitale avec ablation de l'arc postérieur de C1 a été pratiquée (*fig.107 F et G*), en fin la plaie a été refermée plan par palan. Un collier cervical dur a été porté pendant 3 mois [153].

Des vis occipitales de 4,0 à 4,5 mm de diamètre peuvent être placées de manière bi corticale par incréments de 2 mm. Les trajectoires des forêts et des vis doivent être inclinées médialement vers la ligne médiane épaisse (*fig.107 E*) et (*104 E*).

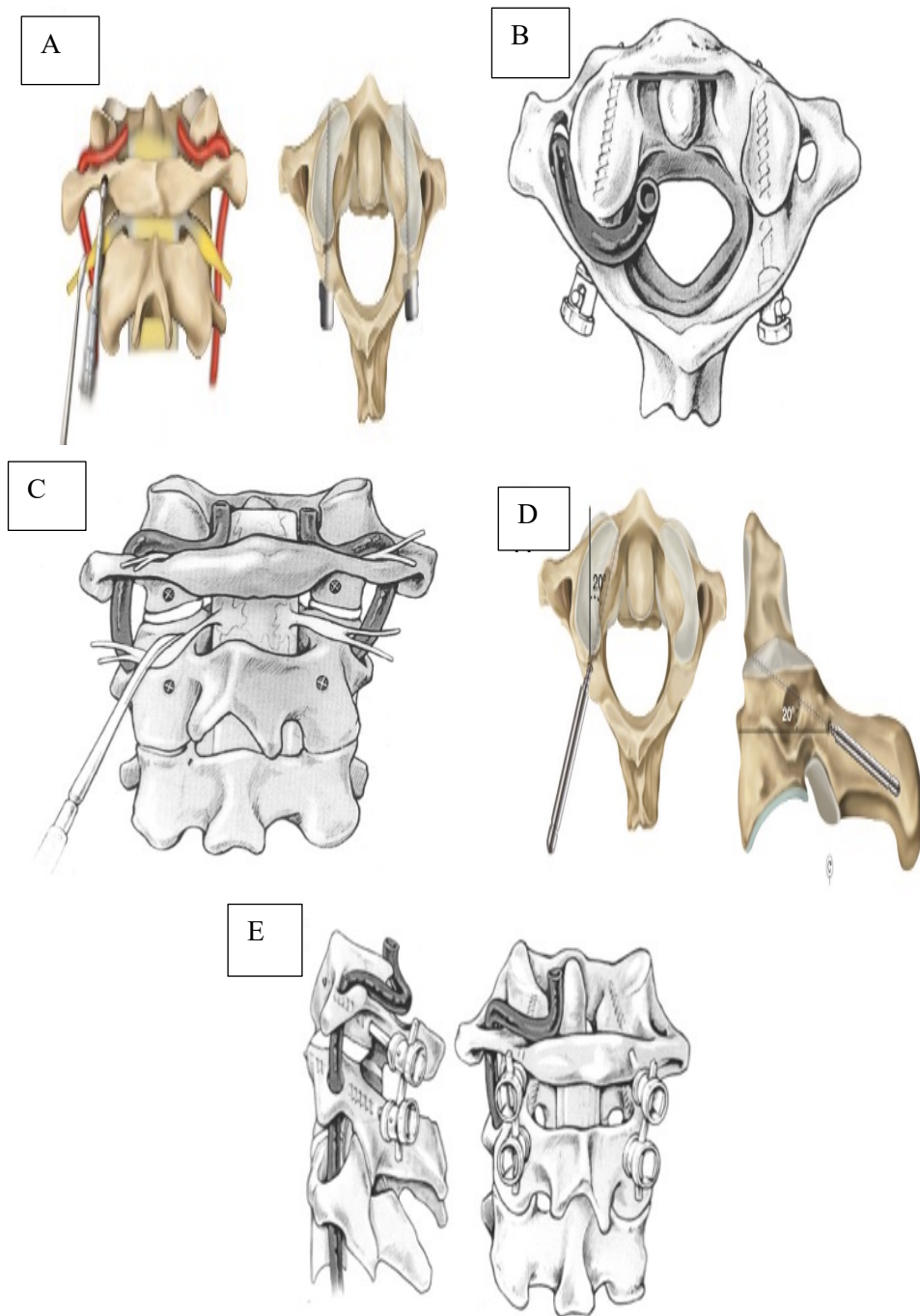


Figure 106. Schéma illustratif d'une fixation C1-C2 selon la technique de Harms [368]

- (A) et (B) Schéma illustratif, vue supérieure de l'atlas montrant des vis poly axiales placées en bi corticale dans la masse latérale de C1.
- (C) Schéma illustratif, vue postérieure de la colonne cervicale supérieure montrant l'emplacement des points d'entrée en C1 et C2 pour la mise en place des vis.
- (D) schéma illustratif, montrant les vis poly axiales placés dans le pédicule de C2.
- (E) schéma illustratif de rachis cervical supérieur (en vue latérale et postérieur) , après fixation C1 – C2 par la technique de Harms.

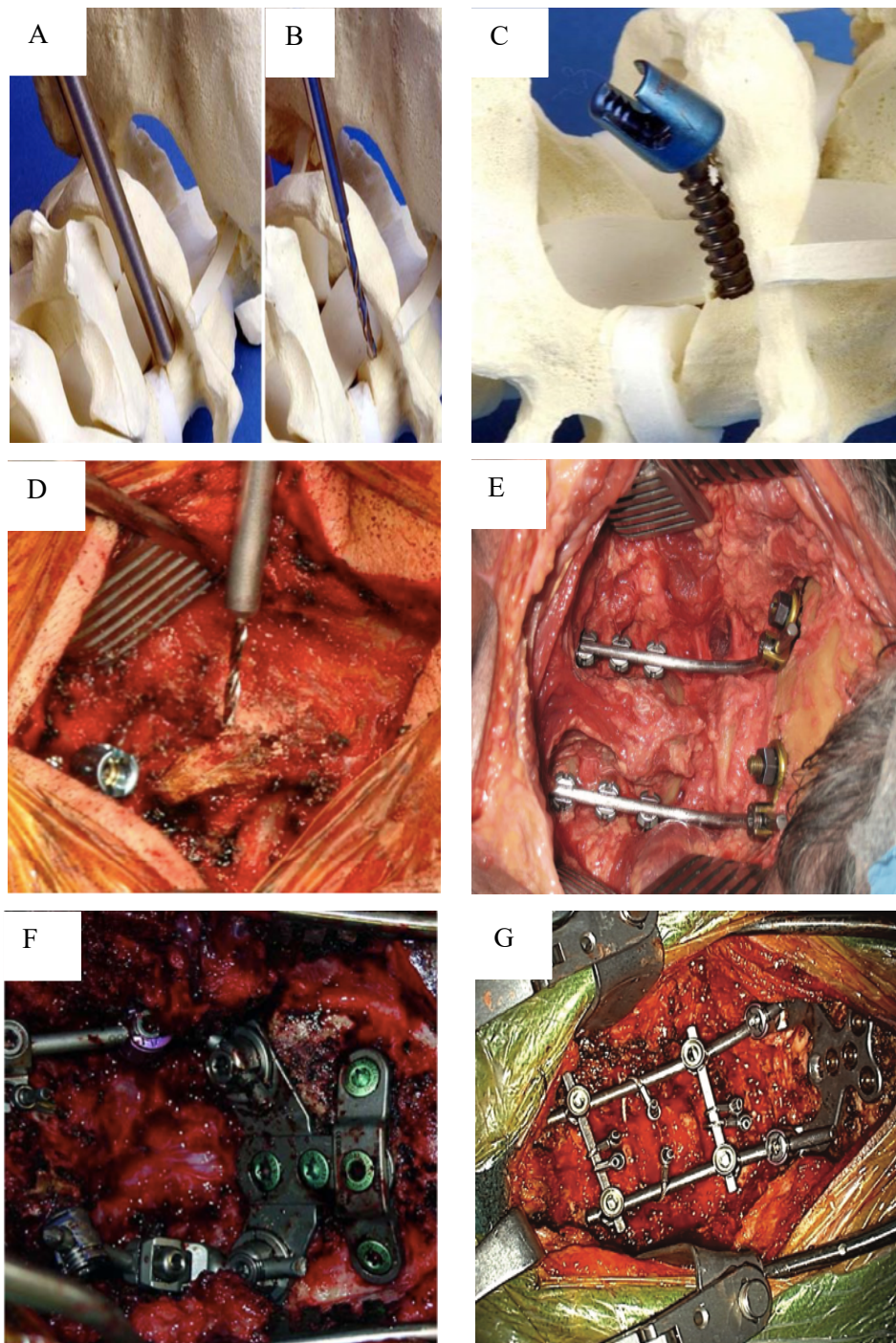


Figure 107. Différentes étapes d'une fixation occipito-cervicale [366]

(A),(B),(C) : Schéma illustratif des différentes étapes de vissage de la masse latérale de C1.

(D) Vue peropératoire montre le forage pour la fixation trans-pédiculaire de C2

(E) Vue peropératoire de boulons occipitaux bilatéraux apposés sur une construction vis-tige de masse latérale C2 à C4. (F) ET (G) : Vue peropératoire de la fusion occipito-cervicale à l'aide d'une plaque et une tige. (La plaque occipitale est reliée par des tiges aux vis de masse latérale de C1 et aux vis trans-pédiculaire de C2.

* La technique de fixation Trans articulaire selon Magerl (*fig.108*) ou la fixation translaminaire (*fig.109*) ont été utilisées comme alternative pour la fixation de C2 chez les patients présentant une anomalie de l'artère vertébrale (artère vertébrale haute de C2) [35].

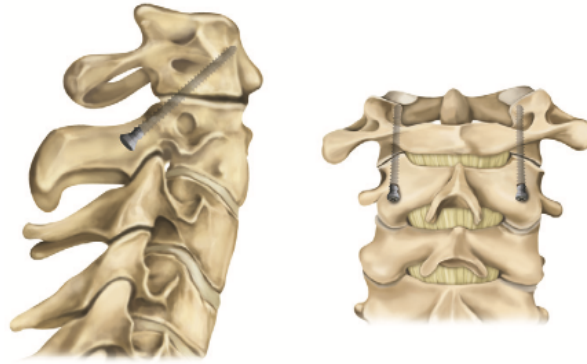


Figure 108. Schéma illustrative de la mise en place de vis trans-articulaire C1–C2 selon la technique de Magerl [35]

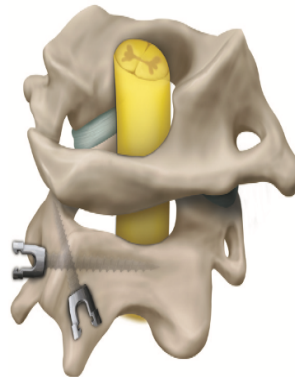


Figure 109. Schéma illustratif de la mise en place de vis translaminaire de C2 croisées bilatérales [35]

Lors de la fermeture, tous les implants doivent être complètement recouverts par la couche musculaire sans exercer une pression excessive sur les tissus mous, afin d'éviter toute gêne locale ou la formation de fistules de liquide céphalorachidien.

Dans les cas de stabilisation cranio-cervicale, il est essentiel que les implants soient ajustés avec précision à l'anatomie anormale. Une planification préopératoire précise, basée sur une bonne analyse de tomodensitométrie de la charnière cranio-cervicale, est nécessaire pour permettre une fixation sécurisée des implants à l'os occipital et pour assurer une greffe osseuse malgré la craniectomie nécessaire pour la décompression du foramen magnum.

Une étude menée par Klekamp et Samii en 2001[157] sur un groupe de 53 patients atteints d'invagination basilaire a montré que 35 d'entre eux ont été traités chirurgicalement.

Parmi ces 35 patients, 16 ne présentaient ni compression ventrale par l'odontoïde ni instabilité cranio-cervicale. Ils ont été traités par une décompression du foramen magnum comme seule procédure. Dans 10 autres cas, bien qu'il n'y ait eu aucun signe clinique de compression ventrale par l'odontoïde, tels que des déficits du nerf crânien caudal, des signes radiologiques d'instabilité cranio-cervicale ou d'assimilation de l'atlas à l'occiput ont été observés. Ces patients ont subi une décompression du foramen magnum associée à une stabilisation cranio-cervicale.

Les 9 patients restants sur les 35 présentaient, une compression ventrale du bulbe rachidien causant des dysfonctionnements du nerf crânien caudal. Ils ont été soumis à une résection trans-orale de l'odontoïde, suivie d'une décompression postérieure et d'une fusion cranio-cervicale.

Cependant, la question de savoir si une résection trans-orale de l'odontoïde est obsolète ou nécessaire pour les patients présentant une compression ventrale importante et irréductible reste controversée. Il y a des débats sur la question de savoir si une distraction des articulations intervertébrales C1/C2 et une fusion C1/C2 peuvent suffire à inverser la compression ventrale, évitant ainsi la résection trans-orale de l'odontoïde (*fig.110*).

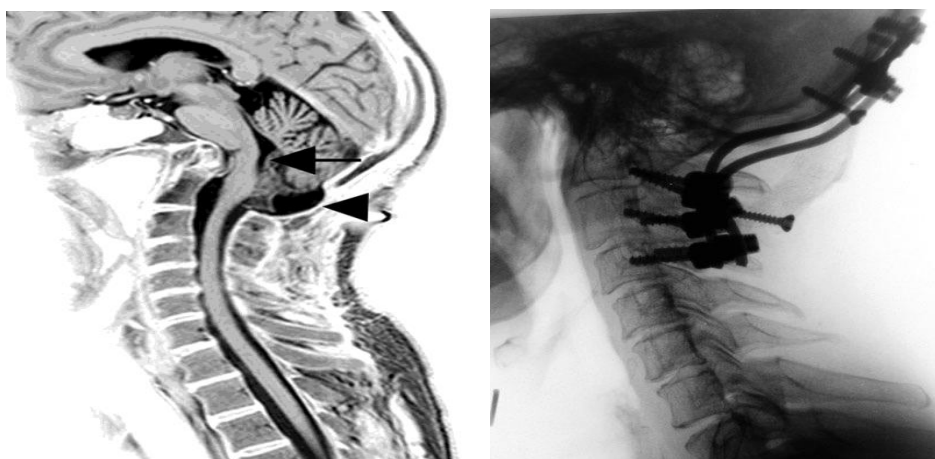


Figure 110. Résultats post opératoire d'une impression basilaire [90]

L'IRM postopératoire et radiographie montrant le résultat d'une décompression antérieure d'une impression basilaire combinée avec résection trans-orale des tanières (flèche noir) et décompression postérieure (tête de flèche noir) et la fusion sur la radiographie profil sagittal de la colonne cervicale montre la position de tout le montage.

10.3.1.3 Approches Chirurgicales dans les arachnoïdites du foramen magnum :

L'arachnoïdite du foramen magnum est une pathologie spécifique de la jonction craniale-cervicale qui peut être associée à la syringomyélie sans qu'il y ait une compression supplémentaire du tronc cérébral ou de la moelle épinière (*fig. 111*). Cette condition peut être causée par un épisode antérieur de méningite, un traumatisme ou d'autres causes d'hémorragie [372] [373].

Dans les cas d'arachnoïdite du foramen magnum, l'hydrocéphalie est plus fréquente que dans les malformations de Chiari de type 1 (52 % vs 8,6 %). Cela suggère que si une hernie amygdalienne légère est associée à une dilatation ventriculaire, une arachnoïdite au niveau du foramen magnum peut être présente ou suspectée. Selon l'étendue et la gravité de l'arachnoïdite, le traitement chirurgical peut nécessiter une dérivation du liquide céphalorachidien (LCR) en plus de la décompression du foramen magnum [157].

Lorsque l'arachnoïdite du foramen magnum n'est pas diagnostiquée avant l'intervention chirurgicale, il est important de déterminer sa présence, son étendue et sa gravité après l'ouverture de la dure-mère. Lors de l'ouverture de la dure-mère, il est essentiel de préserver la couche arachnoïdienne afin de minimiser les complications chirurgicales liées aux lésions vasculaires. Par la suite, l'objectif de la chirurgie est de créer un passage libre du LCR entre les espaces sous-arachnoïdiens intracrâniens et rachidiens. Il n'est pas recommandé de disséquer toutes les cicatrices arachnoïdiennes de la moelle épinière, du bulbe rachidien et des amygdales cérébelleuses.

Ces tentatives sont risquées et ne font qu'entraîner de nouvelles adhérences et la formation de tissu cicatriciel.

Dans les cas d'arachnoïdite au niveau du foramen magnum, le foramen de Magendie est généralement obstrué. Par conséquent, lors de l'intervention chirurgicale, il faut décider si son ouverture peut être réalisée en toute sécurité. Si des structures vasculaires importantes, telles que l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA), sont encastrées dans le tissu cicatriciel arachnoïdien près du foramen de Magendie, le risque peut être trop élevé pour ouvrir ce foramen. Dans de telles situations, certains auteurs [331] recommandent la mise en place de petits cathéters pour assurer un écoulement du liquide céphalorachidien (LCR) vers le quatrième ventricule. Cependant, même sous guidage échographique pour le positionnement du cathéter, cette procédure reste très risquée, et des patients ont présenté des déficits neurologiques sévères suite à un positionnement incorrect du cathéter dans cette région. Une stratégie plus sûre consiste à laisser le foramen de Magendie fermé et à placer un shunt supraventriculaire.

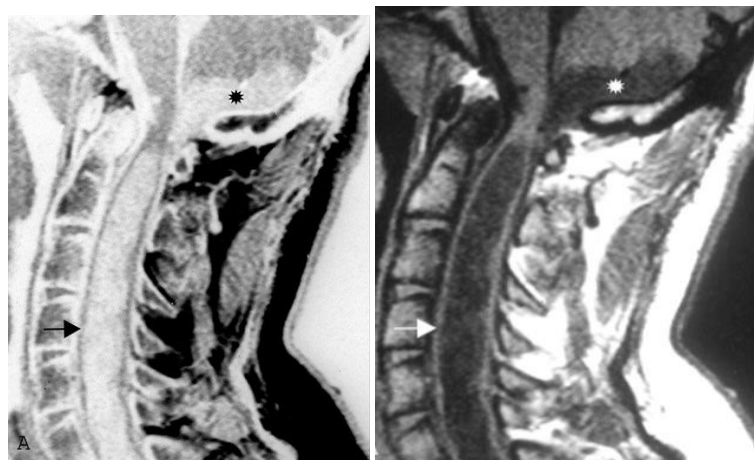


Figure 111. L'IRM en pondération T1, T2 montrant une arachnoïdite du foramen magnum [90]

Il n'y a pas de hernie amygdalienne, mais une poche arachnoïdienne proche du foramen magnum (étoile *) et une importante syrx (flèche)

Lapras [374] et Rhoton [329], ont été les premiers à pratiquer le cathétérisme de l'aqueduc de Sylvius selon un procédé similaire au "shunt de Torkildsen" (*fig.112*). Lors de l'intervention, les amygdales sont délicatement écartées pour permettre une visualisation de la face inférieure du quatrième ventricule et vérifier la libre circulation du LCR. Si les amygdales ne peuvent pas être mobilisées, elles sont décollées et séparées du quatrième ventricule, puis maintenues dans cette position par des sutures de la dure-mère qui recouvre les berges arachnoïdiennes. Un cathéter est ensuite inséré entre l'aqueduc de Sylvius et les espaces sous-arachnoïdiens spinaux, s'étendant jusqu'au niveau de la troisième vertèbre cervicale, dans le but de drainer la production de liquide. Le bout proximal du cathéter peut être placé dans la lumière du quatrième ventricule plutôt que dans l'aqueduc de Sylvius [344].

En effet, en raison de ces préoccupations et le risque de morbidité, certains chirurgiens ont précédemment recommandé de limiter la prise en charge de l'arachnoïdite du foramen magnum au shunt ventriculaire [373].

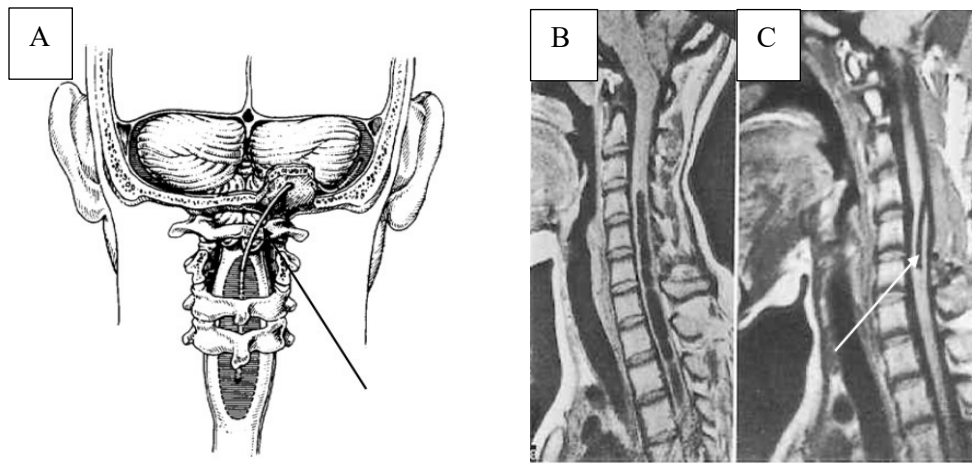


Figure 112. Cathétérisme de l'aqueduc de Sylvius [344]

(A) Schéma illustratif d'un cathétérisme de l'aqueduc de Sylvius., flèche : le cathétérisme.

(B) IRM postopératoire en pondération T1.

(C) IRM postopératoire en pondération T2, flèche : le cathétérisme

10.3.2 Approche chirurgicale de la syringomyélie non foraminale :

La chirurgie des syrinx causées par la fibrose arachnoïdienne médullaire, également appelée syringomyélie non foraminale d'origine post-traumatique ou post-inflammatoire, ne donne généralement pas des résultats aussi favorables que dans le cas de la syringomyélie liée au rhombencéphale (anomalie de la charnière cervico-occipitale). Il s'agit en effet d'une catégorie de syringomyélie considérée comme l'une des situations les plus difficiles à traiter pour les neurochirurgiens, en raison de la difficulté à obtenir des résultats cohérents. C'est pourquoi au fil des années, différentes techniques ont été décrites pour tenter de traiter cette affection [375].

De plus, toutes les cavités de syrinx ne progressent pas de manière constante, et il a été observé que de nombreuses cavités semblent entrer dans un état d'équilibre hydrodynamique, sans détérioration significative [376]. Par conséquent, l'intervention chirurgicale ne doit être envisagée que chez les patients présentant des signes évidents de détérioration neurologique. Il n'est donc pas surprenant que la plupart des séries publiées comprennent un nombre important de patients qui n'ont pas subi d'intervention chirurgicale.

Les options de traitement sur la syrinx non foraminale (d'origine post traumatique ou post inflammatoire) ou lors d'un échec de traitement de la syringomyélie foraminale sont :

- Création d'un conduit pour l'écoulement du LCR
- Drainage direct de la cavité syrinx
- Abaissement de la pression globale du LCR.

La technique chirurgicale repose classiquement (pour toute les options thérapeutiques) sur :

une laminectomie qui sera pratiquée sur une ou deux vertèbres en regard de la partie la plus déclive de la cavité ou à l'endroit où cette dernière (syrinx) est la plus volumineuse ou en regard de la partie la plus fine de la moelle épinière, après ouverture de la dure mère, l'incision médullaire doit être pratiquée en zone vasculaire. L'abord de la cavité entre les deux cordons postérieurs est de moins en moins pratiqué, l'incision de la moelle a lieu au niveau de la zone d'entrée de la racine postérieure, du côté le plus atteint entre le cordon latérale et le cordon postérieur ou à l'endroit où la moelle apparaît la plus mince, certains auteurs, pour encore préciser l'endroit le plus mince de la moelle et pour éviter de léser le tissu médullaire, certains auteurs préfèrent de repérer la zone médullaire la plus fine par examen échographique peropératoire [377] (*fig. 113*).

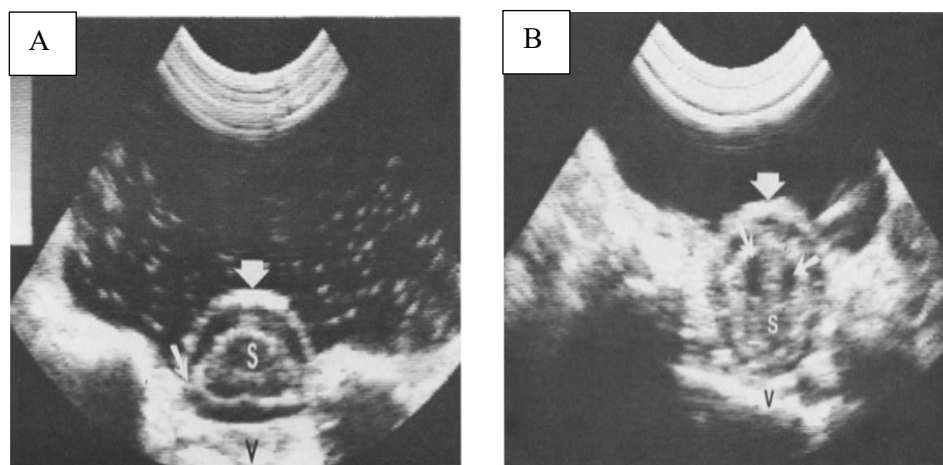


Figure 113. Échographie trans axiale de la moelle épinière [377]

- (A) Échographie Trans axiale de la moelle épinière, montrant l'anatomie normale de la moelles épinières (S); dure mère (flèche épaisse); ligament denté (flèche fine); corps vertébral (V).
- (B) Syringomyélie observée lors d'une échographie Trans axiale : Plusieurs cavités remplies de liquide (petites flèches) à l'intérieur de la moelle épinière (S) sont visualisées. Dure-mère (grande flèche); corps vertébral (V)

A / Création d'un conduit pour l'écoulement du LCR

Il est logique de traiter la cause sous-jacente de la syringomyélie lorsque cela est possible.

Lorsqu'un point d'obstruction du mouvement du liquide céphalorachidien (LCR) peut être identifié, l'approche logique consiste à soulager cette obstruction et à créer un nouveau conduit pour le flux du LCR. Cela implique une intervention chirurgicale majeure, avec l'ablation de plusieurs lames vertébrales par laminectomie sur plusieurs niveaux en regard de l'obstruction. La partie intradurale nécessite une dissection microchirurgicale. Dans la plupart des cas de syringomyélie post-traumatique, le tissu cicatriciel rencontré est relativement limité et sa dissection n'est pas excessivement difficile. La cicatrice incriminée est facilement identifiable grâce à son aspect blanc laiteux caractéristique, qui la distingue clairement de l'arachnoïde normale, qui est translucide (*fig. 114*).

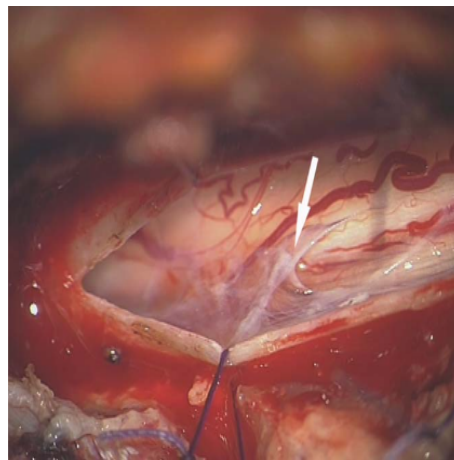


Figure 114. Vue peropératoire montrant aspect et les adhérences arachnoïdiennes sévères (flèche) au niveau T3 – T4 après ouverture du sac dural [378]

La dissection dorsale et dorsolatérale de la moelle épinière conduit finalement à son affaissement antérieur dans le canal rachidien. À ce stade, la syrinx s'est généralement effondrée et la moelle épinière peut recommencer à battre normalement. Il est inutile d'effectuer une dissection antérieure. De plus, l'exposition chirurgicale doit être suffisamment longue pour permettre un mouvement libre et rythmique du LCR de haut en bas du canal rachidien.

Les résultats anatomiques de ce type de chirurgie peuvent être très satisfaisants. Cependant, le problème réside dans le fait que les produits sanguins et les protéines musculaires, inévitablement présents dans la zone de la laminectomie, peuvent continuer à s'organiser en tissu cicatriciel, entraînant une obstruction récurrente des canaux sous-arachnoïdiens de la colonne vertébrale. Par conséquent, l'imagerie postopératoire précoce présente des limites ; bien qu'elle puisse montrer une réduction du volume de la syrinx, cela ne garantit en aucun cas une amélioration anatomique à long terme. Si, en revanche, la cavité reste effondrée à 6 mois et au-delà, il est probable qu'un bon résultat à long terme ait été obtenu, du moins sur le plan anatomique et probablement aussi sur le plan fonctionnel. Nous avons encore des débats similaires, à celle de la syringomyélie foraminale, sur les meilleures méthodes d'exposition et de fermeture, lorsqu'il s'agit d'opérer une syringomyélie post-arachnoïdite (post inflammatoire ou post traumatique). On peut s'attendre à ce que les plasties durales limitent la pénétration des produits sanguins et musculaires dans l'espace spinal, à partir des plans tissulaires environnants. En effet, il pourrait réduire la quantité de formation de tissu cicatriciel postopératoire. De nombreux chirurgiens se sentent donc plus à l'aise pour reconstituer le sac dural, augmentant généralement son volume en même temps en suturant en place une greffe en patch. Les autogreffes sont facilement obtenues à partir du fascia

musculaire voisin, mais les matériaux synthétiques sont maintenant préférés par la plupart des chirurgiens, principalement parce qu'ils provoquent moins d'adhérences postopératoires. Le risque, cependant, avec toute forme de greffe de patch, est que le LCR peut fuir sur ses bords et s'accumuler en extradural. Cela peut entraîner une accumulation de pression hydrostatique, qui pousse le patch dural sur le cordon médullaire, et favoriser le développement d'adhérences entre le patch et la moelle. L'obstruction de l'écoulement du LCR qui en résulte peut devenir pire qu'avant l'opération. De nombreux chirurgiens mettent donc un point au milieu du patch dural pour accrocher ce dernier vers le haut, et essayer d'empêcher la formation de telles adhérences. Certains auteurs (Graham Flint) préfèrent de laisser la dure-mère largement ouverte, en utilisant des sutures latérales, avec une fermeture étanche des muscles para vertébraux, afin de provoquer la formation d'un pseudo-méningocèle (qui se forme entre les muscles), ce dernier permet une circulation fluide du LCR (*fig.115*).

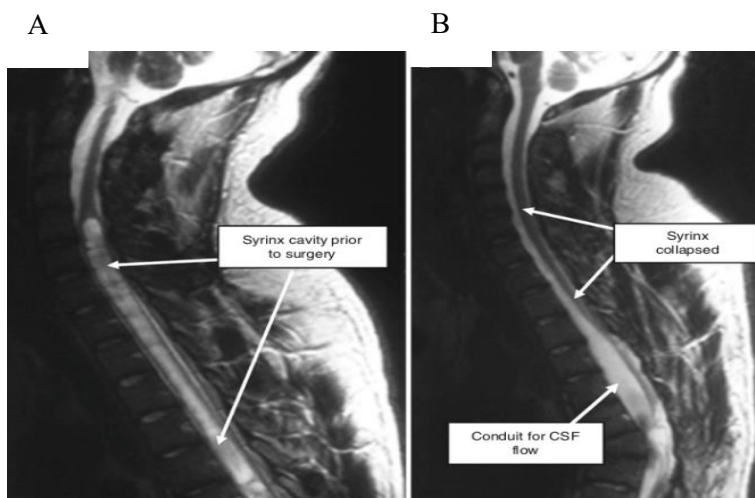


Figure 115. IRM pré et post opératoire d'une syringomyélie post-traumatique [90]

(A) Avant la chirurgie. **(B)** Après chirurgie (laminectomie, libération de tissu cicatriciel) et création de pseudo- méningocèle, pour agir comme un conduit artificiel pour le flux de LCR.

Laisser la dure-mère ouverte offre également la possibilité de placer des drains sous-duraux temporaires selon Williams et Page (1987)[379]. Un tube de drainage souple, laissé en place pendant 48 h maximum, sert non seulement à drainer, mais permet également au LCR d'irriguer automatiquement les canaux sous-arachnoïdiens et d'évacuer les produits sanguins (*fig.116*). Une étude, faite par Klekamp et ces collègues (1997)[380], a cependant noté un taux de récurrence plus élevé si la dure-mère était laissée ouverte de cette manière, bien que la différence entre les deux groupes n'est pas significative.

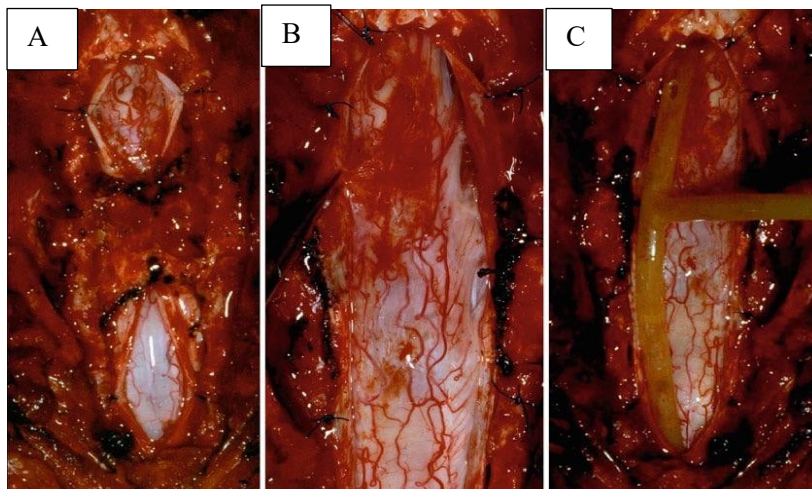


Figure 116. Exposition opératoire d'une syringomyélie post-traumatique [90]

- (A) Ouverture durale initiale, au-dessus et au-dessous du niveau de fibrose intradurale. Notez l'anémie relative du cordon dans la partie inférieure de l'exposition, causée par la tension dans la cavité de la syrinx.
- (B) Après l'achèvement de l'ouverture durale et libération des adhérences arachnoïdiennes. La syrinx s'est effondrée et le cordon est maintenant mieux perfusé.
- (C) Mise en place facultative d'un tube souple, pour permettre le drainage du LCR taché de sang, pendant 48 h après la chirurgie.

B/ Drainage direct de la syrinx :

En cas d'échec ou d'inadéquation de la création d'un conduit pour le liquide céphalorachidien, le drainage direct de la syrinx peut être envisagé comme une option. Certains auteurs, tels que Tator en 1982 [381] et Williams et Page en 1987 [379], ont considéré cette technique comme l'un des principaux traitements pendant un certain temps, avec des résultats jugés raisonnables. Environ la moitié des patients traités par drainage direct de la syrinx ont obtenu un soulagement des symptômes [382], [383].

La technique chirurgicale de drainage direct de la syrinx nécessite une sélection minutieuse du site optimal pour l'insertion du tube de dérivation. La partie inférieure de la moelle épinière est préférable à la partie supérieure, à condition d'éviter le cône médullaire. Le point d'entrée du

cathétérisme est déterminé après une laminectomie pratiquée sur une ou deux vertèbres en regard de la partie la plus profonde ou la plus volumineuse de la cavité syringomyélique, ou à l'endroit où la moelle apparaît la plus fine. Une fois la dure-mère ouverte, la myélotomie est réalisée dans une zone avasculaire. L'incision de la moelle est effectuée au niveau de la zone d'entrée de la racine postérieure, entre le cordon latéral et le cordon postérieur, du côté le plus affecté ou à l'endroit où la moelle semble la plus mince. Il est logique de choisir comme point d'entrée préféré l'endroit où la syrinx est située sous la pie mère sans tissu neural intermédiaire (*fig.117*). Pour déterminer précisément la zone la plus mince de la moelle et éviter de léser les tissus médullaires, certains chirurgiens, utilisent l'échographie peropératoire.

Pour un bon emplacement de ces shunt certain auteur préconise d'être assisté par l'endoscope souple, pour ouvrir les cloisons s'il existe et mettre le shunt au milieu de la cavité [384].

En ce qui concerne la taille du cathéter utilisé, bien qu'on puisse penser que plus il est gros, mieux c'est, certains auteurs, préfèrent des cathéters plus petits [385].

Le cathéter est inséré dans la cavité sur une longueur de deux centimètres, et un drain droit est préféré à un drain en forme de T, qui peut être traumatique pour les tissus nerveux tapissant l'intérieur de la cavité. Dans tous les cas, il est judicieux de fixer le tube à la pie-mère pour éviter tout déplacement (*fig.117*).

Parfois, le chirurgien peut choisir de drainer la cavité syringomyélique en complément de la création d'un conduit.

Cependant, cette technique présente plusieurs inconvénients. Tout d'abord, une myélotomie est nécessaire, ce qui implique une incision à travers les colonnes dorsales et entraîne une perte de proprioception qui peut être invalidante pour les patients, même s'ils conservent une bonne motricité. De plus, la présence de cloisons à l'intérieur des cavités de la syrinx peut obstruer le passage du tube de dérivation. Cela peut entraîner une vidange inadéquate de la cavité, bien que ce ne soit pas toujours un problème réel.

La principale difficulté avec les shunts de drainage des syrinx, tout comme avec tous les systèmes de dérivation, est qu'il existe une forte probabilité de blocage ou de dysfonctionnement à long terme. Même si un shunt continue de fonctionner et que la syrinx reste effondrée, il est possible qu'une nouvelle cavité se forme à proximité. Cela peut se produire si le mécanisme sous-jacent responsable du remplissage persiste ou si la sécrétion de liquide céphalorachidien est supérieure au drainage effectué par le cathéter.

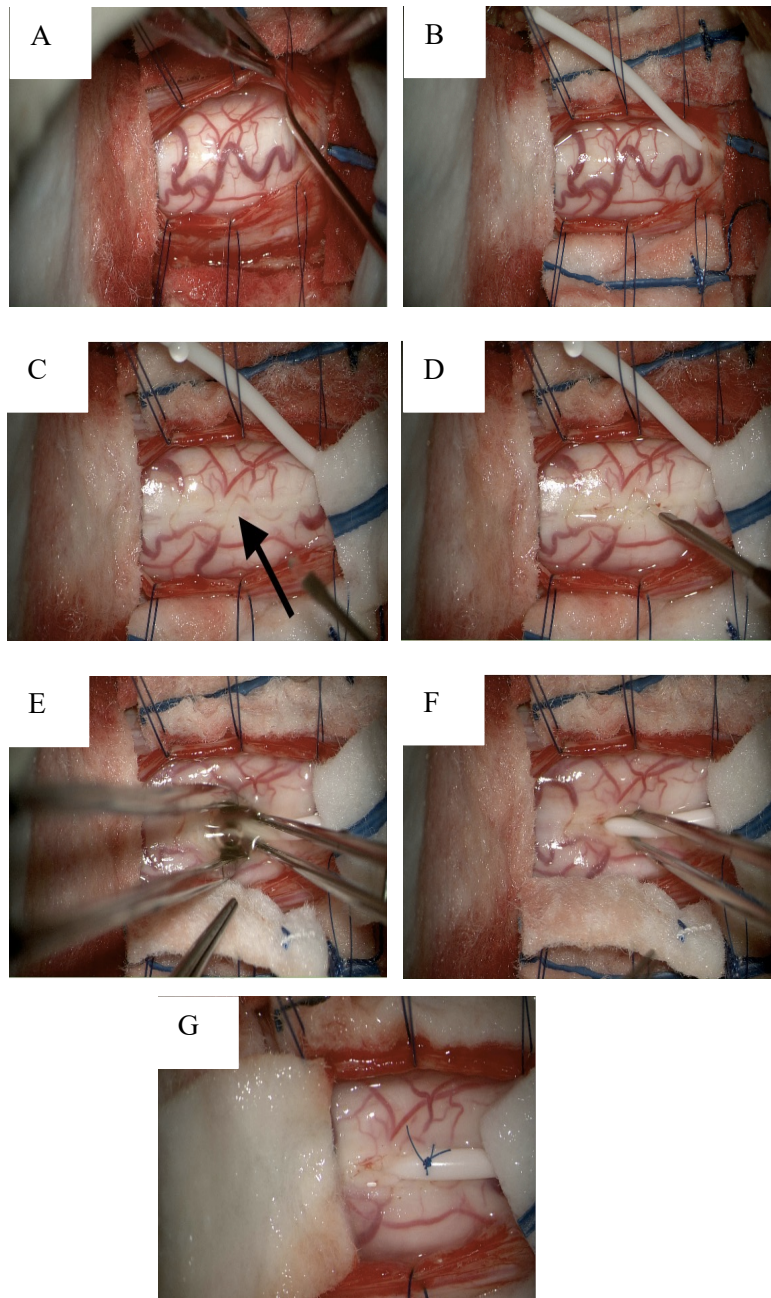


Figure 117. Vue peropératoire des différentes étapes d'un drainage kysto-sous durale [79]

(A) Aspect peropératoire d'une moelle syringomyélique, (B) image montre le cathéter utilisé
 (C) Coagulation de la moelle (flèche noire) , (D) réalisation d'une myelotomie , (E) mise en évidence de la cavité syringomyélique , (F) introduire du cathéter et (G) fixation du cathéter.

Il existe plusieurs options pour le site de réception du contenu de la cavité syringomyélique drainée. Il n'y a pas de consensus absolu quant à l'utilisation du péritoine, de la plèvre ou des canaux médullaires sous-arachnoïdiens. Les canaux médullaires sous-arachnoïdiens sont préférés par de nombreux auteurs en raison de leur facilité d'accès [79].

Un shunt syringo-sous-arachnoïdien peut fonctionner de manière adéquate dans le cas d'une fibrose

localisée, mais pour une fibrose plus étendue, comme dans le cas de la syringomyélie post-infectieuse, un site de réception extra-rachidien peut être préférable. La cavité pleurale est pratique lorsqu'on opère avec le patient en décubitus ventral[379] (*fig.118*), mais certains chirurgiens préfèrent le péritoine, car l'absorption est probablement plus fiable à long terme [324] (*fig.119*).

Dans certains cas, il est possible de réaliser un double système de drainage en évacuant le liquide de la cavité syringomyélique ainsi que du liquide céphalorachidien des espaces sous-arachnoïdiens spinaux. Des trous latéraux sont pratiqués dans cette section pour permettre le drainage, puis l'extrémité distale du cathéter est acheminée vers un site de réception extra-spinal.

Habituellement, il n'y a pas d'interposition de valve dans ce système de drainage. Cependant, il convient de noter que le développement de céphalées peut représenter un inconvénient potentiel du drainage de la cavité et de l'espace sous-arachnoïdien spinal.

Pour faire face à ce problème, Williams propose la mise en place d'une valve basse pression. Cette valve assure un drainage continu même lorsque le patient est en position allongée et empêche le reflux du liquide. L'utilisation d'une valve basse pression peut contribuer à atténuer les céphalées et à améliorer le confort du patient lors du drainage de la cavité syringomyélique et de l'espace sous-arachnoïdien spinal. La cavité syringomyélique peut également être drainée vers l'espace crânien par syringocysternostomie, comme décrit par Milhorat. Après le cathétérisme de la cavité syringomyélique, l'extrémité distale du cathéter est placée soit en extra-dural soit au-dessus des arcs postérieurs jusqu'au foramen magnum. Un trou de trépan est réalisé dans l'écaille occipitale, suivi d'une incision de la dure mère à travers laquelle le cathéter est introduit. Le cathéter est ensuite dirigé vers la grande citerne ou la citerne de l'angle ponto-cérébelleux. Cette technique permet de drainer le liquide de la cavité syringomyélique vers les espaces crâniens, favorisant ainsi une absorption plus efficace.

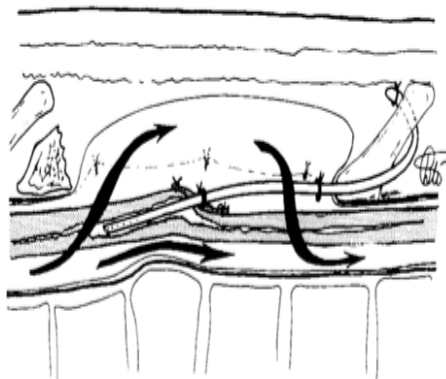


Figure 118. Shunt syringo-pleural [354]

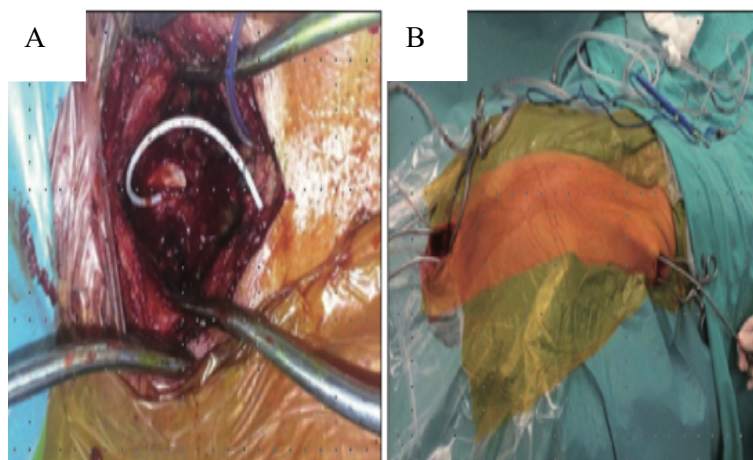


Figure 119. Vue per opératoire d'un drainage kysto-péritonéale [324]

(A) image per opératoire montrant l'introduction du cathéter dans la cavité syringomyélique
(B) image per opératoire mettre en évidence le passage du catheter dans la cavité abdominale.

Une ventriculostomie terminale était pratiquée par Gardner [264], Sigal [386] , Williams et Fahy en 1983 , lorsque la cavité s'étendait sur toute la hauteur de la moelle , l'intervention consiste en une ouverture du cône médullaire par excision du film terminale et de l'extrémité inférieure du cône (fig.120).

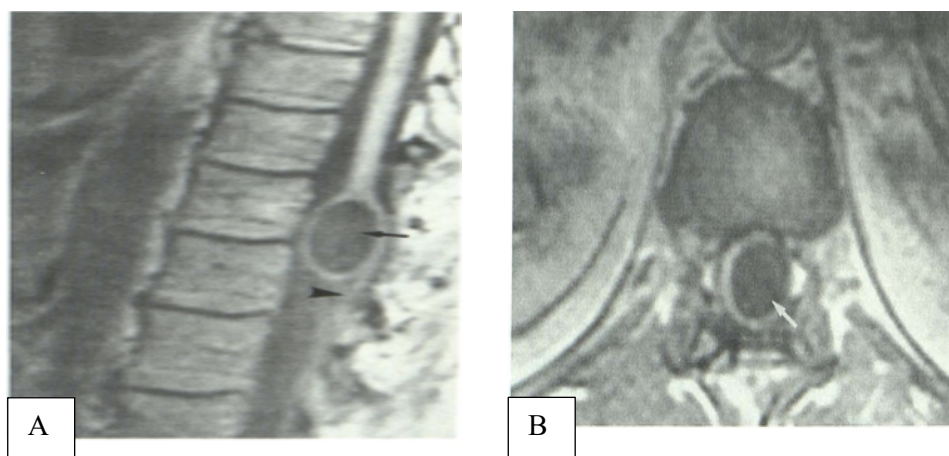


Figure 120. IRM en pondération T1 montre une syrinx du cône terminal [387]

Les images sagittales (A) et axiales (B), montrent un kyste du ventricule terminal (flèche) situé dans le cône médullaire au-dessus du filum terminal (tête de flèche).

En conclusion, il est important de souligner que le drainage percutané d'une cavité syringomyélique peut être une option réalisable pour évaluer si les symptômes peuvent répondre après la chirurgie. Ce drainage percutané peut fournir un soulagement des symptômes qui peut durer plusieurs mois, ce qui en fait une méthode thérapeutique précieuse, notamment chez les personnes qui ne sont pas considérées comme candidates à une intervention chirurgicale. Des

études ont montré que cette approche peut être bénéfique et offrir un soulagement des symptômes dans certains cas. Cependant, il est important d'évaluer la faisabilité et l'efficacité de cette procédure dans chaque cas.

C/ Abaissement de la pression globale du LCR :

La troisième option chirurgicale consiste à réduire la pression dans les voies d'écoulement du liquide céphalorachidien (LCR) en utilisant un shunt sous duro-péritonéal. Cette approche peut être envisagée lorsque les autres méthodes ne peuvent pas être appliquées ou ont échoué. Si une hydrocéphalie est présente avec la syringomyélie, la dérivation ventriculaire est généralement la première procédure à considérer, car elle réduit la pression du LCR et peut entraîner un effondrement de la syrinx, évitant ainsi d'autres procédures.

Un shunt sous duro-péritonéal est constitué d'un tube en silicone inséré au-dessus du blocage dans le canal rachidien et relié à la cavité péritonéale. Cette dérivation réduit la tension hydrostatique et diminue les variations de pression artérielle et veineuse du LCR. Les forces qui propulsent le LCR dans la syrinx sont ainsi réduites. Un shunt similaire, mais placé sous l'obstruction (dans la région lombaire), peut agir différemment en favorisant un flux important d'eau interstitielle à travers la moelle épinière, entraînant une réduction de la pression hydrostatique dans la syrinx.

Les shunts lombo-péritonéaux, insérés sous le blocage, sont généralement des tubes sans valve pour faciliter l'écoulement du liquide interstitiel. Les shunts placés au-dessus de l'obstruction nécessitent quant à eux un dispositif de régulation du débit, tel que des valves à fente terminales ou un mécanisme adapté aux changements de posture.

Il convient de noter que les taux de réussite de cette approche peuvent être limités. Toutefois, les risques opératoires sont généralement faibles, en particulier avec un shunt lombo-péritonéal. Il s'agit d'une intervention relativement mineure qui n'implique pas de laminectomie étendue ni de myélotomie. Environ un tiers des patients traités avec des shunts lombo-péritonéaux peuvent connaître une amélioration, avec une réduction de la taille de la syrinx dans certains cas. Cette procédure simple peut convenir aux patients fragiles, à ceux qui préfèrent éviter une intervention chirurgicale majeure ou à ceux chez qui un conduit ou un shunt a échoué.

10.3.3 La dérivation ventriculaire :

Dans tous les cas où il existe une association entre une hydrocéphalie et une syringomyélie liée à une malformation de Chiari de la charnière crânio-cervicale, le traitement de l'hydrocéphalie symptomatique doit être prioritaire. Actuellement, la ventriculocysternostomie endoscopique est préférée au shunt ventriculo-péritonéal traditionnel en tant que première option de dérivation du

liquide céphalorachidien (LCR) lorsque les patients présentent des symptômes cliniques d'hypertension intracrânienne [388].

A- La ventriculocysternostomie :

La ventriculocysternostomie endoscopique est une procédure chirurgicale qui implique la création d'une stomie (ouverture) entre le 3ème ventricule et la citerne pré-pontique à l'aide d'un endoscope rigide. Cette intervention est réalisée après une trépanation frontale, généralement du côté droit, située en avant de la suture coronale. Une fois à l'intérieur du ventricule latéral, la visualisation du plexus choroïde guide le chirurgien vers le 3ème ventricule. La stomie est réalisée en avant des glandes mamillaires.

B- La dérivation ventrico-péritonéale

La dérivation ventriculo-atriale commence également par une étape céphalique similaire à celle décrite précédemment. Une incision cutanée curviligne est pratiquée au-dessus et en arrière de l'oreille, généralement du côté droit. Un trou de trépan est réalisé, suivi d'une coagulation de la dure-mère.

L'autre extrémité du cathéter (extrémité proximale) est ensuite passée dans le plan sous-cutané abdominal. Cela se fait en pratiquant une incision abdominale près du nombril, puis une incision thoracique et cervicale jusqu'à l'incision céphalique, où le cathéter est connecté à la valve. Si le passage du cathéter est difficile, une contre-incision peut être pratiquée au niveau de la clavicule. Une fois le système en place, une ponction du ventricule est effectuée à l'aide d'un cathéter ventriculaire dont la longueur ne doit pas dépasser 6 cm. La direction de la ponction se fait au niveau de la corne frontale du ventricule.

Le cathéter proximal (abdominal) est ensuite introduit dans la cavité péritonéale après avoir vérifié l'écoulement du liquide céphalorachidien (LCR).

Quant à la dérivation ventriculo-atriale, après repérage radiologique, une incision cutanée cervicale est pratiquée le long du bord médian du muscle sterno-cléido-mastoïdien, suivie d'une dissection musculaire. La jonction du tronc thyro-lingo-facial avec la veine jugulaire est identifiée, et les vaisseaux sont surélevés par des fils. Le cathéter est introduit de préférence dans le tronc thyro-lingo-facial plutôt que dans la veine jugulaire.

L'extrémité atriale du cathéter doit se situer dans l'oreillette droite. Radiologiquement, elle est en regard du corps de la sixième vertèbre dorsale, et sa position correcte peut être vérifiée en injectant une petite quantité de produit radio-opaque dans le tube.

10.4 Résultats chirurgicaux et complications

L'intervention chirurgicale sur la charnière crania-cervicale comporte certains risques significatifs. Bien que certains neurochirurgiens ne signalent aucune complication, des analyses publiées ont révélé des complications peropératoires et postopératoires. Cependant, les chiffres relatifs aux complications varient considérablement dans la littérature, et il y a des différences dans la façon dont les complications sont analysées.

Des incidents peropératoires tels que l'embolie gazeuse, les troubles hémodynamiques et les aggravations neurologiques peuvent survenir en raison des manœuvres effectuées au niveau de la jonction bulbo-médullaire, de la dissection arachnoïdienne engainante ou de la myélotomie. D'autres complications peuvent être dues à des traumatismes opératoires sur des éléments nerveux fragiles, à une décompression rapide des structures restées à l'étroit ou à un saignement intra-médullaire.

Les dysfonctions de la déglutition après la décompression crania-vertébrale peuvent être liées à des manipulations chirurgicales au niveau de l'obex, entraînant des lésions des noyaux des nerfs pneumogastrique (X) et grand hypoglosse (XII).

Les signes bulbaires et l'atteinte des voies longues peuvent être dus à une hyperflexion de la tête chez les patients atteints d'une impression basilaire.

Le cathétérisme de l'aqueduc de Sylvius peut entraîner une migration du tube et des troubles neurologiques graves.

Des cas d'instabilité atlo-axoïdienne postopératoire ont également été rapportés, ce qui a conduit à proposer une arthrode atlo-axoïdienne postérieure.

La fistule du liquide céphalorachidien (LCR) est l'une des complications les plus fréquentes, survenant principalement après des chirurgies de révision.

L'utilisation de matériaux autologues pour la dura plastie n'a pas été associée à un taux inférieur de fistules. La méningite, souvent transitoire, peut également survenir suite à une fuite de LCR.

Pour réduire le risque de fistule, il est important de fermer la dura plastie avec des sutures serrées et de bien fermer la couche musculaire. L'utilisation d'autres techniques telles que l'électrocoagulation monopolaire pour la dissection des tissus mous doit être évitée, car cela peut causer des dommages importants aux couches musculaires. L'utilisation de colle biologique n'a pas non plus montré de réduction des taux de fistules.

Enfin, l'utilisation d'une dura plastie après l'ouverture et la dissection de l'arachnoïde peut prédisposer à une arachnoïdite sévère et à une obstruction récurrente du flux du LCR.

Certains chirurgiens recommandent donc de suturer la dure-mère dans le muscle et de fermer tous les tissus mous avec des sutures serrées pour éviter de tels problèmes postopératoires liés à la dura plastie.

L'accentuation d'une hydrocéphalie préexistante ou la constitution rapide d'une dilatation ventriculaire (hydrocéphalie aiguë postopératoire) est une complication postopératoire importante [123], [389]. Dans la série de 371 décompressions de J. Klekamp [390], elle est survenue après 3 % de décompressions dans les 30 jours suivant l'intervention. Deux autres des 371 patients ont développé une hydrocéphalie des mois après l'opération. En parallèle une analyse des complications après chirurgie de la fosse postérieure en général a déterminé un taux de 4,6 % d'hydrocéphalie postopératoire après 500 interventions [391].

La plupart des auteurs associent ce problème d'hydrocéphalie retardé, à la formation d'hygromes sous-duraux dans la fosse postérieure [392], [393], [394], [395], [396]. Cependant, tous les patients présentant une hydrocéphalie post-opératoire dans la série de J. Klekamp [390] ne présentaient pas de telles collections. La question de savoir si l'hydrocéphalie postopératoire nécessite ou non un traitement chirurgical demeure controversée. Selon Marshman et ces collègues (2005) [396], la décision de traiter chirurgicalement l'hydrocéphalie postopératoire doit être basée sur l'évolution clinique du patient.

Dans certains cas, le problème peut se résoudre spontanément au fil du temps, sans intervention chirurgicale. Cependant, dans d'autres cas, une intervention chirurgicale peut être nécessaire. Les options de traitement chirurgical pour l'hydrocéphalie postopératoire comprennent la mise en place d'un shunt ventriculo-péritonéal ou la réalisation d'une ventriculocysternostomie [397].

Le choix de la méthode de traitement dépendra de plusieurs facteurs, tels que la sévérité de l'hydrocéphalie, les caractéristiques spécifiques du patient et les préférences du chirurgien.

Le taux global de complications est de 22 % selon différentes séries publiées [398] [134], [249], [399], [400], [401], [402] [390], [403], [404], [405]. Il s'agit d'un taux de complications considérablement plus élevé qu'après une décompression osseuse seule ou après une décompression avec incision de la paroi externe de la dure mère [402], [406], [407], [408], [409] [410].

Quant à savoir si le fait de laisser l'arachnoïde intact réduit le taux de complications, l'expérience de certain auteur (comme J. Klekamp [390]) suggère que ce n'est pas le cas, de plus, la même gamme de taux de complications est rapportée dans les études impliquant des dura plasties, avec ou sans dissection arachnoïdienne [345]. Pourtant, d'autres publications rapportent des taux de complications considérablement inférieurs, encore une fois, indépendamment de l'ouverture ou non

de l'arachnoïde [337][123], [134], [398], [399], [403], [408], [409], [411], [412], [413], [414], [415], [416], [417].

Une diminution de la taille du syrinx a été observée dans 81 % des 281 décompressions cranio-vertébrales de la série de publié J. Klekamp [390], avec aucun changement ne s'est produit dans 15% des cas , alors dans 3,7 % ont démontré une expansion supplémentaire. Le nombre de réductions postopératoires du syrinx était significativement plus élevé après les décompressions primaires, par rapport aux opérations secondaires (85 et 72 %, respectivement dans la même série). Au cours de la première année postopératoire, des améliorations peuvent être anticipées pour tous les symptômes. L'effet le plus profond sera observé avec la douleur occipitale, qui s'améliore presque toujours après la chirurgie.

Les patients subissant une révision, présentaient généralement des déficits moteurs préopératoires plus sévères et des troubles de la marche, et ces déficits ne s'amélioraient que marginalement avec une décompression secondaire.

Toutes décompressions confondues du foramen magnum, 3 patients sur 4 de la série de J. Klekamp [390], considèrent que leur état s'est amélioré 3 mois après la chirurgie, alors qu'1 sur 5 ne rapporte aucun changement et 1 sur 20 présente une aggravation des symptômes

Globalement, les récides s'élevaient à 14 % dans les 5 ans et 15 % dans les 10 ans. Aucune différence significative n'a été observée entre les adultes et les enfants ou entre les patients avec et sans syringomyélie. Les taux de récidence étaient cependant significativement inférieurs pour les opérations primaires par rapport aux opérations de révision. Il est également intéressant de noter que les taux de récidence étaient significativement plus élevés après les décompressions avec dura plasties utilisant du matériel autologue, par rapport à celles utilisant des matériaux alloplastiques.

Lorsque l'on compare les résultats dans la littérature pour différents types de décompression du foramen magnum, il y a une fréquence plus faible de complications dans tous les types de procédures qui laissent intacte la couche interne de la dure-mère. Ceci, cependant, est contrebalancé par une fréquence plus faible de collapsus de la syrinx et une fréquence plus élevée de patients présentant une récidence des symptômes et/ou nécessitant une reprise chirurgicale.

Les deux plus grandes séries où la décompression était limitée à une ablation osseuse n'a pas fourni de tels chiffres [407], [409]. La plus grande série de rapports sur la décompression avec incisions de la couche durale externe a rapporté des taux de diminution de la syrinx compris entre 50 et 66 % [402], [414], [418].

Lorsqu'il s'agit d'ouvrir complètement la dure-mère, les séries recommandant une dura plastie

mais laissant à nouveau l'arachnoïde intact ne fournissent souvent pas de données sur les réductions de la syrinx [405], [407], [409], [419]. Des études rapportent des taux de réduction de syrinx de l'ordre de 50 à 60 % [413], [415], [420], [421], bien que certaines séries plus petites aient observé une réduction de syrinx chez tous leurs patients [410], [414], [422].

Des taux plus élevés d'améliorations postopératoires et de réductions de la syrinx ont été trouvés chez 34 patients recevant des dura plasties, contre 11 qui ont subi des incisions de la dure-mère externe [414].

Une étude comparant des décompressions impliquant une coagulation amygdalienne et une dura plastie, avec des décompressions confinées à l'incision de la couche durale externe, a trouvé de meilleurs résultats dans le premier groupe après un suivi moyen de 21 mois, tant en termes d'amélioration clinique que de réduction de la syrinx [423]. Cet aperçu suggère mais ne prouve pas que les taux de réduction postopératoire de la syrinx sont plus faibles après des décompressions qui n'ouvrent pas l'arachnoïde.

En ce qui concerne les taux de révisions postopératoires et de récives, une étude comparant les résultats de 56 patients subissant une décompression osseuse pure avec 64 patients recevant une dura plastie mais sans ouverture arachnoïdienne a conclu que le taux de révision était plus élevé dans le premier groupe (12,5 contre 3,1 %), bien que le document n'ait pas indiqué le temps de suivi [407]. Une étude similaire portant sur 82 patients a rapporté un taux de révision plus élevé après décompressions sans dura plastie, par rapport à ceux avec dura plastie (9,5 et 3,6 %, respectivement) [408]. Une méta-analyse de la littérature portant sur 582 patients est arrivée à la même conclusion [424].

Une étude des résultats chez les enfants a cependant conclu que la décompression avec incision de la couche durale externe donnait des résultats comparables à des formes de décompression avec une dura plastie, et évitait des taux de complications plus élevés [402]. Un rapport comparant les résultats de 16 décompressions osseuses avec 80 décompressions impliquant une dissection arachnoïdienne a noté un taux de récive plus faible après ouverture de la dure-mère et de l'arachnoïde (7,5 contre 25 % après les décompressions osseuses seules [355].

Certains chercheurs ont essayé d'adapter les étapes chirurgicales à chaque patient en fonction des résultats de l'échographie peropératoire :

- Une étude visant à évaluer l'effet des décompressions osseuses chez les enfants a noté des pulsations amygdaliennes et un espace sous-arachnoïdien suffisant dans 116 opérations, de sorte que la dure-mère n'a pas été ouverte. Une dura plastie a été réalisée sans ouvrir l'arachnoïde dans 140 autres cas. Suite à cette politique et à un suivi moyen de 27 mois, 15 % des enfants ont eu une

récidive légère ou modérée des symptômes, et 7 % ont eu une récurrence sévère des symptômes, nécessitant une reprise chirurgicale. Les analyses de Kaplan-Meier ont montré un taux de récurrence des céphalées de plus de 40 % et un taux de récurrence des symptômes du tronc cérébral et des nerfs crâniens de plus de 20 % dans les 80 mois suivant l'intervention. Une diminution de la syrinx a été détectée chez 62 % des patients [409].

- Un autre groupe a également modifié ses étapes opératoires en fonction des mesures peropératoires du débit de LCR par ultrasons et a constaté que la dissection de l'arachnoïde était nécessaire chez la majorité des patients [425].

- D'autres ont également utilisé les ultrasons pour établir une décompression adéquate après l'ablation osseuse, mais ont ensuite limité l'opération à la division de la couche durale externe chez une minorité de patients seulement, qui n'avaient pas de syrinx et où la hernie amygdalienne était légère, non atteindre C1.

En résumé, les données sur les résultats telles que publiées dans la littérature pour la réduction de la syrinx et les taux de reprise sont considérablement plus importants pour les décompressions limitées par rapport à celles avec ouverture arachnoïdienne et dura plastie.

La question de savoir si l'arachnoïde doit être ouverte ou non. Cependant, et à long terme, un taux de récurrence neurologique significativement plus élevé a été observé chez ces patients qui ont bénéficié d'une décompression osseuse avec ou sans ouverture de la dure mère, par rapport aux autres décompressions avec curage arachnoïdien

Jusqu'à présent, quelques études ont analysé l'influence des changements arachnoïdiens sur les symptômes cliniques et les résultats de la malformation de Chiari I. Certains auteurs commentent que les cicatrices arachnoïdiennes sévères sont un signe de pronostic défavorable à long terme [403], [426].

Cependant, il existe peu de données sur la fréquence des changements arachnoïdiens dans Chiari type 1 et encore moins d'informations sur leur signification :

- Une étude a trouvé des cicatrices arachnoïdiennes chez 6 des 14 patients sans syringomyélie et 19 des 51 patients atteints de syringomyélie, mais n'a fait aucune déclaration quant à savoir si cela a influencé le résultat clinique [427].

- Un autre a constaté que les patients atteints d'arachnoïdite présentaient des signes neurologiques plus graves avant la chirurgie et avaient un résultat postopératoire pire que les patients sans pathologie arachnoïdienne [403].

- Dans la série de J. Klekamp [390], des cicatrices arachnoïdiennes sévères ont été détectées dans 48 des 371 décompressions (13 %). Les cicatrices sévères étaient significativement plus fréquentes

dans les opérations secondaires que dans les procédures primaires (63 et 6 %, respectivement).

- Plus de données sont disponibles concernant la perméabilité du foramen de Magendie :

- Le foramen était obstrué chez 12 % des 500 patients pédiatriques traités chirurgicalement pour Chiari I [130]. Ce groupe a également souligné dans un article antérieur que de telles obstructions ne peuvent pas être détectées sans dissection arachnoïdienne [123].

Le foramen s'est avéré partiellement ou complètement obstrué dans une autre étude chez 14 enfants sur 105 [428].

- Dans une troisième étude, le foramen était obstrué chez 7,4 %, avec quelques cicatrices arachnoïdiennes à ce niveau [429].

- Dans la série de J. Klekamp [390], Magendie était obstruée chez 33 % des patients. Encore une fois, ce taux était significativement plus élevé en révision qu'en chirurgie primaire (65 et 28 %, respectivement).

Cependant il est important de noter que les cicatrices arachnoïdiennes sévères étaient associées à des déficits neurologiques préopératoires plus sévères, à une fréquence plus faible de réduction de la syrinx en postopératoire et à une fréquence plus élevée de détérioration neurologique à long terme [390].

Ces observations suggèrent que l'arachnoïde joue un rôle dans la physiopathologie des malformations de Chiari I au moins pour la formation et la résolution postopératoire de la syringomyélie mais aussi pour la fonction du tronc cérébral et de la moelle épinière indépendamment d'un syrinx. Les techniques de décompression qui ne traitent pas l'arachnoïde négligent une composante pertinente pour un nombre important de patients. On peut s'attendre à ce que les techniques qui traitent la pathologie arachnoïdienne soient associées à de meilleurs résultats à long terme.

Pour trancher cette question, une étude prospective comparant les résultats postopératoires des décompressions avec et sans curage arachnoïdien sera nécessaire.

Le taux de mortalité sont variables, allant de 0 à 10 % [430], [431], ce taux a tendance de diminuer grâce à l'imagerie moderne et les techniques de dissection microchirurgicale.

Une analyse comparative rigoureuse ne peut être envisagée du fait de la grande hétérogénéité des techniques utilisées et du petit nombre d'opérés par une même technique, ajouté au fait que la cause du décès est le plus souvent non précisée dans les publications.

Les dérivations de la cavité syringomyélique joueraient un rôle non négligeable dans la détérioration des patients [167], [255], [340] :

- Les aggravations neurologiques seraient dues à la myélotomie et / ou au traumatisme engendré

par le drain sur la paroi médullaire interne, ce sont surtout les drains en T et leur possible rotation qui entraîneraient le maximum de dommages.

- En plus de risque infectieux que constitue surtout la méningite.
- cependant, la complication la plus fréquente suite au drainage de la syrinx est représentée par l'obstruction secondaire du shunt et par son inefficacité dans les cas de syringomyélie cloisonnée.

La dérivation ventriculo-péritonéale paraît plus appropriée que la dérivation ventriculo-atriale qui peut aggraver la symptomatologie syringomyélique par augmentation de la pression veineuse dans le secteur rachidien suite à la ligature de la veine jugulaire interne [31]. Le risque infectieux n'est pas une complication rare dans ce type de chirurgie [432], aussi le dysfonctionnement de la valve par obstruction à l'écoulement du LCR (au niveau proximal ou distale de la valve) constitue un problème mécanique assez fréquent et se traduit cliniquement par des signes d'hypertension intra crânien [432]. Mais aussi on peut constater des cas d'hyper drainage, entraînant un hématome sous durale ou un « slit ventricle syndrome » qui se traduit cliniquement par des céphalées et des vomissements.

11 - ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Le suivi clinique, électro physiologique et radiologique tentera d'évaluer l'efficacité du geste opératoire, d'élucider les causes d'un éventuel échec et de poser l'indication d'un complément chirurgical comme le drainage des ventricules ou de la cavité après chirurgie première de la charnière.

Les potentiels évoqués somesthésiques et moteurs permettront de suivre l'état fonctionnel de la moelle épinière.

L'IRM joue un rôle important dans le suivi évolutif après chirurgie par l'appréciation de l'état morphologique de la syrinx et des lésions associées. Elle recherchera l'affaissement de la cavité et la restauration d'une circulation liquidienne normale au niveau de la charnière, appréciera une éventuelle accentuation de la descente des amygdales cérébelleuses suite à la décompression de la charnière et vérifiera l'état des ventricules (des hydrocéphalies secondaires ayant été signalées). Le devenir de la cavité et des lésions associées sera évalué 06 mois après l'intervention puis annuellement.

L'efficacité de l'intervention, sur le plan mécanique, suggérée par la mise en évidence d'une néo-grande citerne et d'un aspect arrondi des amygdales. Le meilleur test pronostic post-opératoire reste la normalisation des flux à la charnière et dans la syrinx visualisée par l'IRM de flux.

Il n'existe pas de parallélisme entre l'évolution clinique et la réduction de la taille du kyste. Le collapsus de la cavité n'est pas l'équivalent de l'arrêt de la maladie. Certains patients se sont même aggravés malgré la disparition de la cavité en IRM dans les semaines qui ont suivi l'intervention. Cependant, il est inhabituel qu'une amélioration clinique soit obtenue sans que l'IRM ne montre une réduction de la syrinx.

12 - CONCLUSION

La syringomyélie est secondaire à plusieurs causes, caractérisée par la présence d'une cavité anormale intramédullaire. Elle provoque des symptômes et des signes neurologiques typiques. De nombreux troubles et anomalies associés pouvant provoquer la syringomyélie ont été décrits, notamment la malformation de Chiari de type 1, les lésions traumatiques, et/ou inflammatoires et autres. Malgré la disponibilité des méthodes de diagnostic et des traitements chirurgicaux de la syringomyélie dans les pays développés, cette pathologie continue de présenter des problèmes médicaux et sociaux.

Plusieurs théories et hypothèses ont été décrites sans élucider distinctement sa réalité étiopathogénique à travers le temps.

Le gain considérable de développement technologique de l'imagerie (tel l'IRM de flux) reste insuffisant, la biologie moléculaire vient de rejoindre la partie, avec la découverte de l'AQUOPORINE dans le système nerveux depuis 2009. En plus de cette évolutivité en matière d'imagerie et de biologie moléculaire nous voyons arriver le soutien de la modalisation mathématique dans la recherche et l'investigation scientifique.

Il a été noté par certains auteurs, que la syringomyélie ancienne provoque la formation de gliose dans la paroi de la cavité et dans le cordon médullaire environnant, cette dernière peut entraîner une perte neurologique progressive même après disparition de la cavité syringomyélique.

La diminution du gradient de pression craniocérébrale permet de créer un nouvel équilibre de pression du LCR, permettant à la pression hydrostatique dans la syringomyélie de diminuer. Cela permet d'expliquer pourquoi la décompression du foramen magnum s'avère supérieure aux procédures de dérivation, cette dernière diminue le volume du syrinx mais pas nécessairement la pression interne.

Les méthodes chirurgicales proposées par différents auteurs ont été basées sur les théories pathogéniques multiples, nécessitant une cohérence entre les deux.

Il est impossible de trouver un consensus sur la manière de la prise en charge, vu la multiplicité des théories pathogéniques. Le but de la chirurgie reste de soulager la symptomatologie clinique voir radiologique, sans avoir des dégâts neurologiques.

Le pronostic dépend de l'état clinique initial du patient, ce qui motive un diagnostic et une prise en charge précoce afin d'améliorer la symptomatologie. Tous les auteurs préconisent un suivi clinique et radiologique à long terme, même si l'amélioration a été constatée sur les deux plans.

II. PARTIE PRATIQUE

1 - ANALYSE BIBLIOGRAPHIQUE ET ARGUMENTAIRE :

La syringomyélie est une maladie rare caractérisée par la formation anormale d'une cavité à l'intérieur de la moelle épinière, appelées syrinx. Le diagnostic est difficile et souvent tardif en raison de l'absence de signes cliniques spécifiques.

La syringomyélie est la conséquence d'une perturbation de la circulation et de la pression du liquide céphalo-rachidien. Plusieurs théories pathogéniques ont essayé d'expliquer les mécanismes à l'origine de cette maladie.

Une fois reconnue, la cavité syringomyélique et les malformations associées posent le problème de la prise en charge chirurgicale et par conséquent du pronostic fonctionnel.

En effet la littérature n'est pas univoque concernant le traitement, car il n'y a pas de recommandation concernant la gestion de cette maladie.

Plusieurs questions sont posées.

1. Faut-il ne traiter que la malformation de la charnière en cas de syringomyélie foraminale ? et comment ?
2. Faut-il réaliser un geste sur la cavité kystique en cas d'échec ? Et comment ?
3. Quelle option thérapeutique doit-on préconiser en cas d'hydrocéphalie associée ?
4. Quelle option thérapeutique doit-on préconiser en cas d'une syringomyélie post infectieuse, post traumatique ou en absence de malformation de la charnière ?

2- OBJECTIFS :

2.1 Objectif principal :

- Décrire les différentes techniques chirurgicales utilisées dans la prise en charge de la syringomyélie et les adapter en fonction de l'étiologie ; malformative, traumatique et infectieuse. Les différentes techniques utilisées sont : Décompression de la charnière avec ou sans plastie durale, une résection sous piale des amygdales cérébelleuses, une dérivation ventriculo- péritonéale et une dérivation kysto-sous arachnoïdienne etc...).

2.2 Objectifs secondaires :

- Établir les éléments cliniques et radiologiques pour le diagnostic précoce d'une syringomyélie.
- Définir une stratégie adaptée à chaque patient.
- Montrer l'intérêt de l'IRM de flux ainsi que l'utilisation de l'échographie per-opératoire dans l'évaluation du succès de la décompression du foramen magnum.
- Déterminer les facteurs contribuant à l'amélioration du pronostic des patients opérés pour une syringomyélie

3- PATIENTS ET MÉTHODES

3.1 Type, lieu et période d'étude

C'est une étude prospective, longitudinale, monocentrique, descriptive type thérapeutique qui a porté sur les patients présentant une syringomyélie malformative, traumatique ou infectieuse, dans le service de neurochirurgie à l'EHS de neurochirurgie CHERCHELL, étalée sur une période de trois ans, allant de 2019 à 2023.

Dans cette série, nous avons colligé 33 patients qui ont bénéficié de différentes techniques chirurgicales.

3.2 Population d'études et critères d'inclusion :

- Tout patient présentant une forme douloureuse et invalidante, symptomatique ou à progression rapide.
- Tout patient présentant une syringomyélie secondaire à une malformation de la charnière, à une infection ou à un traumatisme.

3.2.1 Critères de non inclusion :

Les syringomyélies secondaires à des tumeurs intra-médullaires ou à une dysraphie médullaire.

3.2.2 Critères d'exclusion :

Les patients qui ont présenté une syringomyélie asymptomatique (découverte fortuite) qui a nécessité une surveillance.

3.2.3 Critère de jugement :

Diminution et régression des signes cliniques et radiologiques de la syringomyélie après la cure chirurgicale.

3.3 L'analyse statistique

Elle a été réalisée à l'aide du logiciel d'IBM SPSS Statistiques pour Windows, version 26.0 (IBM Corp., Armonk, NY).

Nous avons calculé les moyennes et les écarts types pour les variables continues, ainsi que les fréquences et les pourcentages pour les variables catégorielles.

Les résultats étaient considérés comme statistiquement significatif pour un $p < 0,05$.

3.4 Déroulement de l'étude :

Nous avons élaboré un protocole pour cette série et qui a comporté les étapes suivantes :

- Le thème de cette thèse a été choisi à la fin de l'année 2019. Notre étude a porté sur la place de la chirurgie dans la prise en charge des syringomyélies malformatives, infectieuse et post-traumatique. Les syringomyélies secondaires à une dysraphie médullaire ou tumorales ont été exclues de l'étude.
- Le recueil des données des malades a été réalisé au niveau de service de neurochirurgie de Cherchell sur un dossier établi pour l'étude.
- Tous les patients ont bénéficié d'une IRM cérébro-médullaire avec étude de flux au niveau de la jonction et d'une étude électrophysiologique.
- Entre 2019 et 2023, 33 patients ont été opérés pour différents types de syringomyélies.
- Plusieurs techniques chirurgicales ont été réalisées chez nos malades et la durée de l'intervention était en fonction de la technique réalisée. Les patients de cette étude ont nécessité une hospitalisation post opératoire de 3 à 4 jours.

4 - RÉSULTATS

Le nombre de malades présentant une syringomyélie a été de 38.

5 patients ont été exclu car ils sont pauci symptomatiques voire asymptomatiques.

Au final 33 patients ont été retenus grâce aux critères cliniques, radiologiques et électrophysiologiques. Ces données sont illustrées dans la figure 121.

4.1 Schéma d'étude

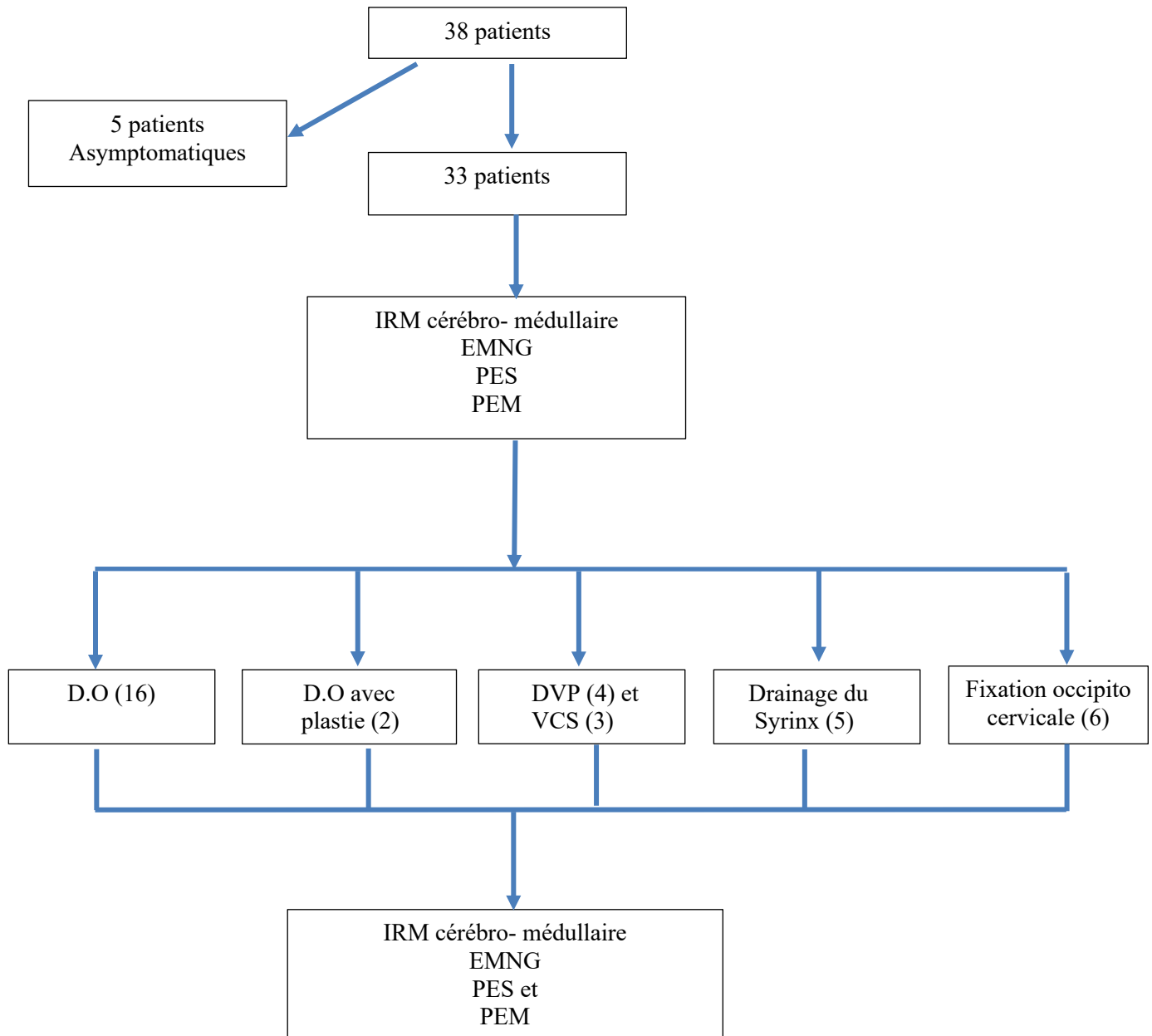


Figure 121. Schéma d'étude
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

D.O : décompression osseuse, VCS : ventriculocysternostomie, DVP : drainage ventriculo-péritonéale

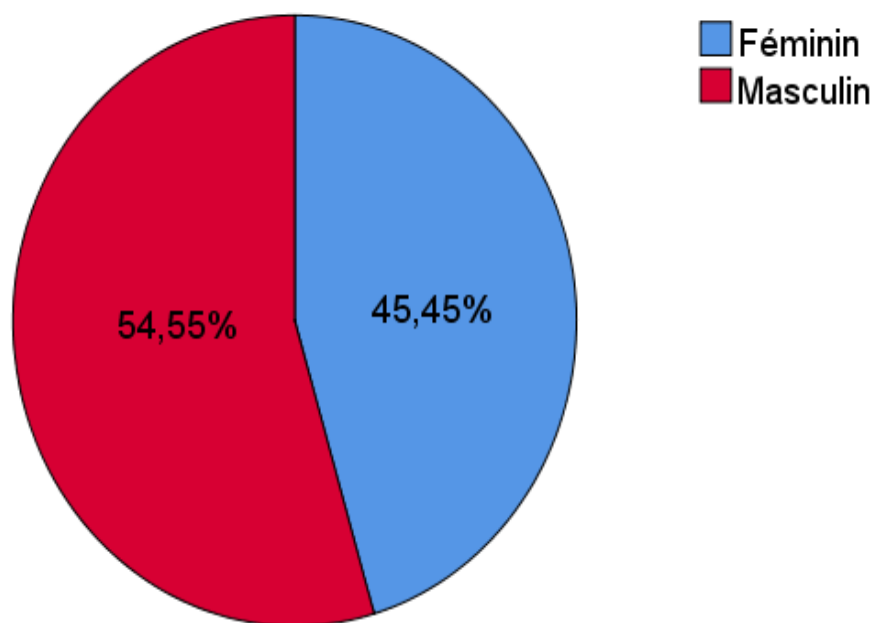
4.2 Facteurs épidémiologiques

4.2.1 Répartition des patients en fonction du Sexe :

Nous avons recueilli dans cette série 18 hommes et 15 femmes ($p = 0,728$), ainsi nous avons noté une légère prédominance masculine. Le Sexe/Ratio (H/F) était de 1.20 (diagramme 1) (tableau 7)

**Tableau 7 : Répartition des patients en fonction du sexe
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Sexe	N° de patients	Pourcentage (%)
Homme	18	54,54
Femme	15	45,45



**Diagramme 1. Répartition des patients en fonction du Sexe
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

4.2.2 Répartition des patients en fonction de l'Age

Dans l'ensemble de cette cohorte, la moyenne d'âge était $39,88 \pm 14,28$ années.

Nous avons divisé notre série en classes d'âge, (0 – 15 ans), (16 – 30 ans), (31 – 45ans), (46 – 60 ans) et supérieur à 60 ans (tableau 8)..

La syringomyélie a touché fréquemment la tranche d'âge des 46 -60 ans (diagramme 2).

Pour le sexe masculin, la moyenne d'âge était de $42,61 \pm 15,25$ et la tranche d'âge la plus touchée était celle des 46 -60 ans (diagramme 3).

Pour le sexe féminin la moyenne d'âge était de $36,60 \pm 12,74$ et la tranche d'âge la plus touchée était celle des 31 - 45 ans (diagramme 3).

**Tableau 8. Répartition des patients en fonction de l'âge
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Age (ans)	N° de patients	Pourcentage (%)
0-15	1	3%
16-30	9	27,27%
31-45	10	30,3%
46-60	11	33,33%
Plus de 60	2	6,06%

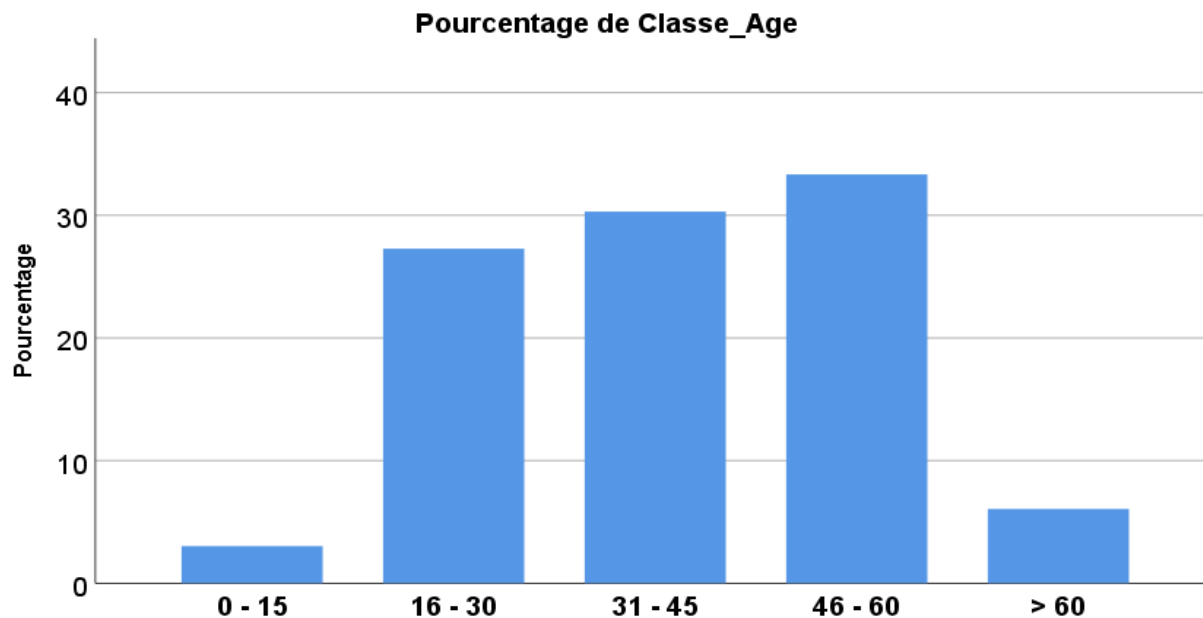


Diagramme 2. Répartition en fonction des classes d'âge
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

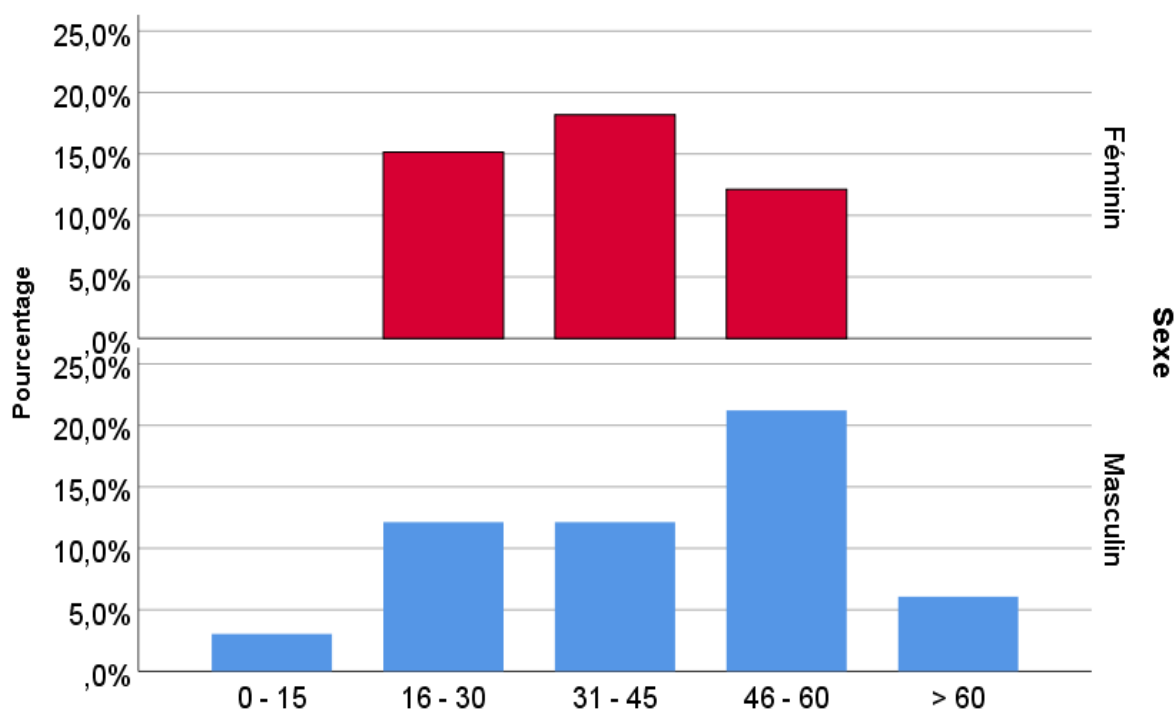
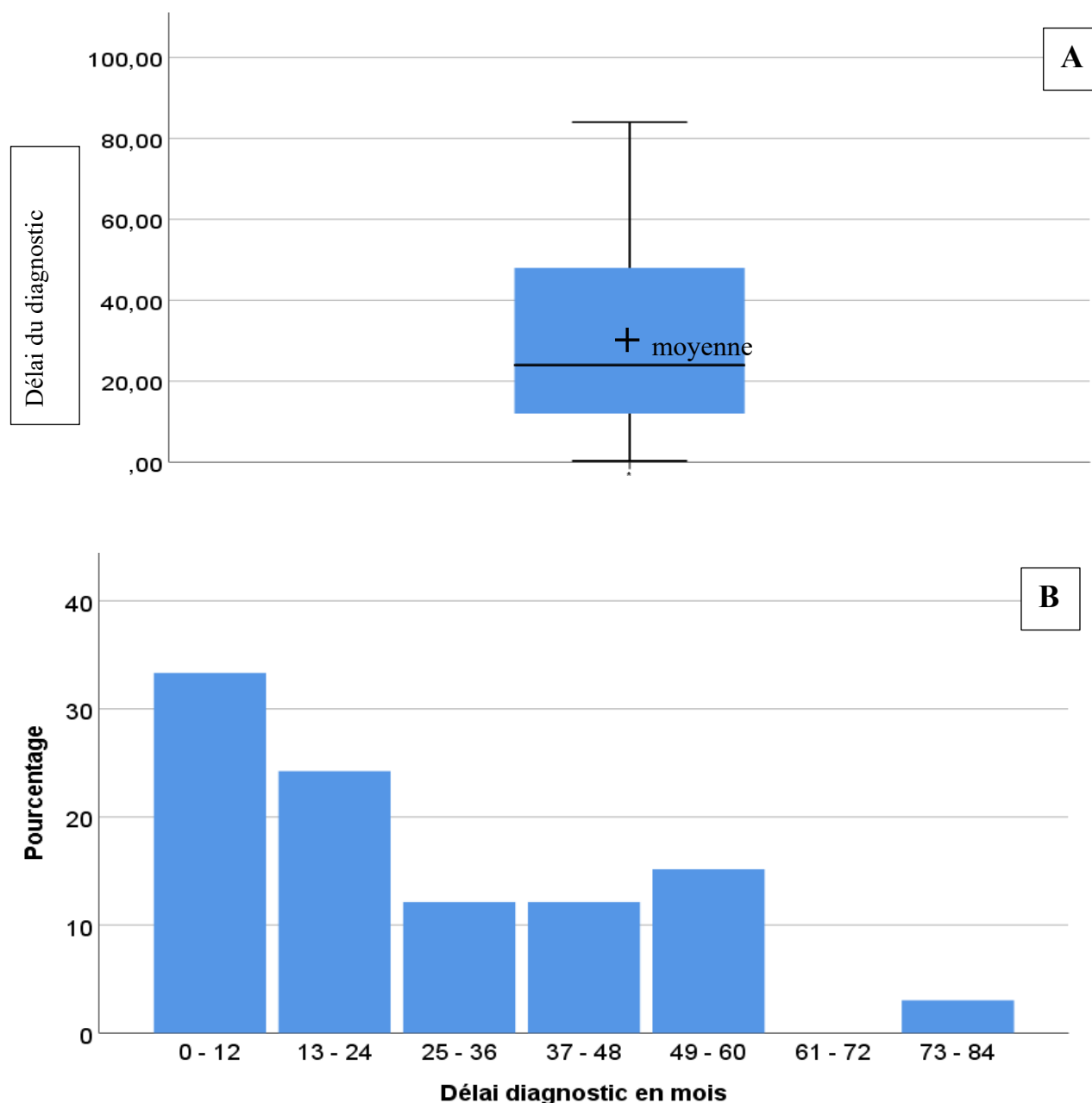


Diagramme 3. Classes d'âge en fonction du sexe
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

4.3 Délai du Diagnostic de la syringomyélie :

Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes de la maladie et le diagnostic de la syringomyélie a été de 30,34 mois avec des extrêmes allant de moins d'une semaine (patiente ayant présentée une hydrocéphalie aigue inaugurale) à 13 ans (diagramme 4), avec un délai médian de 24 mois.



4.4 Les manifestations cliniques :

4.4.1 Les antécédents :

La présence de cicatrices de brûlure indique une pathologie centromédullaire. Dans notre série, nous avons constaté que plus de 40 % des patients présentaient des cicatrices de brûlure ignorées par le patient (diagramme 5), (tableau 9).

Tableau 9. Antécédents
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Antécédents	N° de patients	Pourcentage (%)
Antécédent de brûlure	09	42,9
Antécédents de compression médullaire	03	14,3
Antécédant de malformation congénitale	02	9,09
Antécédant de scoliose	07	33,3

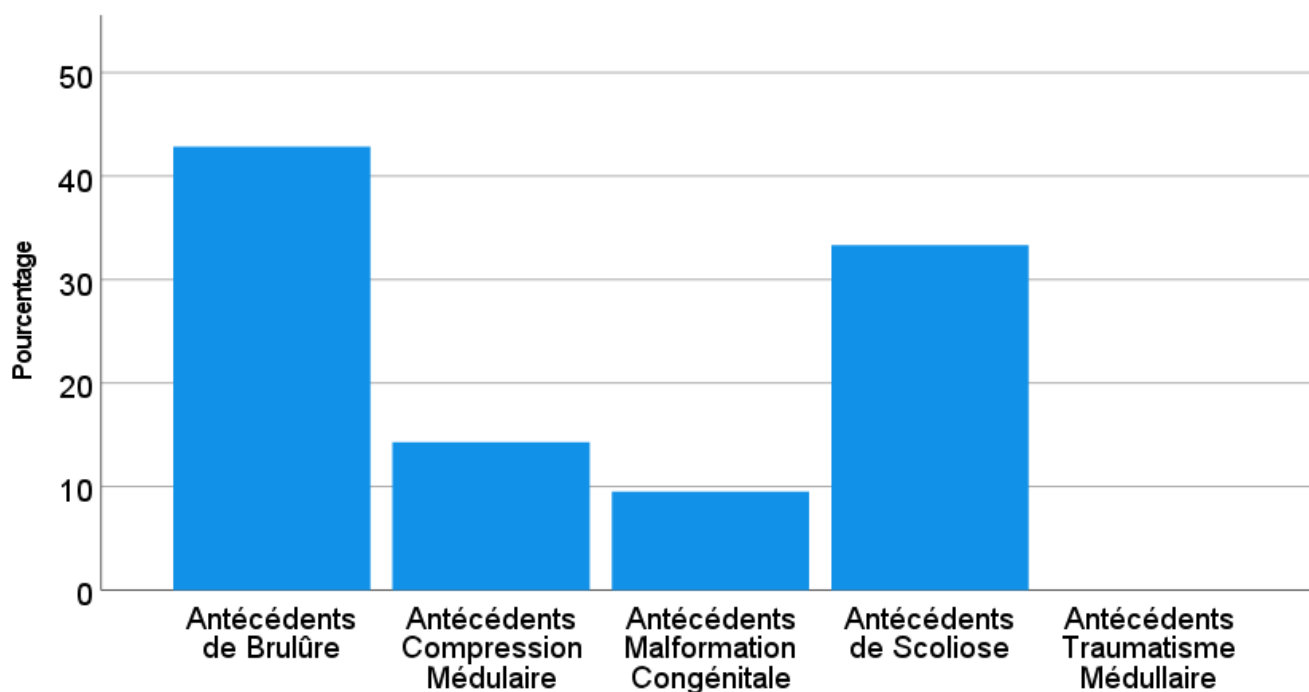


Diagramme 5. Antécédents
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

4.4.2 Symptomatologie révélatrice :

La syringomyélie était révélée par plusieurs symptômes, à leurs tête la douleur (céphalées, cervicalgies et névralgie), suivi par les troubles sensitifs puis les troubles moteurs.

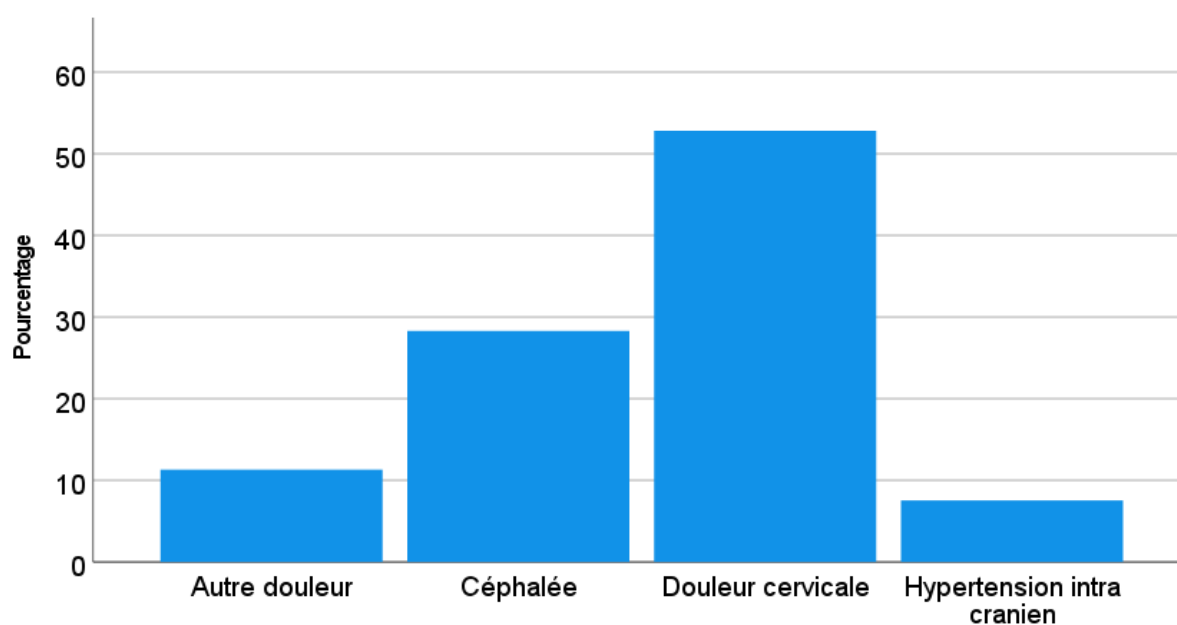
*** Douleur :**

La douleur (céphalées isolées, cervicalgies et/ou les névralgies cervico-brachiale et autres) apparaît comme le mode de révélation le plus fréquent retrouvé chez 45,5% des patients de notre série. Les cervicalgies et/ou les névralgies cervico-brachiale, retrouvées chez 52,8% des patients, sont mal systématisées, intense, mal tolérées et parfois accompagnées de torticolis. Les céphalées isolées ont été observés chez 28,3% des patients.

Dans certains cas, la symptomatologie était banale à type de décharges électriques ou en éclair. Elles étaient le plus souvent rattachées à une arthrose cervicale. L'HTIC a représenté 7,5 % des signes révélateurs de syringomyélie (diagramme 6) et (tableau 10).

**Tableau 10. La Symptomatologie révélatrice : La douleur
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)**

Symptomatologie révélatrice Douleur	N° de patients	Pourcentage (%)
Céphalée isolée	15	28,3
Douleur cervicale	28	52,8
HTIC	4	7,5
Autre douleur	6	11,3



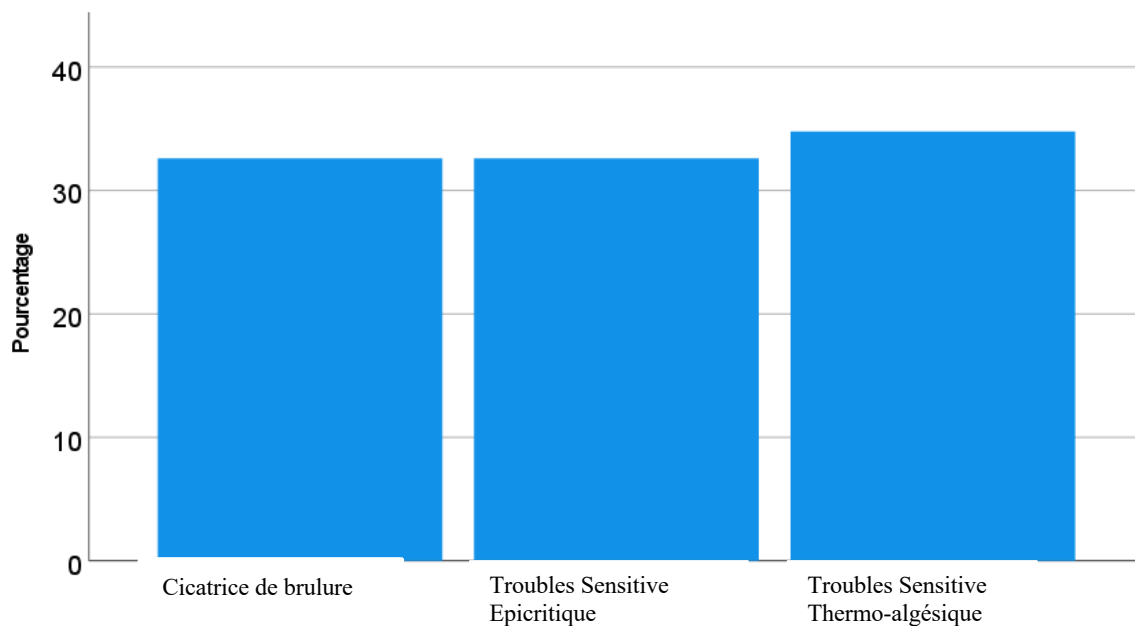
**Diagramme 6. La Symptomatologie révélatrice : La douleur
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

*** Les troubles sensitifs :**

La dissociation thermo-algésique était le signe révélateur le plus fréquent dans cette série. Les perturbations de la sensibilité ont été le signe de découverte de la syringomyélie chez 34,69 % des patients. 32,6 %, des patients ont décrit la sensation de brûlure qui était souvent sous-estimée et passée inaperçue (diagramme 7) et (tableau 11).

**Tableau 11. La symptomatologie révélatrice: les troubles sensitives
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Symptomatologie révélatrice Troubles sensitives	N° de patients	Pourcentage (%)
Dissociation thermo-algique	16	34,8
Trouble de la sensibilité épicrotique	15	32,6
Sensation de brûlure	15	32,6



**Diagramme 7. La symptomatologie révélatrice: les troubles sensitives
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

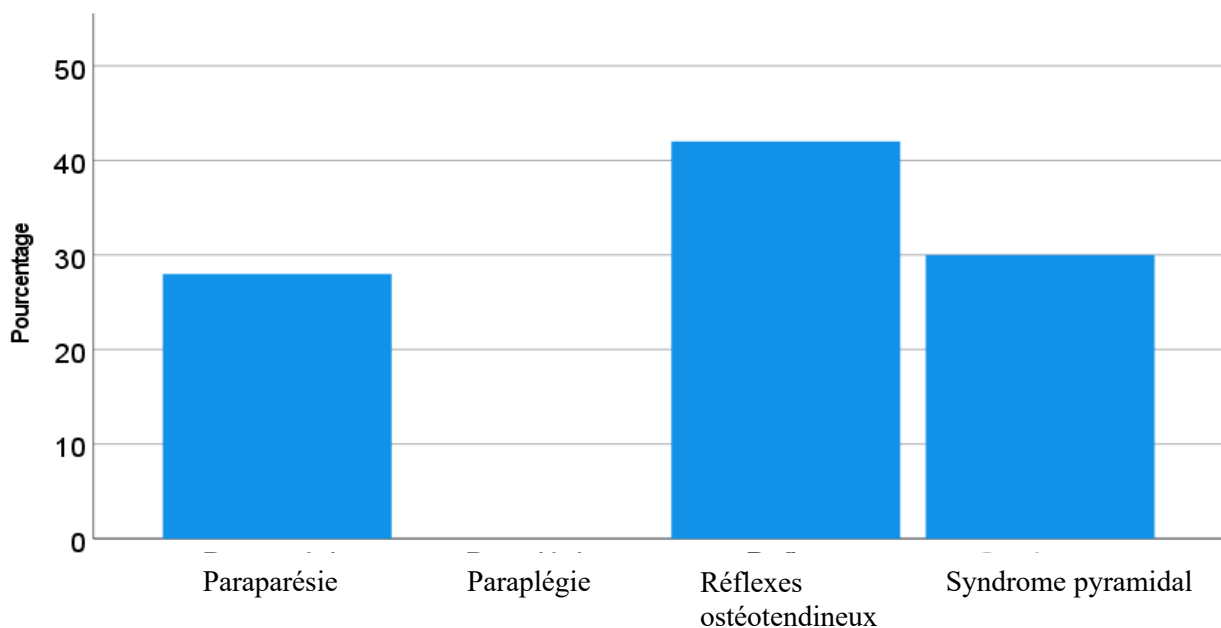
*** Les troubles moteurs :**

Les troubles moteurs ont été retrouvés chez 60,6 %, des patients dès le début de la maladie. En effet les malades avaient souvent des difficultés dans l'exécution de certains mouvements fins, une gêne à la préhension des objets ou une maladresse de la main.

On a constaté une perturbation des réflexes ostéotendineux chez 42%, alors que le déficit moteur (tétraparésie plus marquée au membre supérieur ou paraparésie) et le syndrome pyramidal ont été observés respectivement chez 28 % et 30% (diagramme 8) et (tableau 12).

**Tableau 12. Symptomatologie révélatrice: les troubles moteurs
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Symptomatologie révélatrice Trouble moteur	N° de patients	Pourcentage (%)
Déficit moteur :	14	28,00
- Paraparésie :	4	8,00
- Tétraparésie :	10	20,00
Atteinte des réflexes ostéotendineux	21	42,00
Syndrome pyramidal	15	30,00



**Diagramme 8. Symptomatologie révélatrice: les troubles moteurs
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

*** Autres signes cliniques révélateurs :**

Les troubles de la marche ont été retrouvés chez 9,1% des malades. Ils sont dus le plus souvent à des attitudes raides et/ou des sensations d'engourdissements, de lourdeur et de faiblesse des membres inférieurs.

Chez 27,3%, dont 2 patients qui avaient moins de 20 ans, la scoliose ou l'attitude scoliotique ont été banalisées pendant très longtemps sans aucune recherche étiologique. L'installation et l'aggravation des signes neurologiques a été l'occasion de l'exploration de la moelle et de la découverte et l'identification de la syringomyélie.

Les troubles de la déglutition, par atteinte des nerfs mixtes, présents chez 9,1% ont entraîné un retard de diagnostic et ont été pris en charge initialement comme des pathologies de la sphère ORL (tableau 13).

Des troubles cognitifs (troubles de la mémoire et l'attention) ont été observés chez 6% des malades.

**Tableau 13. Autres signes cliniques révélateurs
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Autres signe clinique révélatrice	N° de patients	Pourcentage (%)
Atteinte des nerfs mixtes	03	9,1
Macrocranie	02	6,06
Scoliose	09	27,3
Troubles cognitifs (Troubles de la mémoire et l'attention)	02	6,06
Trouble de la marche	03	9,1

4.5 Données de l'examen clinique :

On distingue plusieurs types de syringomyélie qui sont en fonction de l'étiologie.

La forme clinique la plus fréquente de syringomyélie est souvent associée à la présence d'une ectopie amygdalienne cérébelleuse, appelée malformation de Chiari.

Elle peut être secondaire à d'autres malformation nerveuse ou osseuse de la jonction cranio-cervicale.

Le deuxième type de syringomyélie est appelé syringomyélie spinale primaire. Dans ce type, l'obstruction partielle des canaux sous-arachnoïdiens se limite exclusivement au canal rachidien. Les causes les plus fréquemment observées sont les traumatismes, les cicatrices inflammatoires des leptoméninges.

L'examen clinique va rechercher une symptomatologie spinale, de la fosse cérébrale postérieure et celle d'une hydrocéphalie (tableau 14) :

A/ Symptomatologie spinale : c'est les signes cliniques qui traduisent une atteinte médullaire suite à la syrinx :

- **Les troubles sensitives : La dissociation thermo-algésique :** retrouvée dans 48,50 % des cas, est caractérisée par une abolition de la sensibilité thermique et algique et conservation de la sensibilité tactile et profonde (*fig.122*).
- **les troubles trophiques :** observé chez 33,30 % des patients et siégeant au niveau des mains. Il s'agit le plus souvent de peau sèche et rugueuse. Des cicatrices colloïdes suite à des brûlures non ressenties ont été observées chez 6,06 % des patients.



Figure 122. Cicatrice de brûlure
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

- **Amyotrophie** : Elle était retrouvée chez 63,60% des patients avec une prédominance distale, touchant aussi bien la loge thénar qu'hypothenar (*fig.123*).

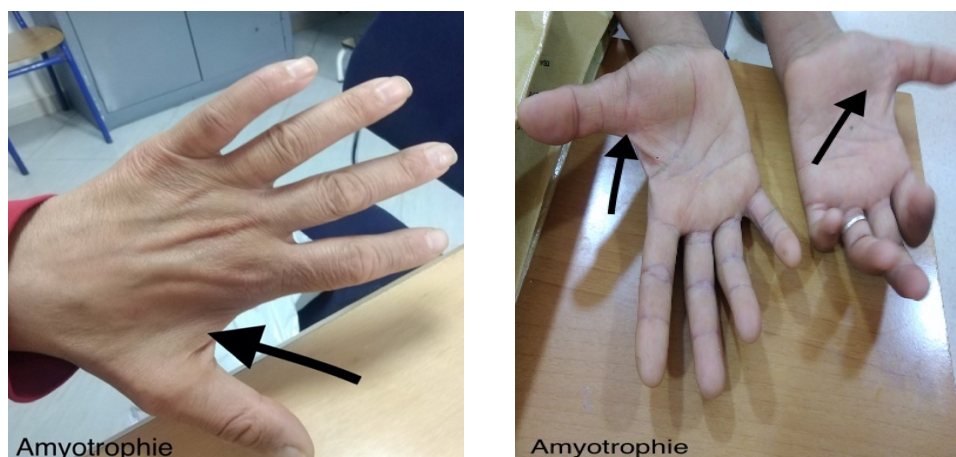


Figure 123. Amyotrophie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

- **Les troubles moteurs** : Ils sont fréquents associés à l'amyotrophie. En effet 60,60% des malades avaient une difficulté dans l'exécution des mouvements fins alors que pour 17% d'entre eux la force musculaire était diminuée entraînant des fasciculations et une hypotonie.

- **La perturbation des réflexes ostéotendineux** : Elle était retrouvée chez 63,60% de nos patients. Aux membres supérieurs les réflexes du bicipital et du stylo-radial étaient diminués. Aux membres inférieurs, on a noté une exagération du reflexe rotulien avec un Babinski bilatéral.

- **Les déformations rachidiennes** : Les troubles de la statique rachidienne type scoliose ont été retrouvés chez 27,3 % de nos patients.

- **Autres signes cliniques** :

- Un syndrome pyramidal était présent chez 15% de nos malades associés à un déficit moteur allant d'une tétra parésie spastique (4 patients) à une para parésie chez une patiente.
- Une hypertonie spastique avec diminution de la force musculaire entraînant une fatigabilité à la marche.

B/ Symptomatologie de la fosse cérébrale postérieure (ou du trou occipital) :

Les signes cliniques rencontrés sont le témoin de la compression de la jonction crano-cervicale secondaire à une malformation nerveuse type Chiari (75,8%) ou osseuse type impression basilaire (15,2%). L'atteinte des nerfs mixtes dominée par des troubles de la déglutition a été constatée

chez 9,1%.

Le syndrome cérébelleux, avec trouble de l'équilibre, secondaire à la malformation de la charnière cranio-rachidienne, était présent chez 9,1% des patients.

C/ Symptomatologie en relation avec une hydrocéphalie :

Nous avons colligé l'association hydrocéphalie - Chiari et syringomyélie chez 21,2% des patients (7 patients). La symptomatologie était en rapport avec l'hypertension intracrânienne. Les signes rencontrés étaient les céphalées, la diminution de l'acuité visuelle avec un fond d'œil perturbé (4 patients (12,12 %))

Les troubles de comportements, les troubles de la marche et la macrocranie étaient successivement de 6,06%, de 9,1% et de 12,12%.

**Tableau 14. Tableau récapitulatif des différents signes cliniques
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Examen clinique	Nombre de malades (n)	Pourcentage (%)
<u>Symptomatologie spinale</u>		
Douleur/céphalée	15	45,5
Dissociation thermo-algésique	16	48,50
Amyotrophie	21	63,60
Trouble trophique	11	33,30
Troubles moteurs	20	60,60
Perturbation des réflexes ostéotendineux	21	63,60
Déformation rachidienne	7	21,20
Autres signes cliniques	30	90,90
<u>Symptomatologie de la fosse cérébrale postérieure</u>		
Une atteinte des nerfs mixtes	3	9,1
Un syndrome cérébelleux	3	9,1
<u>Symptomatologie en relation avec une hydrocéphalie</u>		
Signes cliniques d'hypertension intracrânienne	4	12,12
Trouble de la marche	3	9,1
Une macrocranie	4	12,12
Trouble de comportement	2	6,06

4.6 Données de l'imagerie :

Tous nos patients ont été exploré par une IRM cérébro-médullaire. Cette exploration permet de préciser l'étendue de la cavité et rechercher une autre malformation cérébrale associée. La tomodensitométrie a été réalisée chez les patients qui ont une anomalie osseuse suspectée.

4.6.1 Les anomalies osseuses :

Les radiographies standard et surtout la tomodensitométrie restent un examen fiable dans l'exploration des malformations osseuses de la charnière occipito-cervicale et du rachis. Nous avons pratiqué une tomodensitométrie chez tous nos patients.

Les anomalies osseuses observé dans notre série sont (tableau 15) :

- L'impression basilaire a été observée chez 15,2 % des patients (*fig.124*) (*fig.125*).
- 27,3 % des patients avaient une scoliose. Cette dernière était dorsale chez 4 d'entre eux et dorsolombaire chez les 2 autres.
- Les autres malformations osseuses à savoir platy-basie, occipitalisation de l'atlas, les anomalies vertébrales et les luxations C1-C2 isolées, n'ont pas été observées.

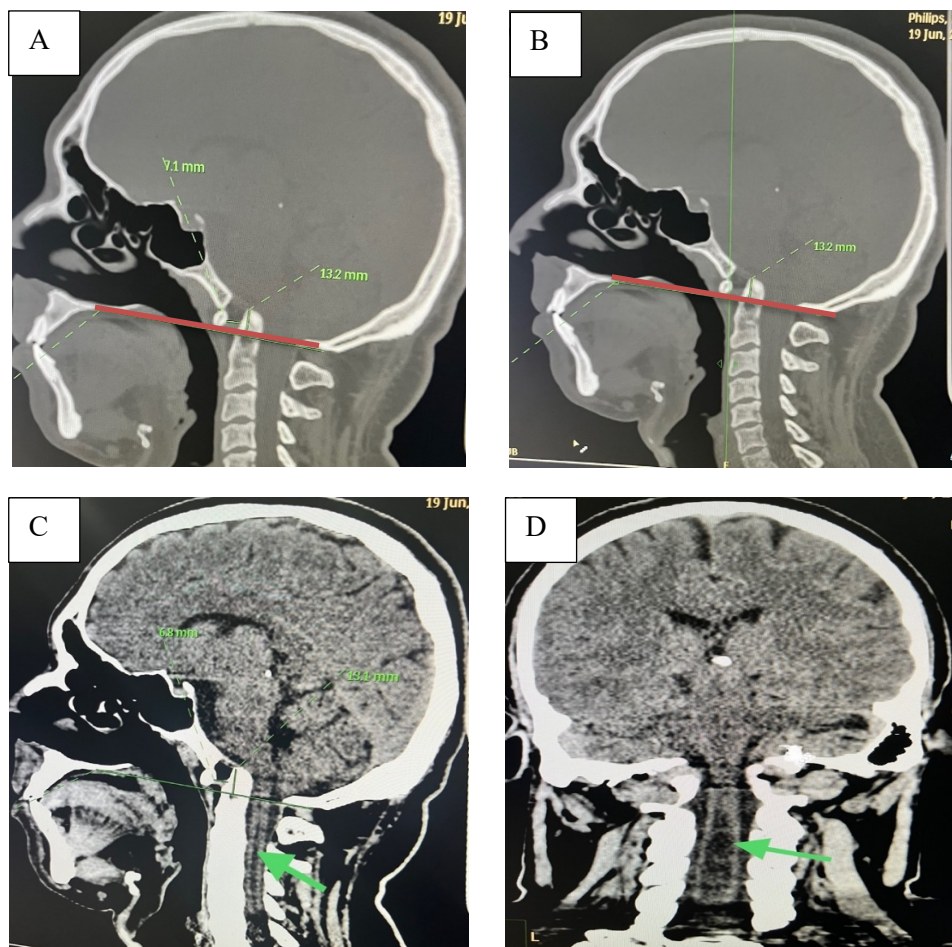


Figure 124. TDM cérébrale mettant en évidence une impression basilaire avec une luxation C1-C2 associé à une Chiari et une syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(A) et (B) TDM cérébrale en fenêtre osseuse mis en évidence une impression basilaire
(C) et (D) TDM cérébrale en fenêtre parenchymateuse mettant en évidence une cavité syringomyélique (flèche vert)

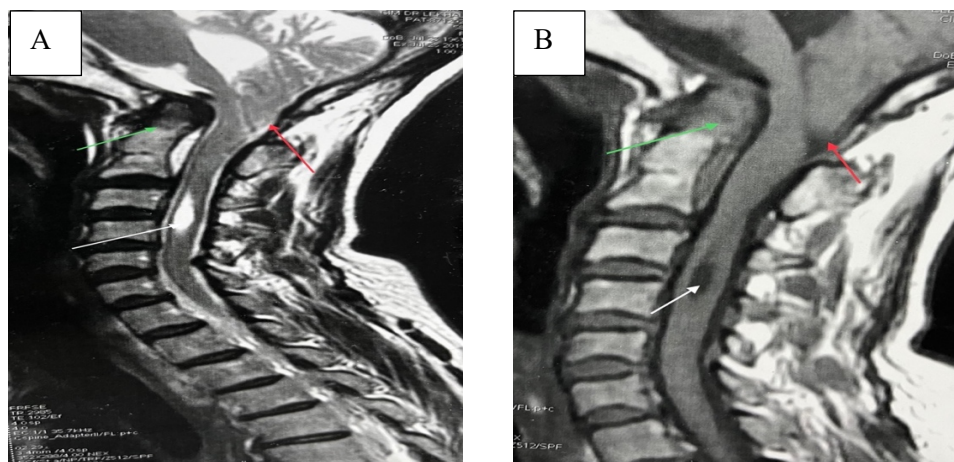


Figure 125. IRM cérébro-médullaire mettre en évidence une syringomyélie secondaire à une impression basilaire et une malformation de Chiari (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(A) IRM en séquence T2, (B) IRM en séquence T1

Flèche blanche : syrinx, flèche rouge : malformation de Chiari, flèche verte : impression basilaire.

4.6.2 Les malformations nerveuses

L'exploration des structures nerveuses et de la cavité syringomyélique a été réalisée par IRM chez tous nos patients, avec une étude de flux et de vélocimétrie.

Les malformations nerveuses sont dominées par la malformation de Chiari type 1 (type A) (78,8 %) (*fig.126*), 1 patient avait présenté un kyste arachnoïdien de la fosse cérébral postérieur (tableau 8).

Dans notre série, nous n'avons pas retrouvé les malformations de Chiari type II et les malformations de dandy Walker.

7,5 % des patients ont présenté dans un tableau d'hypertension intracrânienne (céphalées et fond d'œil pathologique) et l'exploration radiologique (TDM et IRM cérébrale) a montré une hydrocéphalie (*fig.142*).

L'hydrocéphalie a été découverte pendant l'exploration cérébral chez 2 patients (6,06%), présentant une syringomyélie foraminale. Ces 2 patients n'avaient pas de signes cliniques d'hypertension intracrânienne (*fig.127*).

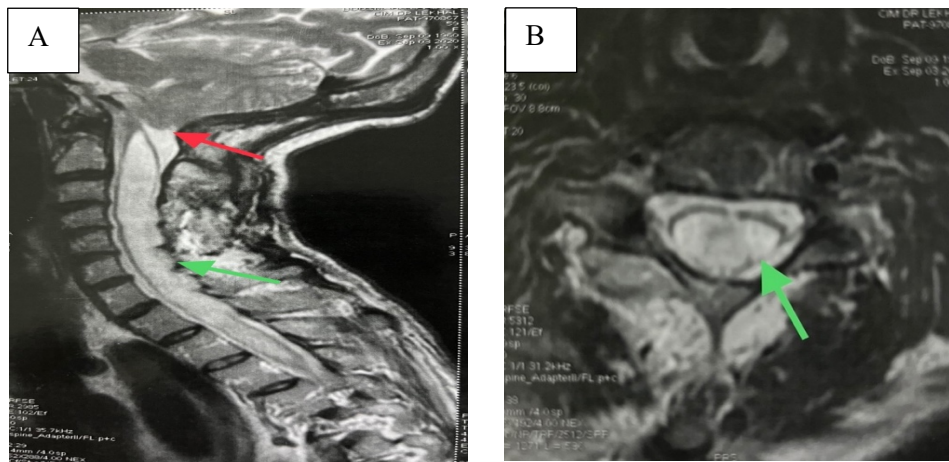


Figure 126. Chiari type I avec syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)
 (A) IRM en coupe sagittale T2 et axiale (B) mettant en évidence syrinx sur Chiari type I
 Flèche rouge : ptose des amygdales, flèche verte : cavité syringomyélique

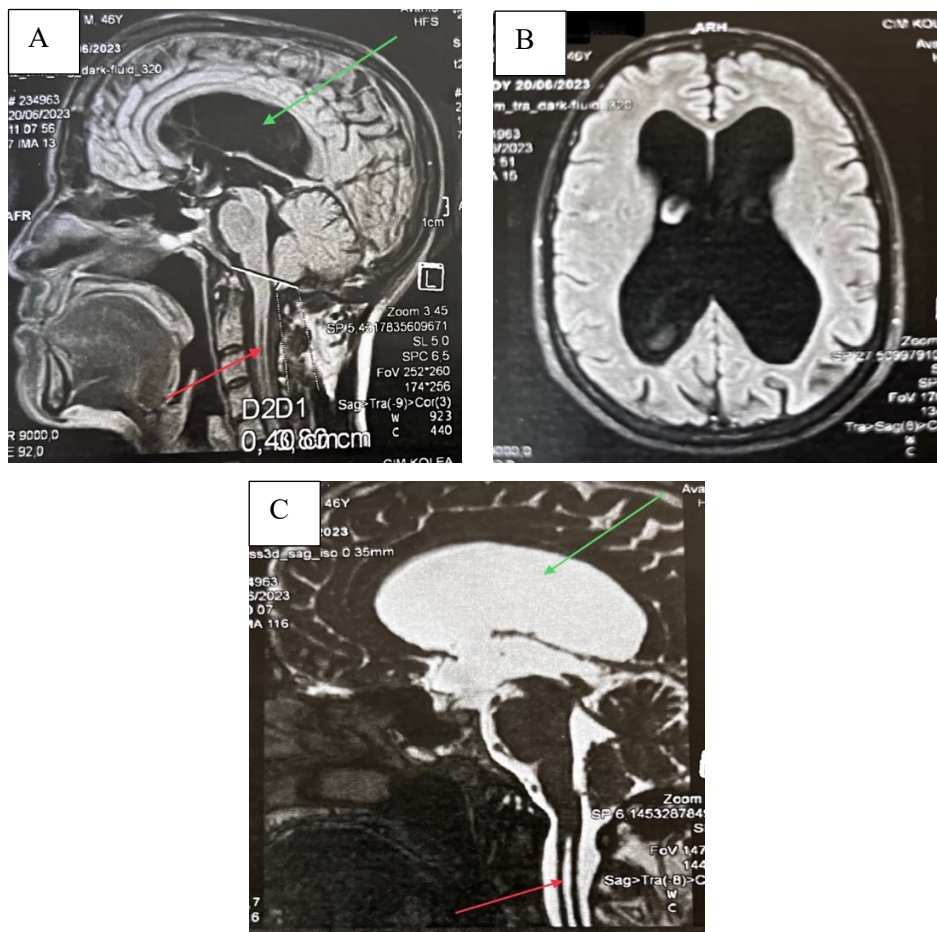


Figure 127. IRM cérébrale mettant en évidence association hydrocéphalie-Chiari-Syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)
 (A) Coupe sagittale T1, (B) coupe axiale T2 et (C) coupe sagittale T2
 Flèche rouge : syrinx, flèche verte : hydrocéphalie

**Tableau 15. Tableau récapitulatif des différentes étiologies
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchel/ 2019 - 2023)**

Étiologies	Nombre de malade	Pourcentage
Impression basilaire	5	15,2
Malformation de Chiari	26	78,8
Hydrocéphale	7	24,2
Infectieuse	3	9,09
Kyste arachnoïdien	1	3,03
Scoliose	9	27,3
Traumatique	0	0,0

4.6.3 La cavité syringomyélique :

Nous allons décrire la cavité syringomyélique par son siège, et son étendue.

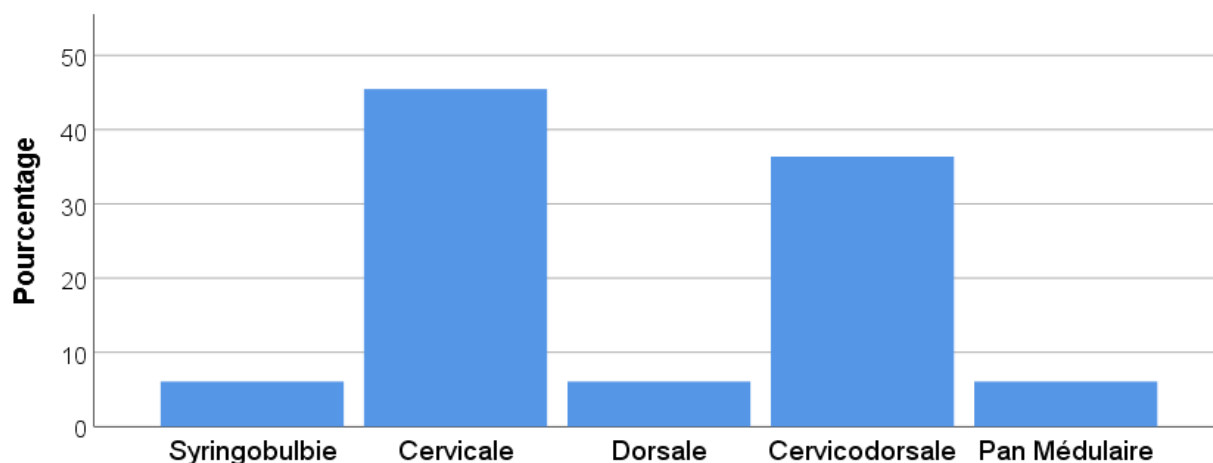
- **Siège :**

Le siège préférentiel de la syrinx a été la région cervicale (45,5 %), dans 6,1 % des cas elle s'étendait à toute la moelle (*fig. 143*), (*fig.144*) et 6,1% ont présenté une extension vers le bulbe (diagramme 9) et (tableau 16).

Chez 2 patients la cavité était cloisonnée avec un aspect de plusieurs petits compartiments séparés par des septums.

**Tableau 16. Les différentes localisation de la syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Les différentes localisations de la syringomyélie	N° de patients	Pourcentage (%)
Syringobulbie	02	6,1
Cervicale	15	45,5
Cervico-dorsale	12	36,4
Dorsale	02	6,1
Pan-médullaire	02	6,1



**Diagramme 9. Les différentes localisation de la syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

- **Étendue :**

En coupes transversales, la syrinx était étendue aux cornes dans plus de 80% des cas, alors que la moelle était collabée et atrophiée dans 70% des cas comme le montre le tableau 17 et la figure 128 et 129.

**Tableau 17. Diamètre de la syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Diamètre de la syringomyélie	N° de patients	Pourcentage (%)
Syrinx étendue aux cornes	26	80 %
Moelle collabée et atrophiée	23	70 %

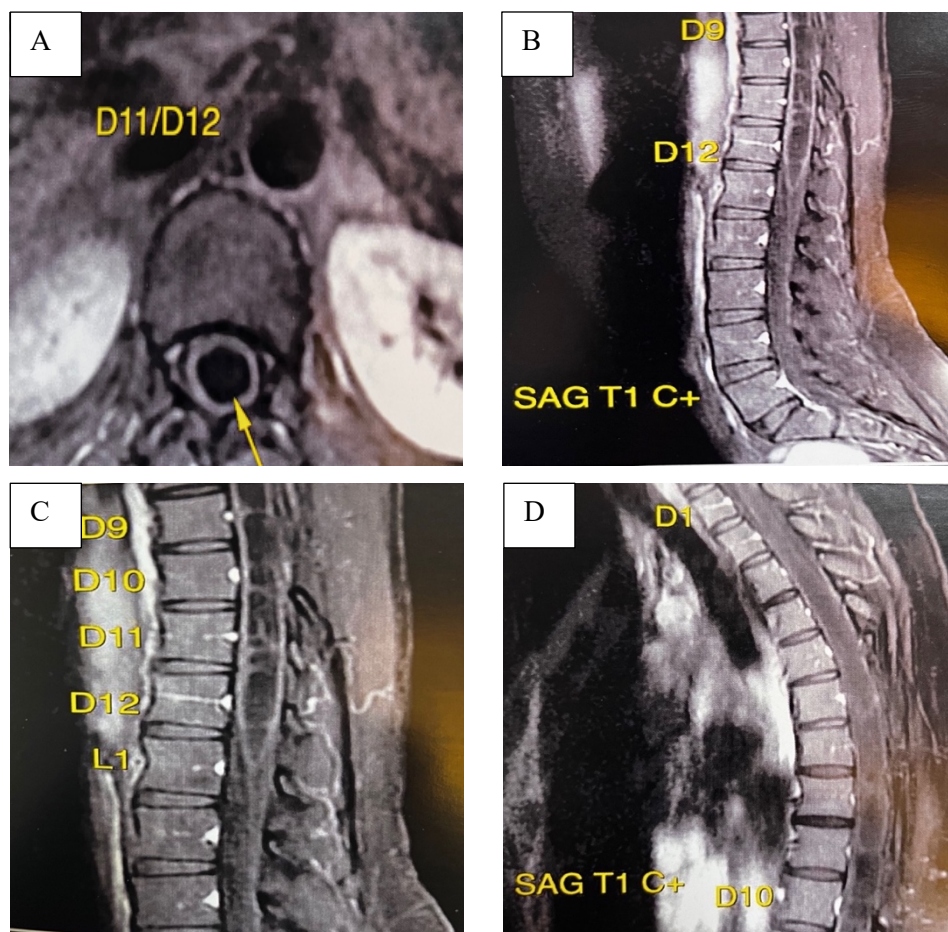
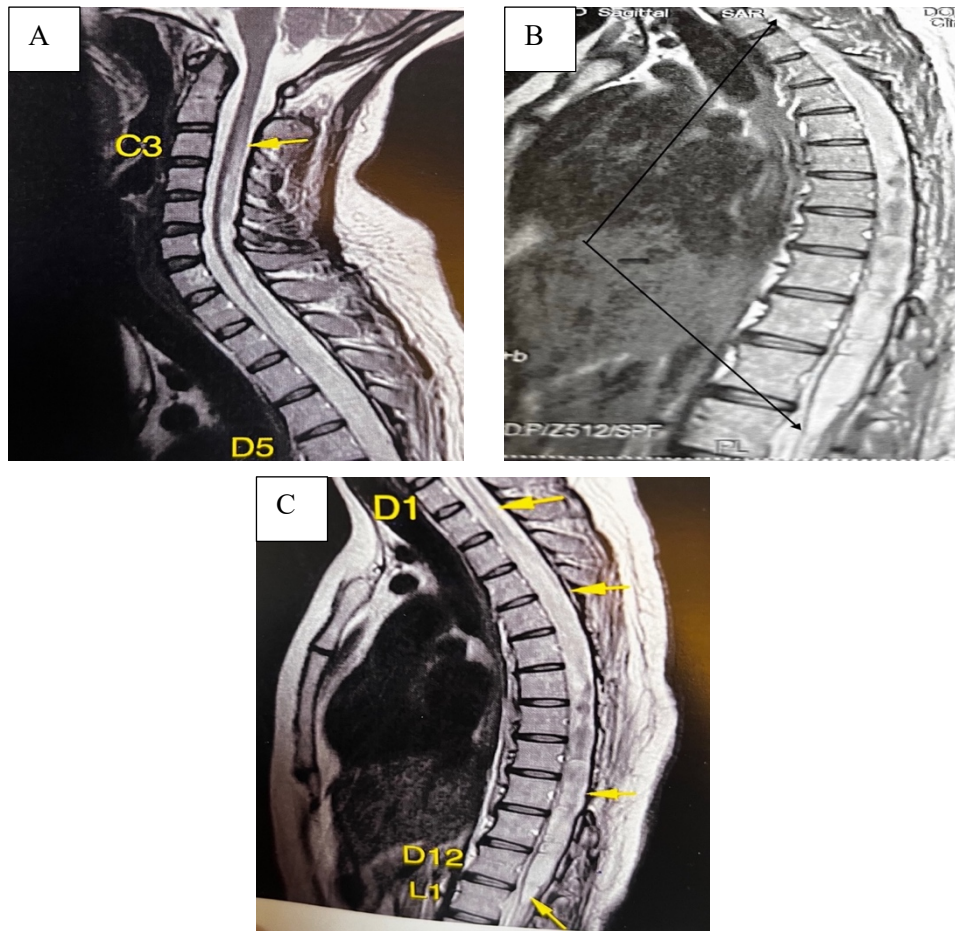


Figure 128. IRM médullaire mettant en évidence une syringomyélie dorsolombaire.
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)
 (A) IRM en coupe axiale en T1 avec injection de gadolinium, (B), (C) et (D) IRM en coupe sagittale T1 avec injection de gadolinium.



**Figure 129. IRM médullaire mettant en évidence
une syringomyélie (pan médullaire)
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

(A), (B) et (C) IRM médullaire en coupe sagittale T2
Flèche jaune: moelle collabée et atrophiée, flèche noire : étendu de la syrinx en hauteur

4.7 L'exploration électrophysiologique :

L'exploration électrophysiologique (EMNG et PEM et PES) présente un intérêt certain en tant que bilan initial de l'affection et surtout pour déceler les cas infracliniques.

Tous nos patients ont bénéficié d'un examen électrophysiologique. Tous les patients de cette série avaient des anomalies à l'EMNG, au PEM et/ou au PES.

Des anomalies de conduction nerveuse ont été constatées à l'EMNG, avec une diminution de l'amplitude du potentiel d'action chez 87 % des patients, et abolie chez 13%.

63,6% des patients présentent des troubles de conduction motrices au PEM, parmi eux 3 malades présentent un tableau clinique mineur.

Les potentiels évoqués somato-sensoriels (PES) des membres supérieurs sont anormaux chez 48,5 % des patients, avec une altération de la conduction sensorielle des voies nerveuses responsables de la perception tactile et proprioceptive.

4.8 Les différentes approches chirurgicales

33 patients ont été opérés avec différentes techniques en fonction de l'étiopathologie de la syrinx.

Le suivi des patients sera réalisé sur une période allant de 1 à 4 ans.

Les indications opératoires de la syringomyélie sont parfois difficiles à poser, devant des patients présentant des troubles neurologiques mineurs ou asymptomatique (diagramme 10) et (tableau 18).

Dans ce travail, est candidat à la chirurgie :

- Tout patient présentant une forme symptomatique très douloureuse et invalidante (1 patient).
- Tout patient présentant une progression rapide (1 patiente)
- Tout patient dont l'âge est inférieur à 20 ans. En effet dans cette tranche de population, les données de la littérature ont montré des risques d'aggravation neurologiques rapides. Cette évolution est plus rapide chez le patient présentant une scoliose évolutive nécessitant une prise en charge chirurgicale (1 patiente).

Dans ce travail on va discuter les résultats des différentes techniques chirurgicales utilisées dans la prise en charge des syringomyélies malformatives, post traumatique et post infectieuse (diagramme 10).

Tous les patients ont été discutés au colloque.

- **Traitement de la syringomyélie foraminale :**

- A- Décompression osseuse simple :**

Nous avons proposé une décompression osseuse pour la majorité des patients 48,5% (16 patients) avec contrôle par l'échographie peropératoire de l'écoulement du LCR après la décompression.

- B- Décompression osseuse avec plastie et coagulation des amygdales et aspiration sous piale :**

L'ouverture de la dure mère avec la réalisation d'une aspiration sous piale et coagulation des amygdales et une fermeture de la dure mère par une plastie d'agrandissement, a été réalisée chez 2 patients (5,88%), la première âgée de 18 ans qui présente une scoliose évolutive et le second patient âgé de 18 ans est qui présente une hydrocéphalie sur Chiari Type I et syringomyélie. Celui-ci a présenté un hématome sous durale après la dérivation ventriculo-péritonéale et des troubles de la déglutition, qui se sont aggravés avec le temps.

C- Décompression avec fixation cervico-occipitale :

Cette approche été préconisé chez 18,18 % (6 malades), qui ont présenté une anomalie osseuse (impression basilaire) associé à la syringomyélie. Une fixation de la charnière associée à une décompression été le traitement de choix.

- **Traitement de la syringomyélie associée à une hydrocéphalie :**

Les syringomyélies associées à une hydrocéphalie a été constaté chez 21,2 % des patients (7 patients), ont initialement bénéficié d'une dérivation ventriculo-péritonéale chez 4 patients, et d'une ventriculocystèrnostomie chez 3 patients avant la chirurgie de décompression qui été réalisé chez 2 patients.

- **Traitement de la syringomyélie secondaire :**

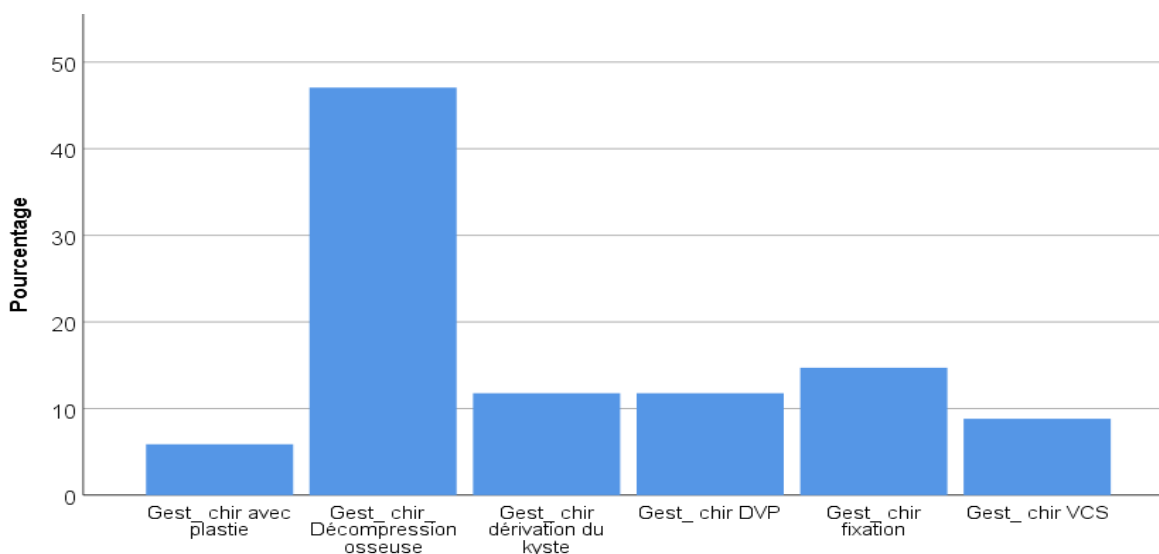
Cette technique a été recommandée chez 11,76 % (5 patients), chez lesquels aucune atteinte foraminale n'était observée, un drainage du kyste était réalisé.

**Tableau 18. Les différentes approches chirurgicales réalisées
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Les différentes approches chirurgicales	N° de patients	Pourcentage (%)
Décompression osseuse seule	16	48,5
Décompression osseuse, ouverture de la dure mère, plastie durale et coagulation des amygdales)	02	5,88
Fixation occipito-cervicale	06	18,18
Dérivation kysto-sous arachnoïdienne	05	11,76
Hydrocéphalie	07	21,2 VCS : 9,09 DVP : 15,15

DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale

VCS : Ventriculocysternostomie



**Diagramme 10. Les différentes approches chirurgicales réalisées
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

DVP : Dérivation ventriculo-péritonéale

VCS : Ventriculocysternostomie

Fixation OC : Fixation occipito-cervicale.

4.9 Les cas illustratifs :

Cas N°1 :

Patient âgé de 48 ans a consulté pour des névralgies cervico-brachiale handicapante, invalidante et rebelle aux traitements médicale.

L'imagerie cérébro-médullaire a révélé une syringomyélie cervico-dorsale secondaire à une malformation de Chiari type 1 sans hydrocéphalie.

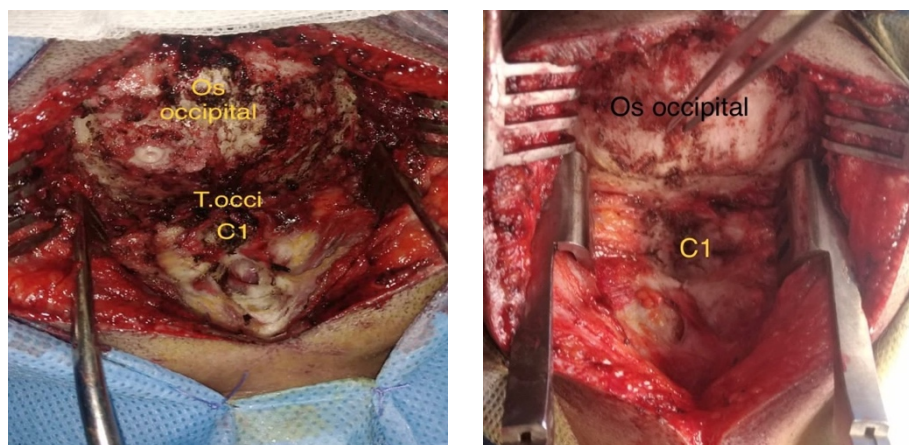
L'examen électrophysiologique a mis en évidence une atteinte de PEM, PES et ENMG.

Le malade a bénéficié d'une décompression osseuse simple avec ouverture de l'arc postérieure de C1 (fig.130), (fg. 131), (fig.132) et (fig.135)

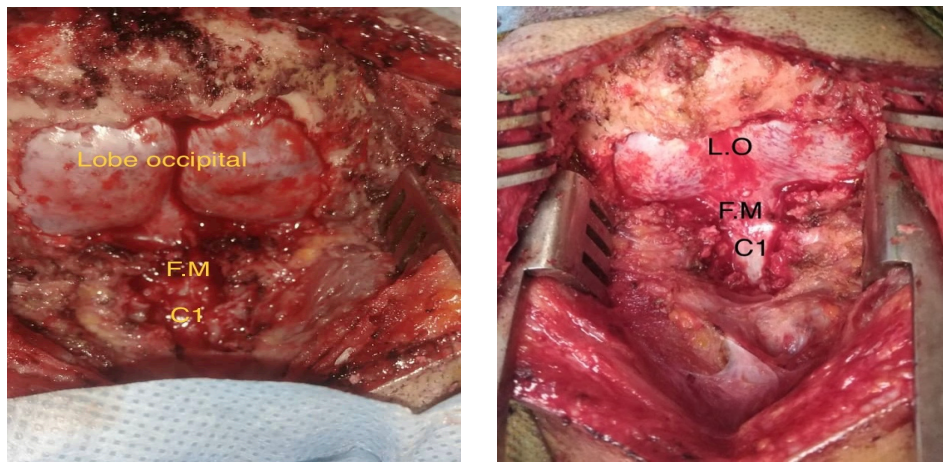
L'échographie peropératoire a permis de contrôler le geste chirurgical en visualisant une circulation normale du LCR (fig.133) et fig.134).



**Figure 130. La mise en position et repérage chirurgicale
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**



**Figure 131. Image peropératoire montrant les différentes structures osseuses
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**



**Figure 132. Image peropératoire d'une décompression osseuse avec ouverture de l'arc postérieur
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

F.M: foramen magnum, **L.O.:** lobe occipital



**Figure 133. Image de salle opératoire
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

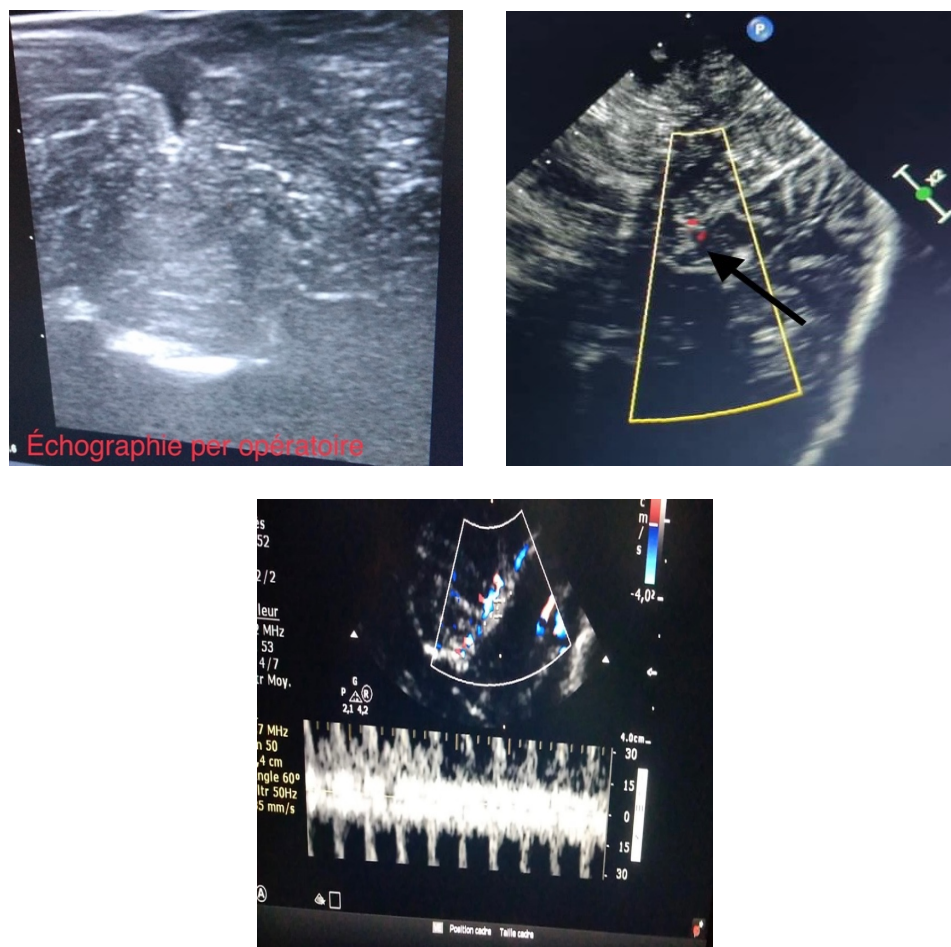


Figure 134. Image peropératoire de l'utilisation de l'échographie pour le control de la circulation cérébrale
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)
 Fleche noir : mouvement du LCR

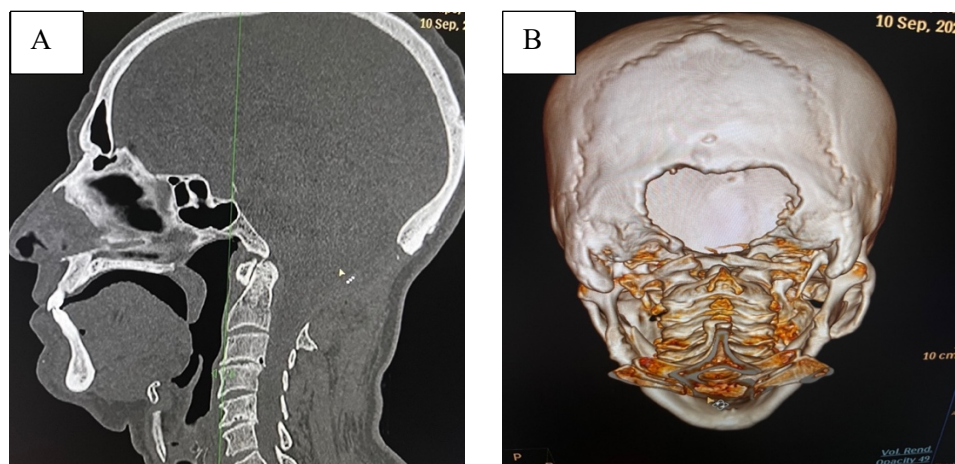


Figure 135 TDM cranio-cervicale de contrôle après décompression osseuse simple
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)
 (A) TDM cranio-cervicale en reconstruction 3D,
 (B) TDM cranio-cervicale en reconstruction sagittale

Cas N°2 :

Patient âgé de 69 ans a consulté pour une tétraparésie. Cette dernière était plus marquée aux membres supérieurs avec des troubles sensitifs type dissociation thermo-algique, et des névralgies cervico-brachiales très intenses, rebelle aux traitements médicaux.

L'imagerie cérébro-médullaire a montré une syringomyélie bulbo-cervicale secondaire à une malformation de Chiari type 1 sans hydrocéphalie.

L'examen électrophysiologique a mis en évidence une atteinte de PEM, PES et ENMG.

Le malade a bénéficié d'une décompression osseuse simple avec ouverture de l'arc postérieure de C1 et dédoublement de la dure mère (*fig.136*), l'échographie peropératoire a permis le contrôle du geste chirurgical en visualisant une circulation normale du LCR après dédoublement de la dure mère.

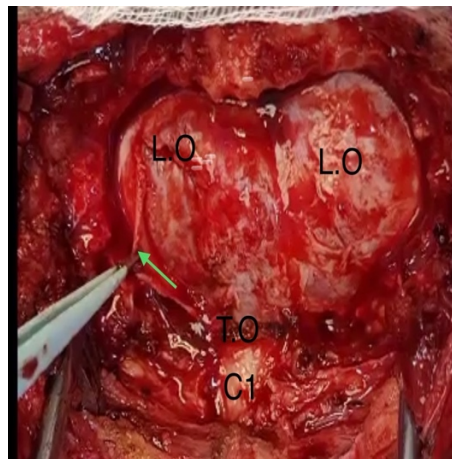


Figure 136. Image peropératoire d'une décompression osseuse avec dédoublement de la dure mère (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Fleche vert : division de feuille externe de la dure mère avec respect de la feuille interne
T.O : trou occipital, L.O : lobe occipital

Cas N°03 :

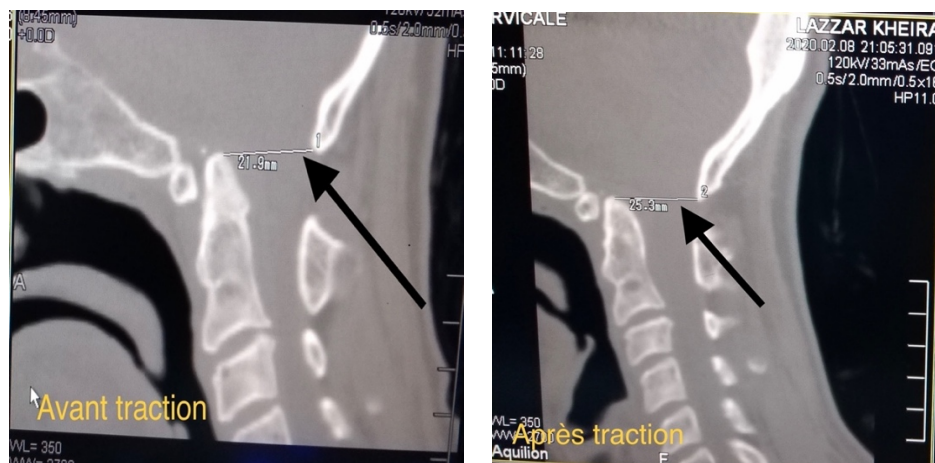
Patient âgé de 52 ans a consulté pour une tétraparésie qui était en évolution depuis plus de 6 mois.

L'imagerie cérébro-médullaire a permis de mettre en évidence une syringomyélie cervico-dorsale secondaire à une malformation de Chiari type 1 et à une impression basilaire.

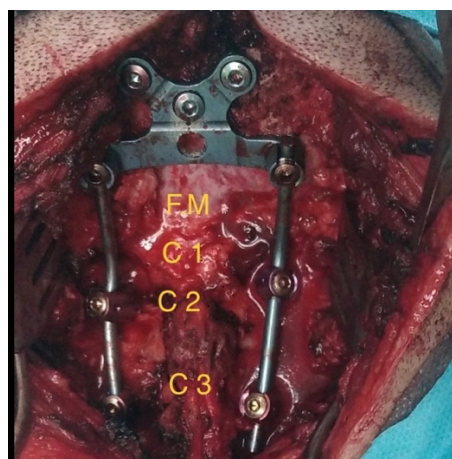
L'examen électrophysiologique a montré une atteinte de PEM, PES et ENMG.

La première étape de la prise en charge a consisté en la mise en place d'une traction préopératoire. Cette dernière était à l'origine d'une nette amélioration clinique et radiologique (fig.)

Dans la deuxième étape la décompression osseuse simple avec fixation occipito-cervical (C2-C3) a été pratiquée (fig.137),(fg. 138),(fig.139) et (fig.140).



**Figure 137. TDM cranio-cervicale avant et après la traction
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**



**Figure 138. Vue peropératoire d'une fixation occipito-C2-C3
(Service de Neurochirurgie EHS neurochirurgie Cherchell 2019-2023)**



**Figure 139. Contrôle fluoroscopique d'une fixation occipito-cervicale
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**



**Figure 140. TDM cervicale d'une fixation occipito-cervicale
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

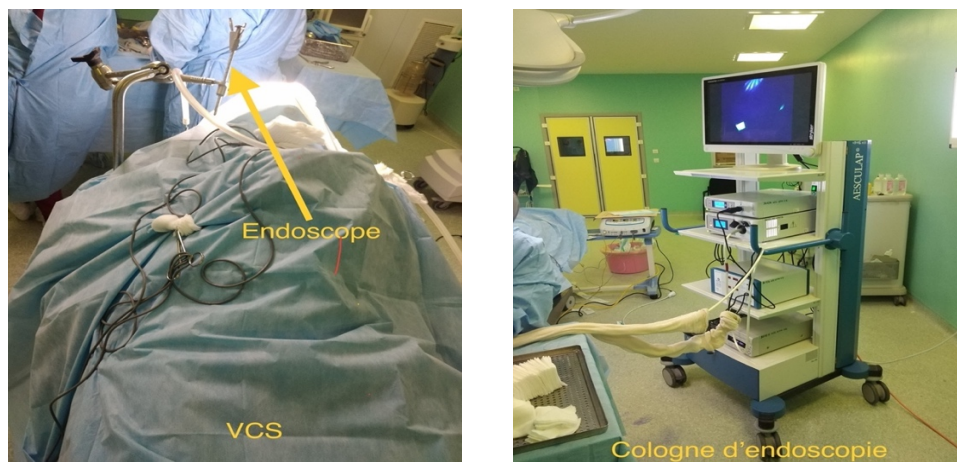
Cas N°04 :

Patient âgé de 64 ans a consulté pour des troubles de la marche, des troubles du comportement et une tétraparésie plus marquée au membre supérieure.

L'imagerie cérébro-médullaire a montré une syringomyélie cervicale associée à une hydrocéphalie et à une malformation de Chiari type 1.

L'examen électrophysiologique a révélé une atteinte de PEM, PES et ENMG.

Le malade a bénéficié d'une ventriculocysternostomie (*fig.141*).



**Figure 141. Matériel pour la réalisation d'une ventriculocysternostomie (VCS)
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Cas N°05 :

Patient âgé de 18 ans a présente une amyotrophie, une faiblesse musculaire distale des membres supérieurs et des troubles de la déglutition.

L'imagerie cérébro-médullaire a révélé une syringomyélie cervicale secondaire à une malformation de Chiari type 1 et une hydrocéphalie.

L'examen électrophysiologique a retrouvé une atteinte de PEM, PES et ENMG.

Le malade a bénéficié initialement d'une dérivation ventriculaire.

Ce geste chirurgical s'est compliqué d'un hématome sous dural. Ce dernier a été opéré.

Le geste chirurgical a été complété par une décompression osseuse avec ouverture de la dure mère, aspiration sous piale et coagulation des amygdales. La fermeture de la dure mère a été réalisée par une plastie d'agrandissement prélevée de la galia (*fig.142*).

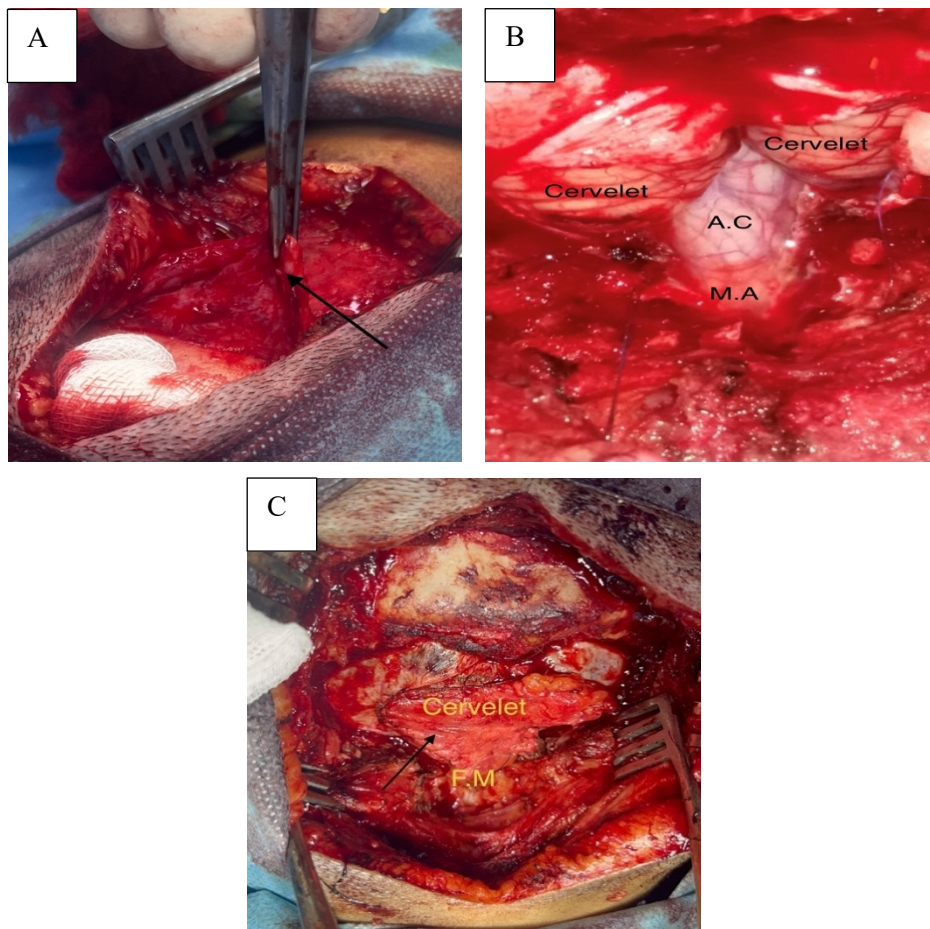


Figure 142. Images peropératoires d'une décompression osseuse avec ouverture de la dure mère

(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(A) et (C) : flèche noire plastie duale (galia)
(B) : M.A : moelle allongée, A.C : amygdale cérébelleuse
(C) : F.M : foramen magnum

Cas N°06:

Patient âgé de 48 ans a consulté pour une scoliose. Cette déformation a entraîné des troubles sensitifs type dissociation thermoalgique et une amyotrophie des membres supérieurs.

L'imagerie cérébro-médullaire a révélé une syringomyélie cervico-dorsale sans malformation de Chiari type 1 ni d'hydrocéphalie.

L'examen électrophysiologique mis en évidence une atteinte de PEM, PES et ENMG.

Le malade a bénéficié d'un drainage kysto-sous durale de la cavité syringomyélique (*fig.143*) et (*fg.144*).

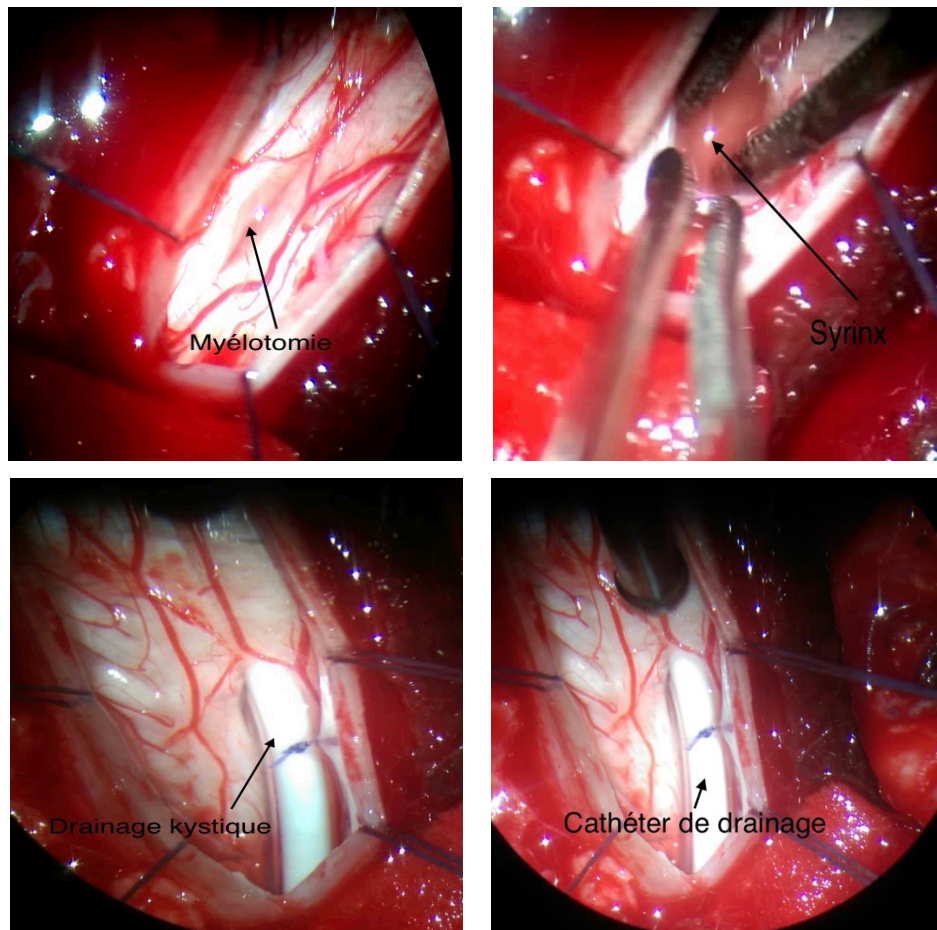
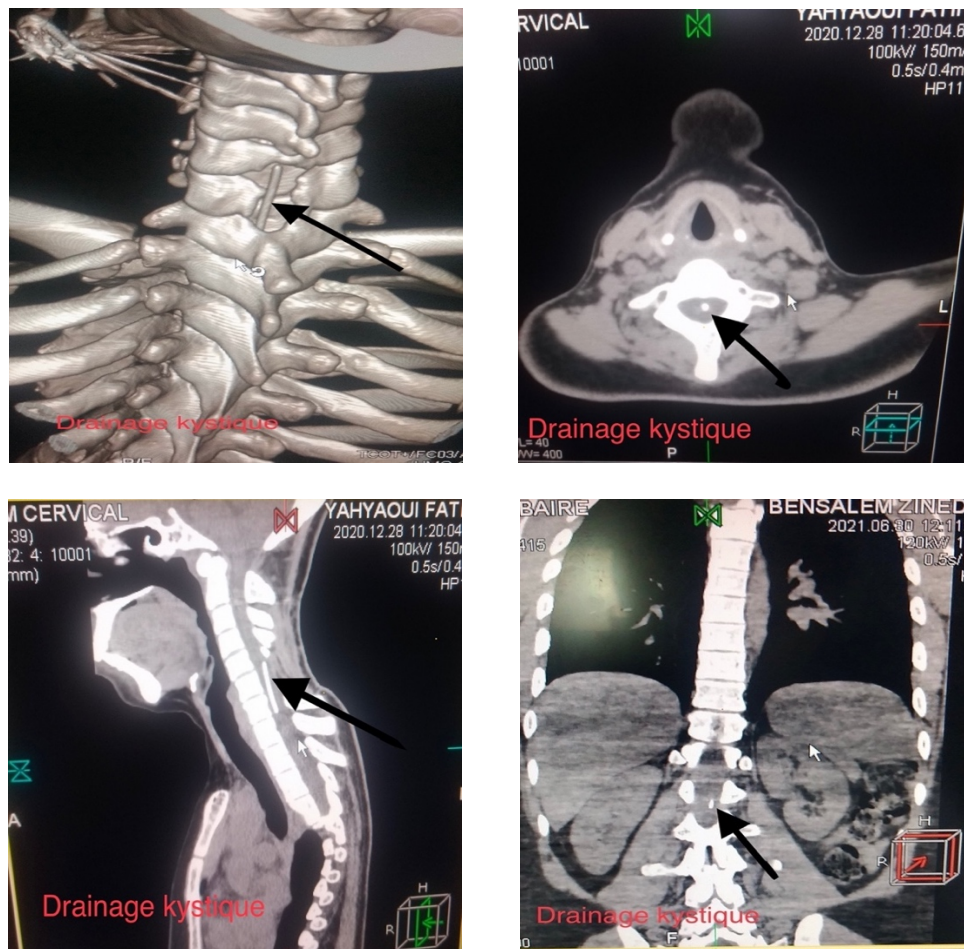


Figure 143. Image peropératoire d'un drainage kystique d'une cavité syringomyélique
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)



**Figure 144. Image scannographique d'un drainage kystique d'une syringomyélie
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Flèche noir : cathéter de drainage

4.10 Résultats post opératoire

4.10.1 Résultats cliniques

Le post opératoire immédiat a été marquée par une régression spectaculaire de l'intensité de la douleur chez la majorité de nos patients.

A moyen terme, nous avons observé une amélioration sur le plan moteur chez 57,6 % des patients et une stabilisation chez 9,1 %. La récupération de la sensibilité thermo algésique était de 60,6% des patients (diagramme 11) et (tableau 19).

A long terme; 78,88% de nos patients, ont vu leur déficit moteur (tétraparésie ou paraparésie), s'améliorer et devenir autonome avec le temps, une stabilisation clinique a été observé chez 21,88% des patients, par contre l'aggravation clinique a été progressive sur une période de plus de 24 mois chez 6,26%, ce qui a nécessité un deuxième temps opératoire (décompression ostéo-durale avec coagulation des amygdales cérébelleuses et plastie d'agrandissement) (diagramme 12 et (tableau 20).

Pour les 24,24% patients (8 patients) qui ont présenté une syringomyélie foraminale associée à une hydrocéphalie. Nous avons obtenu les résultats suivants:

- Les signes d'HIC ont nettement régressé chez tous les patients à court terme et normalisation du F.O à moyen terme.
- Régression et amélioration des troubles de la marche et des troubles du comportement à long terme.

Tableau 19 . Évolution clinique immédiate
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Évolution clinique immédiate	N° de patients	Pourcentage (%)
Amélioration	22	66,7
Stationnaire	11	33,3
Total	33	100

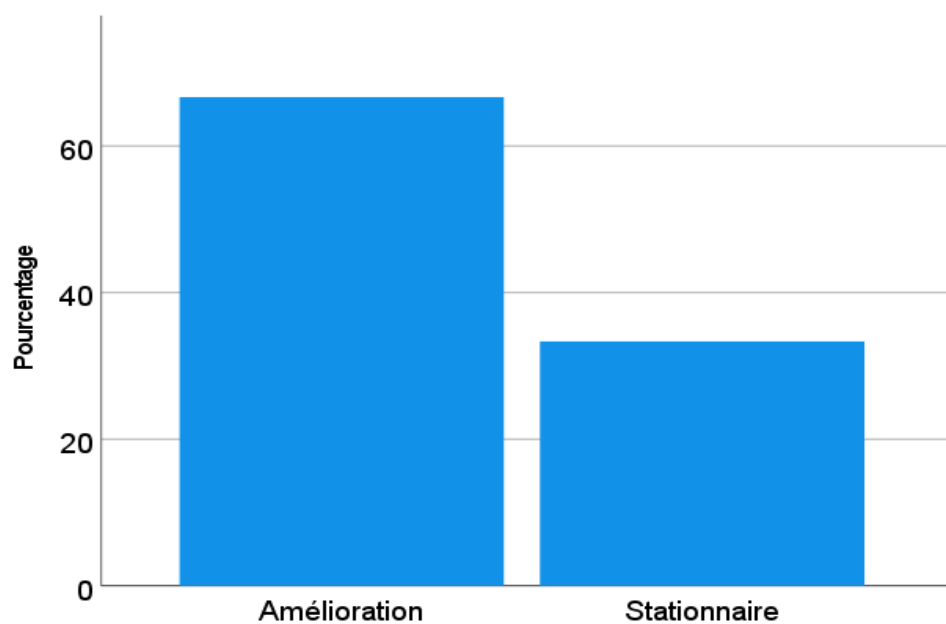


Diagramme 11. Évolution clinique immédiate
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Tableau 20. Évolution clinique post-opératoire à long terme (6 mois, 12 mois et 18mois) (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Évolution clinique tardive	N° de patients	Pourcentage (%)
Amélioration	24	71,88
Stationnaire	07	21,88
Aggravation	02	6,26

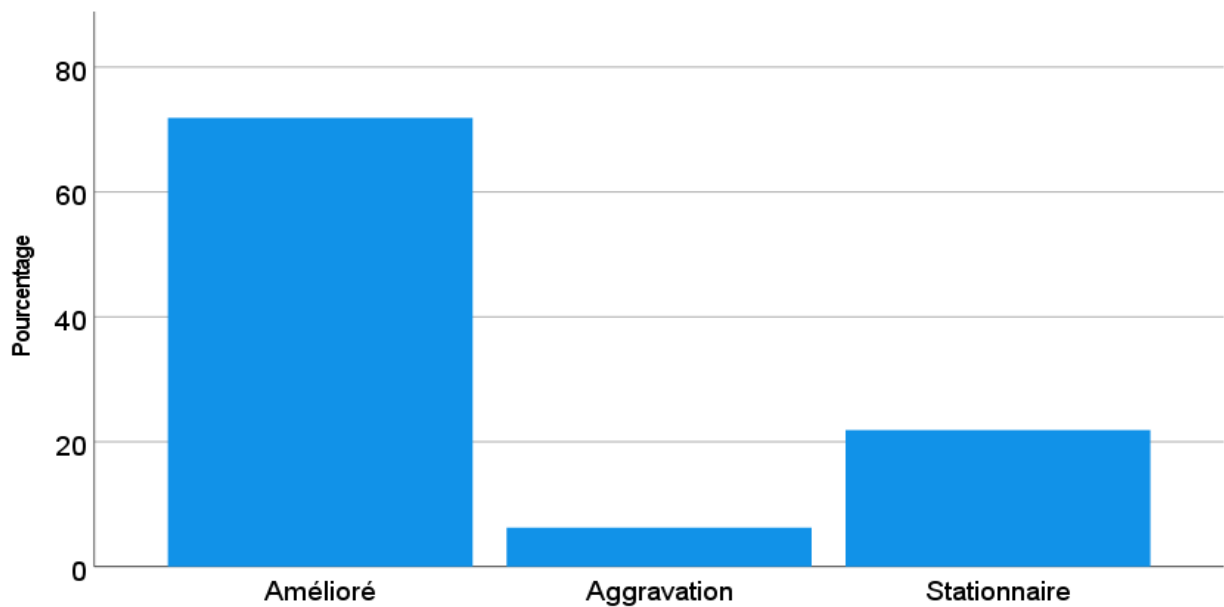


Diagramme 12. Évolution clinique post-opératoire à long terme (6 mois, 12 mois et 18mois) (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

4.10.2 Complications et mortalité

Dans cette série, aucun incident peropératoire n'a été rapporté. Tous les malades ont été opéré en position ventrale. Cette position est recommandée dans la littérature et a été décrite dans toutes les séries.

85 % des patients de cette série n'ont présente aucune complication (diagramme 13) et (tableau 21).

3% des patients de cette série ont présenté une fistule de LCR sans méningite, traitée par des ponctions lombaires soustractives. Nous avons colligé 3% d'infection cutanée dans notre étude.

9% des patients (3 malades) ont été opéré pour hydrocéphalie associé à une Chiari et a une syringomyélie ont présenté des hématomes sous duraux, dans un délai variable après la dérivation (*fig.145,146*) (digramme 13) et (tableau 21). Le premier a présenté 1 mois après l'intervention un hématome sous durale qui a été opéré, 2 mois après il a présenté des troubles de la déglutition, il a bénéficié d'une décompression associée une à plastie durale avec coagulation des amygdales cérébelleuses (*fig.145*) (*fig.146*).

Une évacuation de l'hématome a été réalisée chez le deuxième, 3 mois après l'intervention avec clamping de la valve.

Pour le troisième patient, l'aggravation neurologique est survenue 3 ans plus tard. Il a bénéficié d'une décompression osseuse (diagramme 13).

Un patient a bénéficié d'une décompression osseuse seule, a présenté une aggravation neurologique 3 ans après l'intervention, il a bénéficié (comme seconde traitement) d'une décompression durale associée à une plastie durale avec coagulation des amygdales cérébelleuses.

Tableau 21. Complications post opératoires
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Complication	N° de patients	Pourcentage (%)
Pas de complication	28	84,84
Infection	01	3,03
Fistule du LCR	01	3,03
Hématome sous dural	02	6,06
Ré opération (récidive)	02	6,06

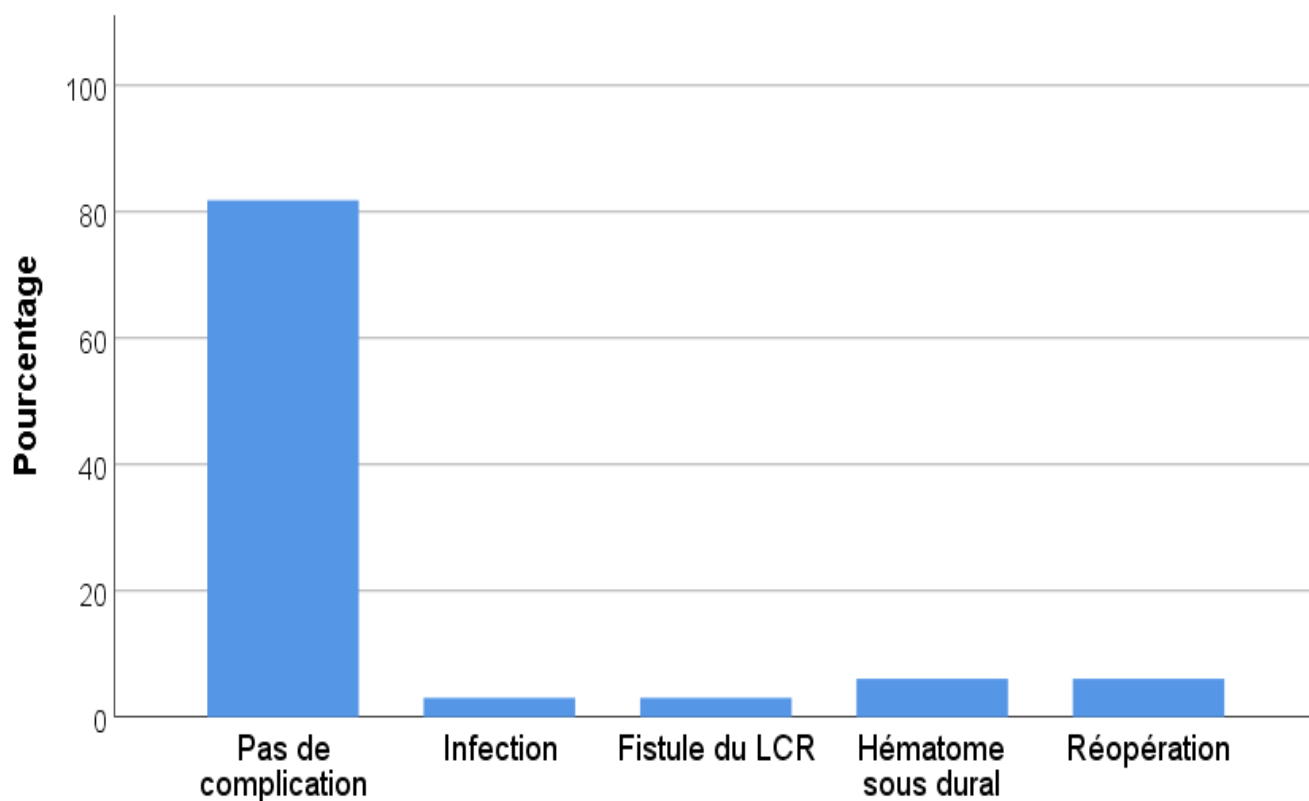


Diagramme 13. Complications post opératoires
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

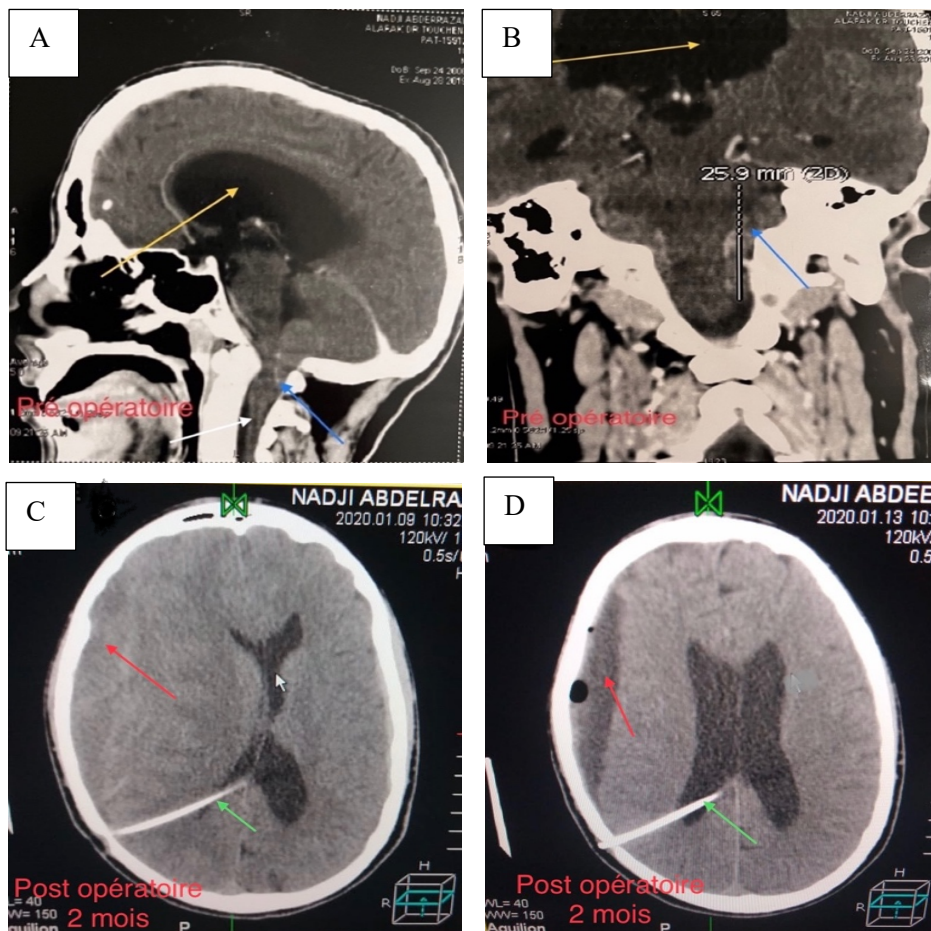


Figure 145. Imagerie pré et post opératoire d'une complication d'un drainage d'une hydrocéphalie (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(Chez un patient qui présente une hydrocéphalie associée à une Chari et une syringomyélie)

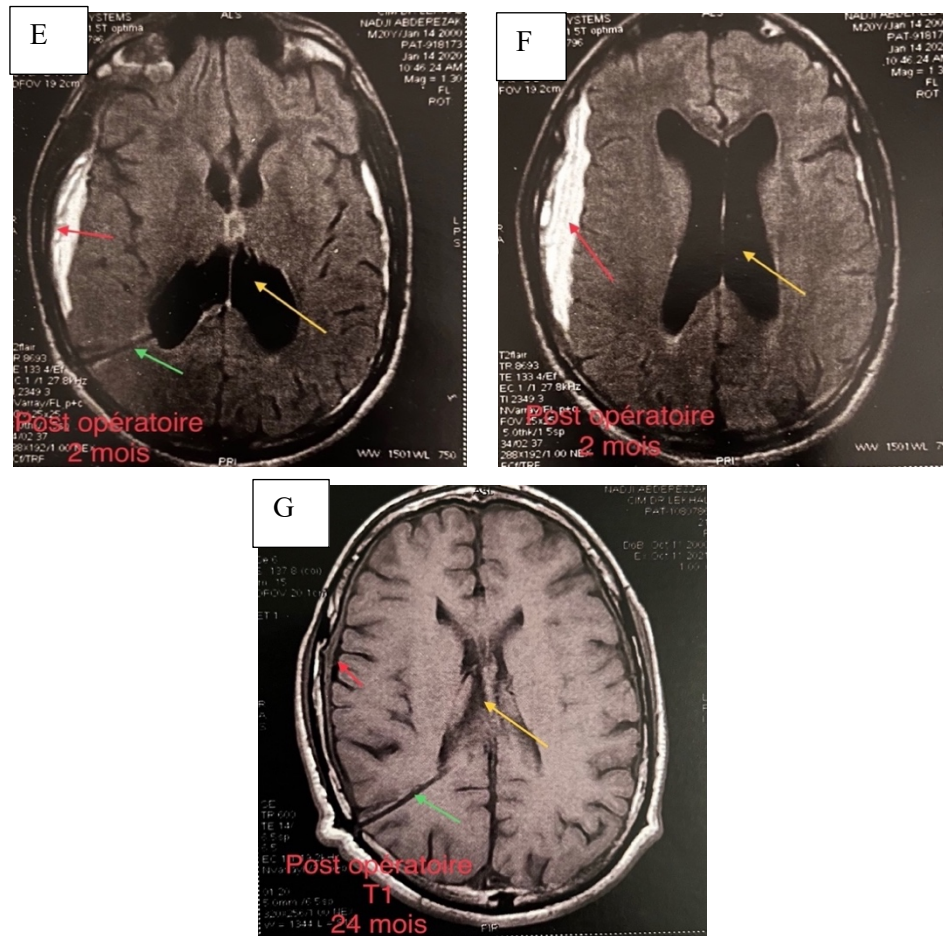


Figure 146. (Suite)
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(A) et (B) TDM cranio-cervicale en reconstruction sagittale et coronale préopératoire, flèche banche syringomyélie, flèche bleue : ectopie amygdalienne, flèche jaune : hydrocéphalie, (C) TDM cérébrale en coupe axiale à 2 mois d'intervention montre un hématoème sous durale (flèche rouge) avec un cathéter ventriculaire en place (flèche vert), (D) TDM cérébrale après évacuation de l'hématoème (flèche rouge)
 (E), (F) et (G) IRM T1 post opératoire à 2 mois et à 24 mois montre une nette régression de l'hydrocéphalie et disparition de l'hématoème sous durale au fil de temps.
 (E) et (F) flèche jaune : état des ventricule, flèche vert cathéter ventriculaire en place, et flèche rouge montre la régression de l'hématoème sous durale à 2 mois d'intervention
 (G) flèche jaune : régression complète de l'hydrocéphalie, flèche vert cathéter ventriculaire en place et flèche rouge montre la disparition totale de l'hématoème sous durale à 24 mois d'intervention.

4.10.3 Les résultats radiologiques :

L'IRM a été réalisée chez tous les malades en pré et en post-opératoire. L'objectif de la pratique de cet examen était le suivi de l'évolution de la cavité et d'en apprécier la taille avant et après la chirurgie (à 3 mois, 6 et 12 mois, puis chaque année) selon l'indice de Vaquero (tableau 22) (*fig.147 au fig.155*)

Amélioration radiologique avec diminution de la cavité chez 33,33% des patients et un état stationnaire a été observé chez 66.67 % (diagramme 14) et (tableau 23).

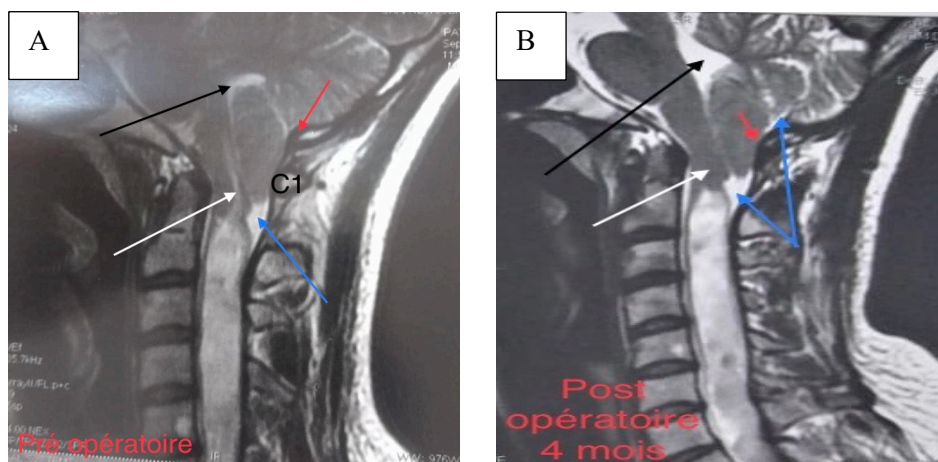
Nous avons constaté une évolution favorable avec un aspect arrondi des amygdales (*fig.148*) (*fig.149*).

82 % des cas, nous avons mis en évidence une néo-citerne (*Fig.147*), (*fig.148*) et (*fig.149*) suggérant la restauration d'une circulation liquidienne normale au niveau de la charnière confirmé par l'étude de la vélocimétrie.

La vérification de l'état des ventricules postopératoire n'a pas objectivé d'hydrocéphalie secondaire.

Tableau 22. Indice de Vaquero pré et post opératoire (Service de Neurochirurgie de EHS de Chershell 2019 - 2023)

Type de syringomyélie	Indice de vaquero préopératoire	Indice de vaquero postopératoire	p de notre série
Syringomyélie foraminale Secondaire à une malformation nerveuse	0,58	0,42	0,001
Syringomyélie foraminale Secondaire à une malformation osseuse	0,45	0,4	0,391
Syringomyélie foraminale associée à une hydrocéphalie	0,49	0,33	0,018
Syringomyélie post infectieuse	0,64	0,30	0,002
Toute type de syringomyélie	0,55	0,38	-

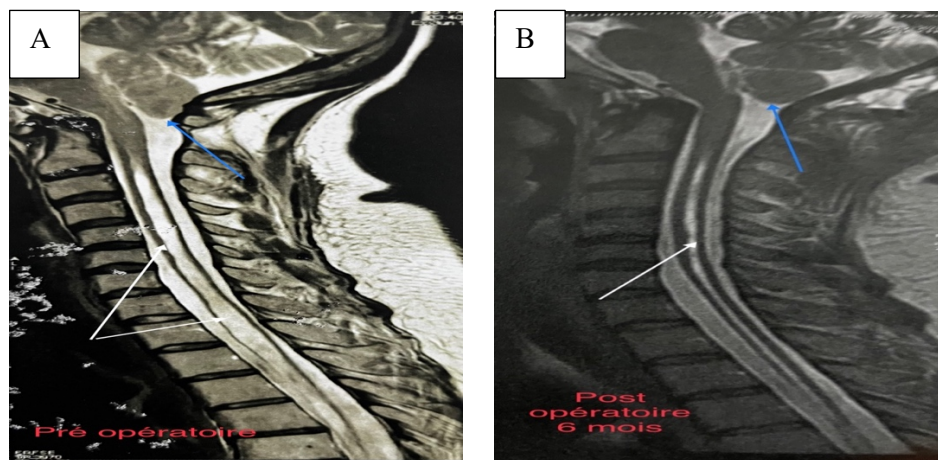


**Figure 147 IRM pré et post opératoire d'une décompression osseuse seule
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

(Chez une patiente qui présente une Chiari associée à une syringomyélie)

(A) IRM T2, préopératoire, flèche blanche syringobulbie, flèche rouge : empreinte ostéoligamentaire sur la jonction, flèche noire : V4 collabé, (B) : IRM T2, postopératoire à 4 mois, flèche blanche : disparition de la syringobulbie, flèche bleue : réapparition du LCR dans la grande citerne, flèche noire : V4 reprend sa taille normale et flèche rouge : régression de l'empreinte ostéoligamentaire sur la jonction.

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,5/0,7 = 0,71$, post opératoire (4 mois) $0,42/0,7 = 0,6$

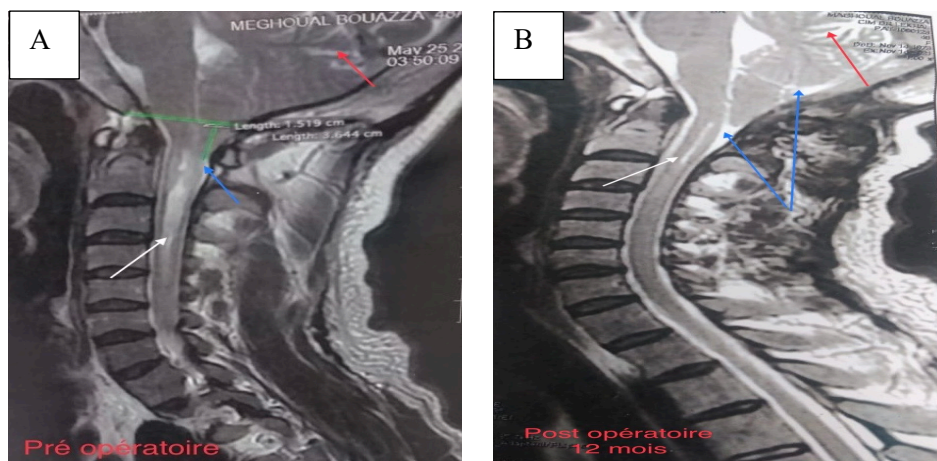


**Figure 148. IRM pré et post opératoire d'une décompression osseuse seule
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

(Chez une patiente qui présente une Chiari associée à une syringomyélie)

(A) IRM T2, préopératoire, flèche blanche syringomyélie, flèche bleue : aspect pointue des amygdales ectopique. (B) IRM T2, postopératoire à 6 mois, flèche blanche : nette régression de la syringomyélie, flèche bleue : réapparition du LCR dans la grande citerne avec une nette régression des amygdales qui prend un aspect arrondi.

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,32/0,4 = 0,8$ et post opératoire (6 mois) $0,12/0,4 = 0,3$



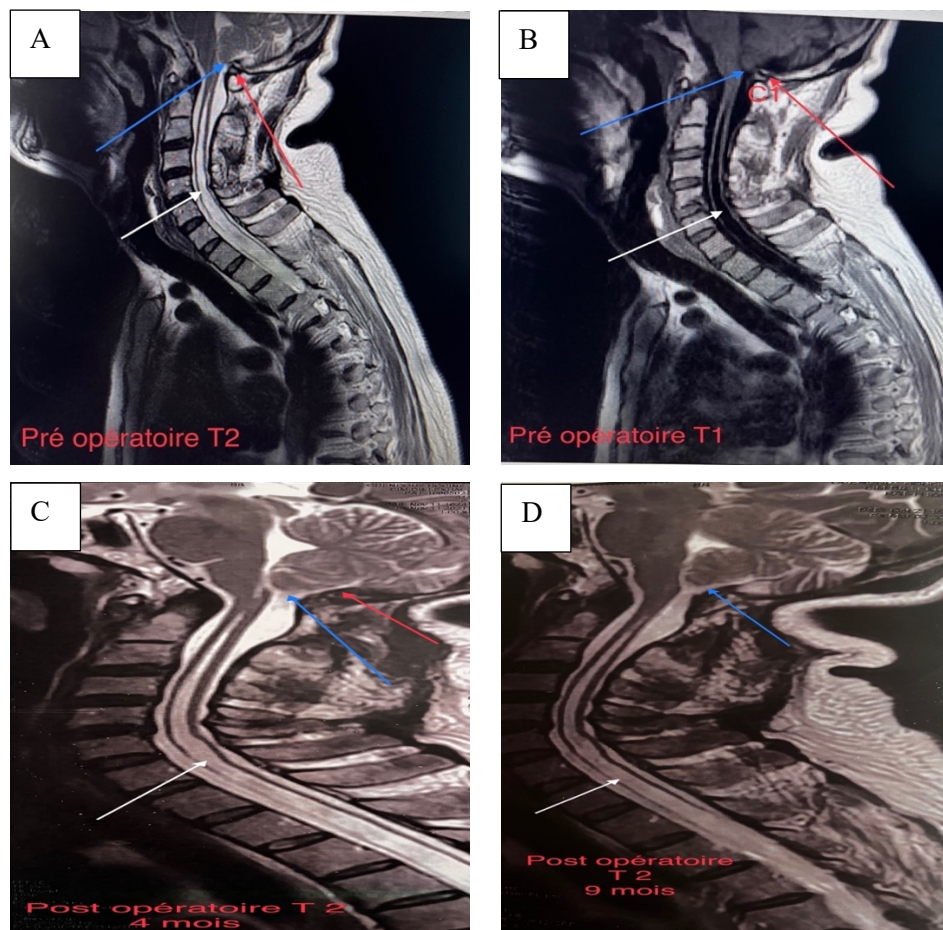
**Figure 149. IRM pré et post opératoire d'une décompression osseuse seule
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

(Chez un patient qui présente une Chiari associée à une syringomyélie)

(A)IRM T2, préopératoire, flèche blanche syringomyélie, flèche bleue : aspect pointue des amygdales ectopique.

(B) IRM T2, postopératoire à 6 mois, flèche blanche : nette régression de la syringomyélie, flèche bleue : réapparition du LCR dans la grande citerne avec une nette régression des amygdales qui prend un aspect arrondi, flèche rouge : réapparition de structure du cervelet.

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,44/0,7 = 0,62$ et post opératoire (12 mois) $0,1/0,7 = 0,12$



**Figure 150. IRM pré et post opératoire d'une décompression osseuse seule.
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

(Chez un patient qui présente une Chiari associée à une syringomyélie)

(A)IRM T2 (B) IRM T1 ,préopératoire, flèche blanche syringomyélie, flèche bleue : aspect pointue des amygdales ectopique, flèche rouge : empreinte ostéotendineuse sur la jonction.(C) : IRM T2, postopératoire à 4mois, (D) : à 9 mois, flèche blanche : régression de la syringomyélie à 4 mois et 9 mois , flèche bleue : réapparition du LCR dans la grande citerne avec une nette régression des amygdales qui prend un aspect arrondi, flèche rouge : régression de l'empreinte ostéotendineuse sur la jonction.

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,41/0,5 = 0,82$ et post opératoire (4 mois) $0,33/0,5 = 0,66$
(9 mois) $0,26/0,5 = 0,52$

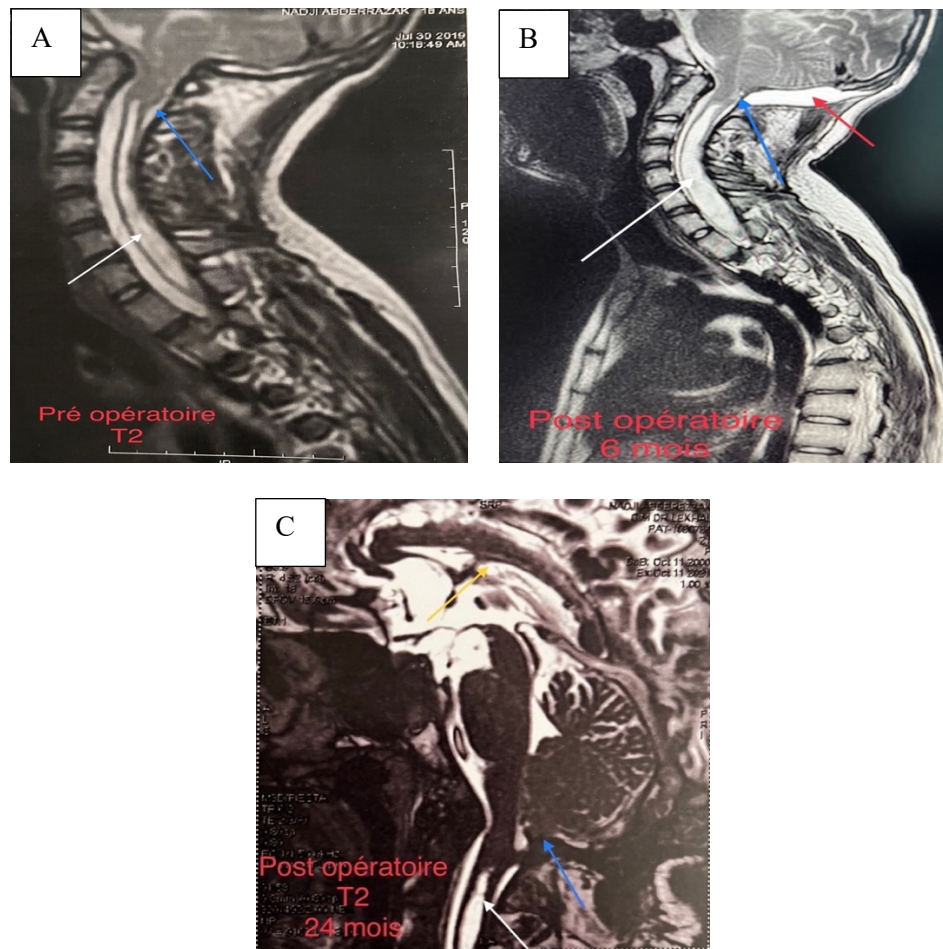


Figure 151. Imagerie pré et post opératoire d'une décompression osseuse associée une plastie durale et coagulation des amygdales (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(Chez un patient qui présente une hydrocéphalie associée à une Chari et une syringomyélie)

(A)IRM cérébro-médullaire préopératoire, flèche bleue : ectopie amygdalienne, flèche blanche syrinx, (B) IRM T2, postopératoire à 6 mois , (C) : à 9 mois, flèche blanche : régression de la syringomyélie à 6 mois et 24 mois , flèche bleue : réapparition du LCR dans la grande citerne avec une nette régression des amygdales qui prend un aspect arrondi, flèche rouge : apparition d'une néo citerne à 6 mois (C).

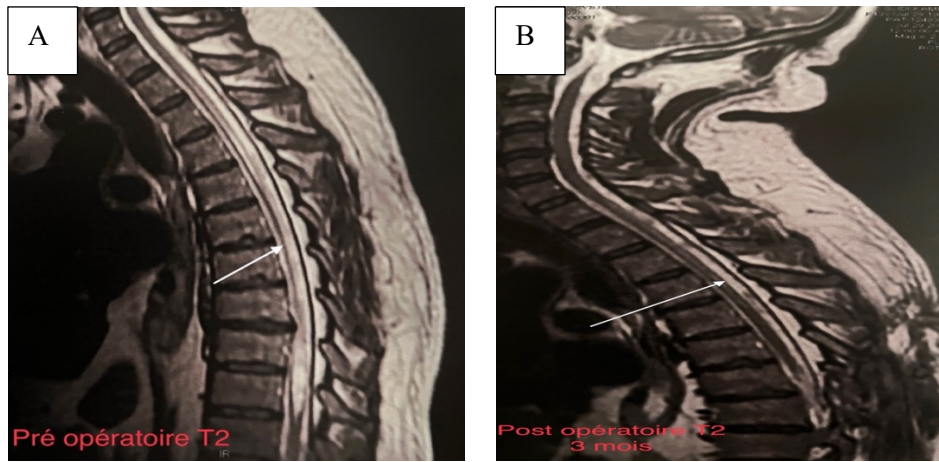


Figure 152 IRM médullaire pré et post opératoire d'une dérivation kysto-sous arachnoïdienne (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(Chez un patient qui présente une syringomyélie post méningitique)

(A) IRM T2 préopératoire, flèche blanche montre la syrinx.

(B) IRM T2 postopératoire à 3 mois, flèche blanche montre la régression de la syrinx.

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,43/0,5 = 0,86$ et post opératoire (3 mois) $0,29/0,4 = 0,72$

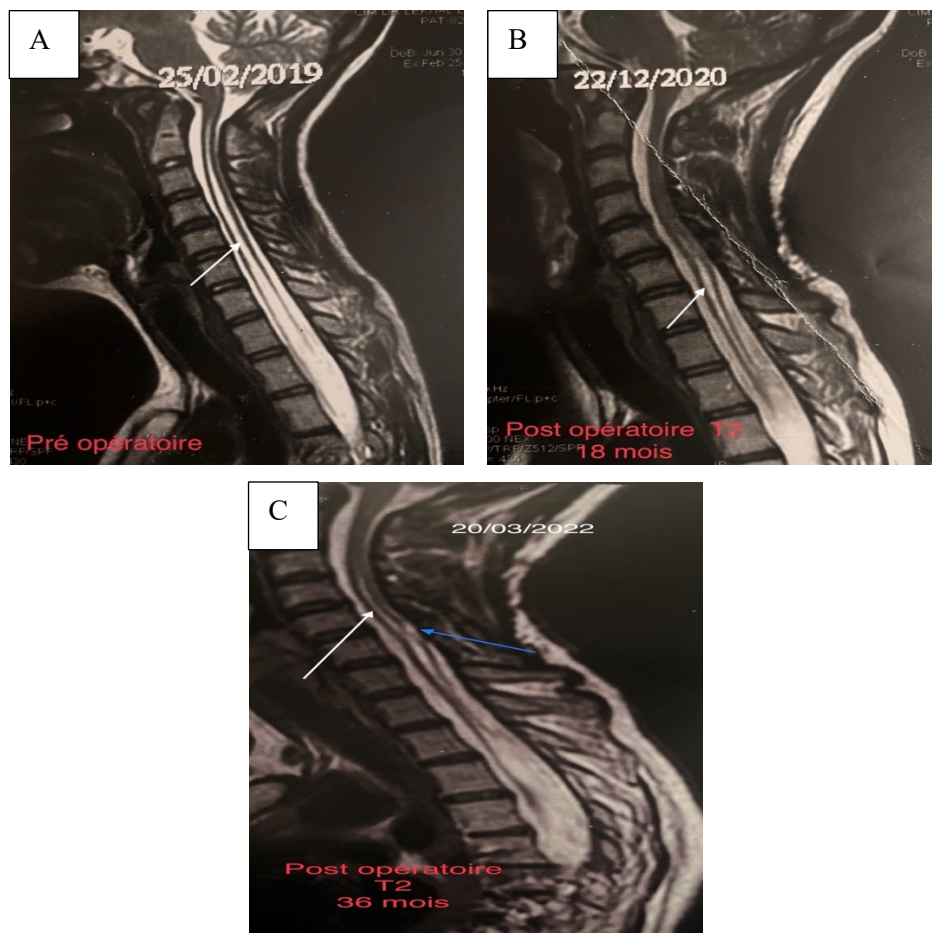


Figure 153. IRM pré et post opératoire d'une dérivation kysto-sous arachnoïdienne de la syrinx (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

(Chez une patiente qui présente une syringomyélie post infectieuse)

(A) IRM T2 préopératoire, flèche blanche : syringomyélie

(B) et **(C)** IRM T2 postopératoire à 18 et 36 mois flèche blanche nette régression de la syrinx

Flèche bleue : entrée du cathéter

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,5/0,6 = 0,83$ et post opératoire (18 mois) $0,31/0,6 = 0,51$
(36 mois) $0,13/0,6 = 0,21$

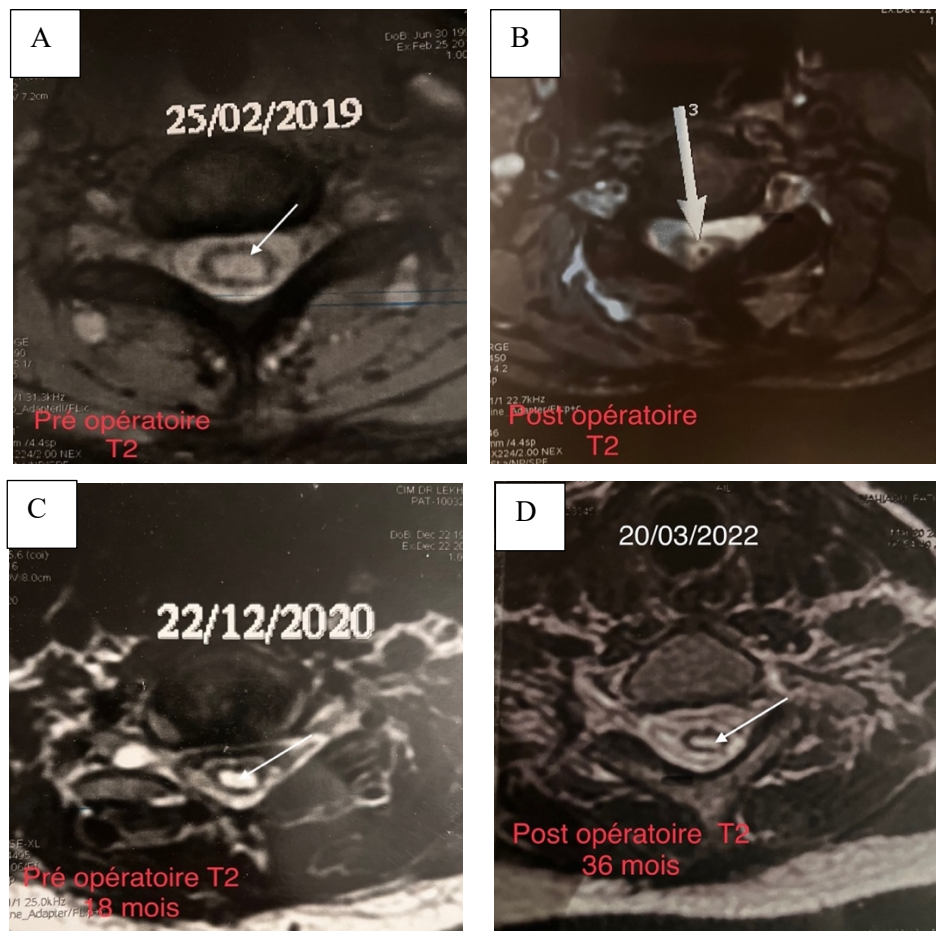
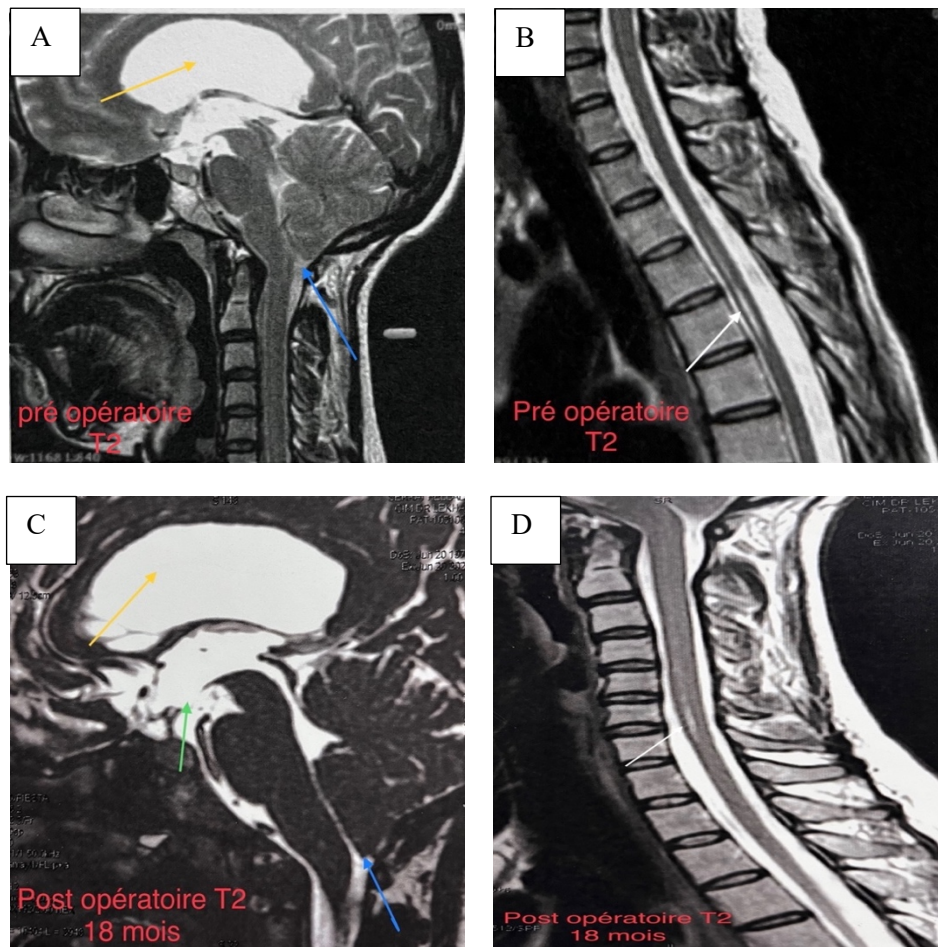


Figure 154 (suite)

- (A) IRM T2 coupe axiale préopératoire, flèche blanche montre la cavité syringomyélique.
 (B) IRM T2 coupe axiale postopératoire, flèche blanche montre le cathéter intra kystique.
 (C) et (D) IRM T2 coupe axiale postopératoire à 18 et 36 mois, flèche blanche montre la régression de la cavité syringomyélique.



**Figure 155. IRM pré et post opératoire d'une syringomyélie secondaire à une hydrocéphalie et malformation de Chiari
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

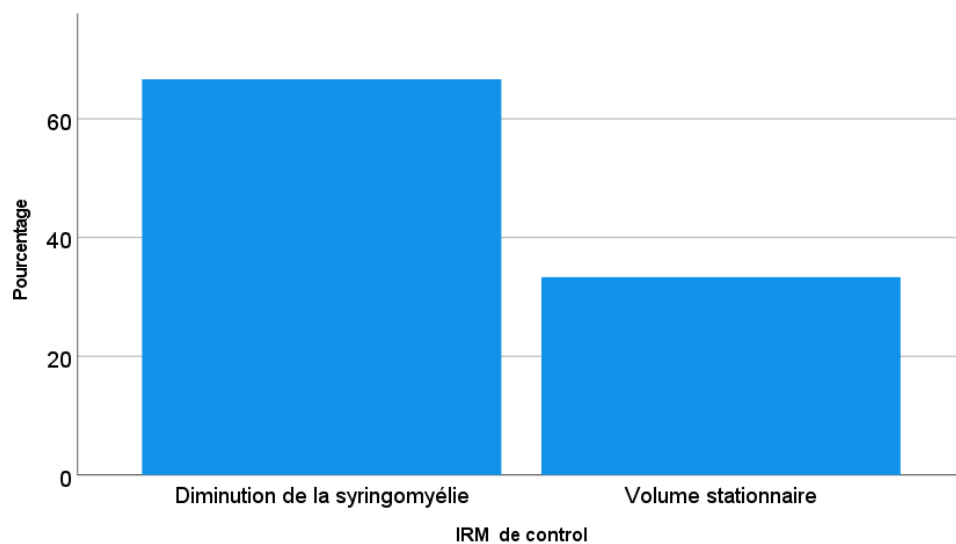
(Chez un patient qui présente une hydrocéphalie associée à une Chari et une syringomyélie)

(A) et (B) : flèche bleue : malformation de Chiari, flèche jaune : hydrocéphalie et flèche blanche : syrinx
(C) et (D) : flèche bleue : la régression de la malformation de Chiari, flèche blanche : régression de la syrinx, flèche verte : passage du LCR au niveau de planché de V3 après la VCS.

Indice de Vaquero pré opératoire : $0,17/0,7 = 0,24$ et post opératoire (18 mois) $0,1/0,7 = 0,14$

**Tableau 23. Évolution radiologique de la cavité syringomyélique
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

Évolution radiologique de la cavité syringomyélique	N° de patients	Pourcentage (%)
Diminution	22	66,7
Stationnaire	11	33,33



**Diagramme 14. Évolution radiologique de la cavité syringomyélique
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

5 - LA DISCUSSION

La syringomyélie est une cavité intramédullaire secondaire à plusieurs étiologies ; congénitale, infectieuse et post traumatique. Plusieurs techniques et approches chirurgicales sont décrites dans la littérature.

Nous avons réalisé une étude qui a permis, dans une première étape de décrire et évaluer les différentes stratégies chirurgicales réalisées dans le service. Dans une deuxième étape, nous avons évalué et comparé notre stratégie de prise en charge de la syringomyélie avec les données de la littérature. Il nous a semblé dans un premier temps nécessaire de revoir les aspects les plus importants ainsi que les problèmes soulevés par la syringomyélie, tant sur le plan épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et sur le plan des résultats.

Dans un deuxième temps, nous allons comparer nos résultats avec ceux de la littérature.

La revue de la littérature a été réalisée avec le moteur de recherche PubMed (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>).

Nous avons utilisé les mots clés suivants « syringomyélie sur malformation de Chiari », « Malformation de Chiari de type I », « décompression de la fosse postérieure », « décompression de la fosse postérieure avec plastie durale » et « décompression de la fosse postérieure sans plastie durale » « syringomyélie post traumatique et post infectieuse ».

La recherche a été limitée aux publications de langue anglaise et française.

5.1 L'épidémiologie

L'étude des facteurs épidémiologiques nous a permis de déduire que la syringomyélie était une maladie des troisième et quatrième décades (tableau 24).

La syringomyélie associée à une malformation de la charnière ou non, peut être diagnostiquée à tout âge. Cependant l'expression clinique la plus souvent observée est à l'âge adulte. Ainsi nous avons rapporté le nombre le plus élevé de patients à l'âge adulte avec un pic à quarante ans.

La revue des différentes séries cliniques publiées les dix dernières années a retrouvé des moyennes d'âge au moment du diagnostic situées entre 29 et 40 ans. Ces résultats sont identiques à ceux de notre série (Tableau 24).

Une autre étude réalisée sur les dossiers d'autopsie de 175 défunts présentant des cavitations tubulaires de la moelle épinière sur une période de 38 ans a retrouvé qu'un peu plus de la moitié des cas étaient des hommes et que l'âge moyen était d'un peu plus de 40 ans, avec des extrêmes de 1 jour et de 87 ans [1].

Tableau 24. Comparaison des Moyennes d'âge de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de *Cherchell* 2019 - 2023)

Séries de littérature				<i>p</i> de notre série
Âge				
	Yeh et al (P) [433]	2006	5,9	-
	McGirt et al(P)[409]	2008	10	-
	Batzdorf et al [434]	2015	37,92	0,260
	Wang et al [435]	2020	35,8	0,052
	Geng <i>et al</i> [436]	2018	41,04	0,360
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	36	0,067
	Yilmaz <i>et al</i> [298]	2011	32	0,05
	Koueik <i>et al</i> [438]	2020	37,14	0,156
	Jiang <i>et al</i> (p) [439]	2018	13,8	-
	Chotai et Medhkour [440]	2014	33,8	0,051
	Zhao et al [441]	2016	36,34	0,07
	Chen et al [292]	2017	40,66	0,310
	Misao Nishikawa et al [141]	2022	18,7	<0,05
	Gaudio et al[442]	2018	24,57	0,942
	Nos résultats	2024	39,88	

(p) pédiatrique

Nous avons noté dans notre série une légère prédominance masculine sans grande valeur statistique. Ces résultats concordent avec la majorité des publications (tableau 25).

Tableau 25. Comparaison du Sexe/Ratio de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de *Cherchell* 2019 - 2023)

Séries de littérature			
Sexe/Ratio (H/F)			
	McGirt et al(P) [409]	2008	0,89
	Batzdorf et al[434]	2015	0,34
	Wang et al [435]	2020	1,8
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	1,08
	Yilmaz <i>et al</i> [298]	2011	0,80
	Chen <i>et al</i> [292]	2017	0,34
	Nishikawa et al[141]	2022	0,92
	Nos résultats	2024	1,20

(p) pédiatrique

*** Délai du diagnostic :**

L'évolution de la syringomyélie est très lente, ce qui retarde et prolonge les délais du diagnostic. L'installation très insidieuse de la maladie rend son début assez difficile à préciser. Ainsi les symptômes révélateurs qui mènent le patient vers la première consultation s'installent d'une façon très progressive et ne motive la visite médicale que lorsqu'ils deviennent gênants et handicapants. Les manifestations cliniques ne sont pas spécifiques ne permettant pas d'orienter initialement vers la syringomyélie en première intention. L'imagerie réalisée permet de poser le diagnostic tardivement.

La plupart des auteurs considèrent le délai de diagnostic aux alentours de 30 mois. Gürbüz et al ont rapporté un délai de diagnostic de 36 mois chez plus de 64% de patients [437]. Pour Geng et al ce délai était de 29,68 mois [436] (tableau 26) .

Ainsi la comparaison avec nos données, montre que le délai de diagnostic était qualifié de tardif et qu'il rejoint les données de la littérature. [249] [247].

**Tableau 26. Comparaison du délai du diagnostic de la syringomyélie de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de *Cherchell* 2019 – 2023)**

Séries de littérature				<i>p</i> de notre série
Délai du diagnostic				
	McGirt et al(P) [409]	2008	10	-
	Batzdorf et al[434]	2015	32,5	0,566
	Geng <i>et al</i> [436]	2018	29,68	0,859
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	<36 64% >36 36%	
	Jiang <i>et al</i> [439]	2018	24	0,123
	Chen <i>et al</i> [292]	2017	61,43	<0,001
	Nos résultats	2024	30,34	

(p) pédiatrique

5.2 Diagnostic clinique

L'analyse de la symptomatologie révélatrice et des signes de début a montré des modalités d'installation très variées, pouvant se révéler par une multitude de symptômes.

Cependant, Les symptômes préopératoires étaient variables selon les patients. Des études antérieures ont montré que le symptôme le plus courant était la douleur, notamment la névralgie cervico-brachiale [443] [294] [437] [440] [292] (tableau 27).

Les autres manifestations cliniques étaient, la perturbation de la sensibilité thermo-algique (tableau 28 et 32) puis à un degré moindre l'atteinte motrice des membres supérieurs (tableau 29), les troubles de la marche (tableau 29) et la scoliose (ou la déformation rachidienne) (tableau 31). Ces signes constituent l'essentiel des signes inauguraux de cette affection. Le caractère non spécifique de ces signes explique leur négligence par le patient et par conséquent la difficulté à préciser dans certains cas, la plupart des résultats de la littérature de ces signes cliniques révélatrices ont été identiques à nos résultats (tableau 27,28,29,30 et 31).

**Tableau 27. Comparaison de la Symptomatologie révélatrice, la douleur de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)**

	Séries de littérature (%)			p de notre série
Symptomatologie révélatrice (douleurs/céphalées)				
	Yeh et al (p)[433]	2006	18,12	-
	Batzdorf et al [434]	2015	53,1/41,2	0,243
	Wang et al [435]	2018	69,1	0,057
	Geng <i>et al</i> [436]	2018	48,97	0,322
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	64	0,171
	Yilmaz <i>et al</i> [298]	2011	74,4	0,376
	Koueik <i>et al</i> [438]		69,73/85,52	0,357
	Jiang <i>et al</i> [439]	2018	18,3	<0,001
	Chen <i>et al</i> [292]	2017	59,22	0,05
	Gaudio et al [350]	2018	78,57	0,476
	Nishikawa et al [141]	2022	69,82/73,33	0,353
	Nos résultats	2024	45,5	

(p) pédiatrique

**Tableau 28. Comparaison de la Symptomatologie révélatrice, Troubles sensitifs de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)**

Séries de littérature (%)				<i>p</i> de notre série
Troubles sensitifs				
57,6	Yeh et al (P)	2006	15,43	-
	Batzdorf et al ^[434]	2015	74	0,03
	Geng <i>et al</i> ^[436]	2018	32,65	0,003
	Gürbüz <i>et al</i> ^[437]	2015	68	0,137
	Yilmaz <i>et al</i> ^[298]	2018	27,63	<0,001
	Jiang <i>et al</i> ^[439]	2018	34,1	0,022
	Chen <i>et al</i> ^[292]	2017	62,13	0,361
	Gaudio et al ^[442]	2018	39,28	0,048
	Nishikawa et al ^[141]	2022	56,49	0,523
	Nos résultats	2024	57,6	

(p) pédiatrique

**Tableau 29. Comparaison de la Symptomatologie révélatrice, Troubles moteurs de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)**

Séries de littérature (%)				<i>p</i> de notre série
Déficit moteur				
60,6	Yeh et al (P) ^[433]	2006	15,43	-
	Batzdorf et al ^[434]	2015	29,4	<0,001
	Wang et al ^[435]	2018	40,5	0,015
	Geng <i>et al</i> ^[436]	2018	42,85	0,03
	Gürbüz <i>et al</i> ^[437]	2015	36	0,003
	Yilmaz <i>et al</i> ^[298]	2011	18,42	<0,001
	Jiang <i>et al</i> ^[439]	2018	23,2	<0,001
	Chen <i>et al</i> ^[292]	2015	60,19	0,5
	Gaudio <i>et al</i> ^[442]	2018	17,85	<0,001
	Nishikawa et al ^[141]	2022	51,22	0,183
	Nos résultats	2024	60,6	

(p) pédiatrique

Tableau 30. Comparaison de la Symptomatologie révélatrice, Troubles de la marche de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)

Séries de littérature (%)				<i>p</i> de notre série
Troubles de la marche				
McGirt et al(P) [409]	2008	16		0,199
Batzdorf et al [434]	2015	9		0,50
Geng <i>et al</i> [436]	2018	30,61		0,008
Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	8		0,5
Yilmaz <i>et al</i> [298]	2011	5,26		0,276
Jiang <i>et al</i> [439]	2018	2,4		0,1
Chen <i>et al</i> [292]	2017	1,94		0,09
Nos résultats	2024	9,1		

(p) pédiatrique

Chez les plus jeunes, une déformation rachidienne même isolée (tableau 31) avec le cou court et l'implantation bas située des cheveux doit attirer l'attention.

Tableau 31. Comparaison de la Symptomatologie révélatrice, Déformation rachidiennes de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Séries de littérature (%)				<i>p</i> de notre série
Scoliose				
Yeh et al (P)[433]	2006	15,43		0,05
McGirt et al(P) [409]	2008	11		0,05
Batzdorf et al [434]	2015	9		<0,001
Wang et al [435]	2020	26,2		0,5
Jiang et al [439]	2018	76,8		<0,001
Attenello et al[415]	2008	28		0,3
Nos résultats	2024	27,3		

(p) pédiatrique

Un polymorphisme clinique était retrouvé dans cette série en raison de l'association de la syringomyélie aux anomalies de la jonction crânio-rachidienne.

Ainsi nous avons retrouvé une multitude de signes médullaires, cérébelleux, d'atteinte des paires nerfs crâniens et enfin d'hypertension intracrânienne.

* L'atteinte médullaire était caractérisée selon plusieurs auteurs par une dissociation thermo-algique (tableau 32), la proportion de ce signe était plus fréquente dans notre série et la différence était statistiquement significative.

Tableau 32. Comparaison de la Symptomatologie clinique, dissociation thermo-algique de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

	Séries de littérature (%)			<i>p</i> de notre série
Dissociation thermo algique				
	Gürbüz <i>et al</i> ^[437]	2015	28	0,008
	Nishikawa <i>et al</i> ^[141]	2022	30,52	0,02
	Nos résultats	2024	48,5	

L'amyotrophie distale des membres supérieurs associée à une faiblesse musculaire était retrouvée chez 63,6% des patients, on note une différence statistiquement significative par rapport à la série de Batzdorf *et al* [434] (tableau 33).

Cette différence est due probablement au retard de diagnostic et de prise en charge.

Tableau 33. Comparaison de la Symptomatologie clinique, Amyotrophie de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

	Séries de littérature (%)			<i>p</i> de notre série
Amyotrophie				
	Batzdorf <i>et al</i> ^[434]	2015	9,6	<0,001
	Nos résultats	2024	63,6	

L'atteinte pyramidale était plus fréquente dans notre série avec une proportion de 45% par rapport à l'étude de Gürbüz et al. qui a retrouvé une fréquence de 36 % [437] (tableau 34).

Tableau 34. Comparaison de la Symptomatologie clinique, Syndrome pyramidal de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Syndrome pyramidal	Séries de littérature (%)			p de notre série
	Gürbüz et al [437]	2015	36	0,171
	Nos résultats	2024	45,5	

* Pour le syndrome cérébelleux, nous avons retrouvé une disparité dans la littérature. Il était plus fréquent dans notre cohorte en comparaison avec la série de Gürbüz et al [437], de Yilmaz et al [298] et de Chen et al [292], alors que ces troubles de l'équilibre était plus fréquent pour Batzdorf et al [434] et Nishikawa et al [141] avec une différence statistiquement significative (Tableau 35).

Tableau 35. Comparaison de la Symptomatologie clinique, Syndrome cérébelleux de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

Nos résultats	Séries de littérature (%)			p de notre série
Syndrome cérébelleux /trouble de l'équilibre				
	Batzdorf et al [434]	2015	47,5	< 0,001
	Gürbüz et al[437]	2015	16	0,199
	Yilmaz et al[298]	2011	5,26	0,276
	Chen et al [292]	2017	3,88	0,136
	Nishikawa et al[141]	2022	55,08	< 0,001
	Nos résultats	2024	29,2	

* L'atteinte des nerfs crâniens étaient plus fréquente chez Yeh et al, McGirt et al [409] et Nishikawa et al [141] par rapport à notre série (9%) comme nous l'avons illustré dans le tableau 36.

Plusieurs publications récentes ont montré une atteinte des paires nerfs crâniens avec réflexe nauséeux altéré et une dysphagie. Ces signes traduisent la compression de la jonction craniocervicale.

Tableau 36. Comparaison de la Symptomatologie clinique, Atteinte des nerfs crâniens de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

	Séries de littérature (%)			p de notre série
L'Atteinte des nerfs crâniens, réflexe nauséeux altéré, dysphagie				
	Yeh et al (P) ^[433]	2006	24,83	-
	McGirt et al(P) ^[409]	2008	17	-
	Batzdorf et al ^[434]	2015	11,9	0,409
	Gürbüz <i>et al</i> ^[437]	2015	12	0,403
	Yilmaz <i>et al</i> ^[298]	2011	6,57	0,408
	Chen <i>et al</i> ^[292]	2017	8,73	0,5
	Geng <i>et al</i> ^[436]	2018	2,04	0,026
	Nishikawa et al ^[141]	2022	30,17	0,007
	Nos résultats	2024	9,1	

(p) pédiatrique

* L'association de l'hydrocéphalie, de la syringomyélie et du Chiari était fréquente avec un taux de 24% dans notre série (tableau 37).

Les symptômes ont été classés dans la majorité des publications (tableau 37) en 3 groupes :

Groupe 1 : les symptômes sont en relation avec HTIC comportant des céphalées atroces et un fond d'œil pathologique.

Groupe 2 : les signes sont liés à la malformation de Chiari. Ils sont représentés par des céphalées occipitales induites par la toux, une ataxie ou un syndrome cérébelleux.

Groupe 3 : la représentation clinique était en rapport avec la syringomyélie associant un déficit sensitif dissocié et un déficit moteur.

Wu et al a décrit un autre groupe de symptôme, chez des malades qui ont présenté des signes en relation avec l'hydrocéphalie chronique (ou hydrocéphalie à pression normale) en dehors d'HTIC

(syndrome frontal, trouble de la marche et trouble urinaire) [444] [445].

La proportion du groupe 1 et 3 était identique dans notre série aux données de la littérature alors que nous avons noté que dans notre étude, le groupe 2 était plus fréquent que les séries de Hayhurst et al [444], de Wu et al [445] et de Massimi et al [446] [447] .

Tableau 37. Tableau comparatif et récapitulatif de l'âge, des signes cliniques de l'association Hydrocéphalie, Chiari et syringomyélie de notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Charchell 2019 - 2023)

	Séries de littérature (%)			<i>p</i> de notre série
Age				
	Hayhurst et al	2008	31,9	<0,001
	Wu et al	2018	28,14	<0,001
	Massimi et al [446], [447]	2011/2019	20,66	<0,001
	Nos résultats	2024	44,88	
Signe clinique				P
Signe d'hydrocéphalie. (Céphalées, cervicalgie, vomissement, FO pathologique, atteinte de VI, retard psychomoteur, trouble de la marche) :	Hayhurst et al[444]	2008	100	-
	Wu et al [445]	2018	90	-
	Massimi et al[447] [446]	2011/2019	100	-
	Nos résultats	2024	100	
Signe en relation avec Chiari (céphalée occipitale induite par la toux, ataxie ou syndrome cérébelleux)	Hayhurst et al[444]	2008	50	0,07
	Wu et al [445]	2018	10	<0,001
	Massimi et al[447] [446]	2011/2019	66,66	0,195
	Nos résultats	2024	87,5	
Signe en relation avec syrinx (déficit sensitif dissocié, déficit moteur)	Hayhurst et al[444]	2008	31,25	0,520
	Wu et al [445]	2018	10	0,187
	Massimi et al[447] [446]	2011/2019	26,66	0,637
	Nos résultats	2024	25	
HPN	Wu et al[445]	2018	10	0,038
	Nos résultats	2024	37,5	

5.3 Diagnostic étiologique par l'imagerie :

Le diagnostic étiologique a été établi dans cette série grâce à l'exploration radiologique.

Cette imagerie doit comprendre l'évaluation de l'axe médullaire avec l'étude de la charnière crânio-rachidienne, de la fosse cérébrale postérieure et de l'encéphale.

La circulation du liquide céphalo-rachidien au niveau de la charnière peut être perturbée par des malformations osseuses et/ou nerveuses (tableau 38).

La tomodensitométrie surtout en 3D reste un examen très fiable pour l'identification des malformations osseuses dont la plus fréquente est l'impression basilaire (tableau 38).

La malformation d'Arnold Chiari, surtout de type I (tableau 38) était l'étiologie la plus fréquente dans la syringomyélie foraminale. Elle entraîne une sténose de l'entonnoir crânio-cervical, perturbant le passage du liquide céphalo-rachidien. L'IRM reste l'examen de choix pour définir ce type de malformation.

L'hydrocéphalie peut revêtir un aspect évolutif avec une résorption trans-épendymaire ou apparaître stabilisée, mais susceptible de se décompenser. Une hydrocéphalie active a été retrouvée chez 2 de nos patients (Tableau 38).

Une seule coupe d'IRM peut diagnostiquer la cavité et permettre l'appréciation de son étendue rostro-caudale. Là aussi la supériorité des séquences de l'IRM permet encore de mettre en évidence l'évolutivité de la syrinx surtout l'étude de la vélocimétrie.

La syrinx débute le plus souvent en regard de l'atlas ou de l'axis pour se terminer en région dorsale voir lombaire.

La localisation la plus fréquente était cervicale dans la majorité des publications (tableau 39) ce qui concorde avec nos résultats.

L'évaluation de son étendue sur les coupes transversales permet de montrer certaines corrélations radio-cliniques :

- Les formes motrices ou sensitivo-motrices sont en rapport avec les larges cavités centromédullaires.
- Les formes sensibles pures ou prépondérantes sont en rapport avec les cavités minces, filiformes et latéralisées à la corne postérieure.

Les étiologies retrouvées dans notre série sont similaires à celles de la littérature.

La malformation de Chiari était de 76%, la plus fréquente dans notre cohorte. Ce qui concorde avec les études Batzdorf et al [434] , de Gaudio et al [442] et de Nishikawa et al [141].

L'impression basilaire retrouvée chez 15 % des patients, cette dernière était identique aux données de Batzdorf et al [434] et Nishikawa et al [141], alors que pour McGirt et al [409] cette étiologie était rarement diagnostiquée.

L'hydrocéphalie était plus fréquente dans notre série par rapport à Yeh et al [433] et McGirt et al [409], et similaire aux résultats de Gaudio et al [442].

Tableau 38. Tableau comparatif et récapitulatif des différentes étiologies de la syringomyélie de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie EHS Cherchell 2019 - 2023)

Séries de littérature (%)				<i>p</i> de notre série
-	Hydrocéphalie			
	Yeh et al [433]	2006	6,04	<0,001
	McGirt et al [409]	2008	14	0,173
	Gaudio et al [442]	2018	28,57	0,229
	Nos résultats	2024	21,2	
-	Impression basilaire			
	McGirt et al[409]	2008	1	<0,001
	Batzdorf et al [434]	2015	11,9	0,379
	Nishikawa et al[141]	2022	12,63	0,431
	Nos résultats	2024	15,2	
-	Chiari			
	Batzdorf et al [434]	2015	68,9	0,254
	Gaudio et al [442]	2018	82,14	0,233
	Wang et al [435]	2020	54,8	0,0012
	Nishikawa et al[141]	2022	100	-
	Nos résultats	2024	75,8	

45% des patients de notre série avaient une localisation cervicale. Ce résultat était identique à celui de Batzdorf et al [434] et de Gaudio et al [442] .

La deuxième localisation fréquente était cervico-thoracique, similaire aux données de Batzdorf et al [434] et de Gaudio et al [442] , alors que pour Chong Jia et al [448] c'était la localisation la plus fréquente avec un taux de 73,91% (tableau 39).

Tableau 39. Tableau comparatif de la localisation de la syringomyélie de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)

		Séries de littérature (%)		p de notre série
- Localisation				
	Batzdorf <i>et al</i> [434]	2015		
	- S		2,06	< 0,001
	- C		42,30	
	- D		-	
	- CD		50,5	
	- P		7,2	
	Chong Jia et al [448]	2019		
	- S		-	0,277
	- C		22,6	
	- D		-	
	- CD		73,91	
	- P		3,47	
	Chen et al [292]	2017		
	- C		23,30	0,391
	- autre que C		67,96	
	Gaudio et al [442]	2018		
	- C		42,85	
	- D		14,28	
	- CD		35,71	0,391
	- P		14,28	
	Nos résultats			
	- S		6,1	
	- C		45,5	
	- D		6,1	
	- CD		36,4	
	- P		6,1	

S : Syringobulbie, C : syringomyélie cervicale , D :syringomyélie dorsale ,

CD : syringomyélie cervico-dorsale, P : pan médullaire

5.4 Les approches chirurgicales :

Nous pensons que le rétablissement de la circulation du LCR passe par la correction des anomalies visibles.

L'intervention au niveau de la charnière crânio-cervicale est, à notre avis, l'attitude la plus rationnelle dans le traitement de la syringomyélie foraminale. Cette attitude est justifiée principalement par le fait que celle-ci est le lieu des anomalies les plus incriminées dans l'apparition de la syrinx (osseuses, méningées, nerveux et liquidiennes).

Notre approche chirurgicale vise à supprimer les contraintes mécaniques directes en « débloquent » et donc en décompressant la charnière, rétablissant ainsi une communication et un flux quasi normal entre les différents secteurs liquidiens concernés (ventricules, espaces sous-arachnoïdiens crâniens et rachidiens et la cavité syringomyélique). Cette attitude permet de reconstruire et de réduire le volume de la citerne, et ainsi de supprimer les gradients de pression crânio-spinale et normaliser le flux du liquide céphalo-rachidien au niveau du foramen magnum.

Dans la plupart des publications, la malformation de Chiari de type 1 est la cause la plus fréquente.

Auparavant, la plupart des publications rapportaient une hypoplasie occipitale chez des patients présentant une malformation de Chiari, entraînant une petite fosse cérébrale postérieure [128] [293]. Ce qui se provoque l'effondrement du tronc cérébral et du cervelet dans le canal rachidien [128] [449]. Par conséquent, la décompression du foramen magnum, par son élargissement, est un traitement courant des malformations de Chiari dans le monde entier. Cependant, d'autres mécanismes de ptose du tronc cérébral et du cervelet, notamment l'hypermobilité et l'instabilité de la jonction crânio-cervicale, sont en cause. Dans ce cas le traitement repose sur une décompression avec une fixation. [293] [450] [219] [141].

Le choix de la position opératoire dépend souvent de l'expérience et des habitudes du service. Certains neurochirurgiens préfèrent la position ventrale à la position assise. D'autres considèrent cette dernière comme dangereuse. Dans cette cohorte, nous avons opté pour la position ventrale qui n'a pas provoqué de complications chez nos patients.

L'ouverture de la dure mère lors de la décompression était un sujet souvent débattu dans les différentes séries de la littérature. (Tableau 40).

Actuellement, il n'existe aucun consensus sur la question. En effet la littérature est divergente concernant l'utilisation de la plastie durale dans le traitement chirurgical des syringomyélies foraminale peut (secondaire à une malformation de Chiari) [437] [424] [440] [410]

[451] [292] (*fig. 156*).

L'intégrité de la dure mère doit être, préservé, si le liquide céphalo-rachidien circule librement. Ce dernier est évalué grâce à la réalisation d'une échographie peropératoire avec des séquences de flux. La décompression était pratiquée chez 67% des malades. Ce qui concordent avec la série de Gaudio et al [442] (Tableau 40).

En effet, les auteurs ont montré l'intérêt et l'efficacité de l'échographie peropératoire dans la sélection des patients atteints de malformation de Chiari type 1 qui peuvent être traités de manière adéquate par craniectomie seule sans plastie durale [452] .

L'ouverture de la dure mère était préconisée soit chez les patients où le liquide céphalorachidien ne circule pas (2 cas dans notre séries) soit, ceux présentant une atteinte des nerfs mixtes ou une hernie amygdalienne s'étendant sous la lame de C-1.

La majorité des auteurs préconisent une décompression ostéo-durale sans résection des brides arachnoïdiennes ni coagulation des amygdales cérébelleuses.

L'utilisation de la plastie durale nous paraît essentielle dans la prévention des adhérences entre l'arachnoïde (qu'elle soit ouverte ou pas) et les éléments musculaires susceptibles de créer un nouveau blocage du liquide céphalo-rachidien.

Cette technique était pratiquée moins fréquemment dans notre série par rapport aux études réalisés par Batzdorf et al [434], Wang et al [435] , Geng et al [436], Gürbüz et al [437]et Jiang et al [439]. Les résultats de Gaudio et al [442]et Misao Nishikawa et al [141]étaient similaires à nos résultats concernant cette technique.

La technique utilisant le dédoublement dural, pratiquée chez 2 patients, présente deux avantages. Le premier étant la prévention de la mise à nue de l'arachnoïde source de formation d'adhérences fibreuses post-opératoires et par conséquent d'arachnoïdite secondaire. La deuxième étant la diminution du temps opératoire (tableau 41) et d'éventuelles fuites de liquide céphalo-rachidien.

Concernant la taille de craniotomie, la majorité des auteurs préconisent une dimension de 3 à 4 cm [412] [350] [141]. En effet Zhang et al [398] ont montré que les patients ayant subi une petite décompression (de 3 à 4 cm) présentaient une amélioration radiologique plus importante de la syringomyélie avec moins de complications postopératoires en comparaison aux patients ayant subi une grande décompression (de 5 à 6 cm).

Par conséquent, la petite décompression est préférable pour le traitement chirurgical de la malformation de Chiari associée à la syringomyélie [398].

Concernant la durée de l'intervention, elle était similaire ou plus courte que les différentes séries.

Authors and year	Country	Interventions		
		<i>N</i>	PFD	PFDD
Munshi et al., 2000 [19]	USA	34	11	23
Ventureyra et al., 2003 [27]	Canada	16	8	8
Navarro et al., 2004 [21]	USA	96	69	27
Yeh et al., 2006 [30]	USA	130	40	90
Galarza et al., 2007 [8]	USA	41	20	21
Mutchnick et al., 2010 [20]	USA	120	56	64
Romero et al., 2010 [25]	Brazil	16	6	10
Litvack et al., 2013 [18]	USA	110	63	47
Chotai et al. 2014 [6]	USA	41	29	12
Lee et al., 2014 [17]	USA	65	29	36
Shweikeh et al. 2014 [26]	USA	2649	1593	1056
Gurbuz et al., 2015 [12]	Turkey	25	12	13
Awad et al., 2016 [3]	Egypt	20	10	10
Chen et al., 2017 [5]	China	103	33	70
Raza-Knight et al. 2017 [24]	UK	54	16	38
Grahovac et al. 2018 [9]	USA	16	10	6
Jiang et al. 2018 [13]	China	82	40	42

Figure 156. Les différentes publications de la décompression osseuse avec et sans plastie durale [453]

Tableau 40. Tableau comparatif des différentes techniques chirurgicales utilisées dans notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)

Séries de littérature (%)				<i>p</i> de notre série
Décompression osseuse seule				
	Batzdorf <i>et al</i> ^[434]	2015	15,25	<0,001
	Geng <i>et al</i> ^[436]	2018	34,69	0,069
	Gürbüz <i>et al</i> ^[437]	2015	46,15	0,462
	Gaudio <i>et al</i> ^[442]	2018	64,28	0,043
	Jiang <i>et al</i> ^[439]	2018	48,78	0,500
	Nishikawa <i>et al</i> ^[141]	2022	71	0,004
	Nos résultats	2024	48,5	
Décompression ostéo-durale avec coagulation des amygdales cérébelleuses				
	Batzdorf <i>et al</i> ^[434]	2015	84,74	<0,001
	Wang <i>et al</i> ^[435]	2018	100	-
	Geng <i>et al</i> ^[436]	2018	65,30	<0,001
	Gürbüz <i>et al</i> ^[437]	2015	53,84	<0,001
	Gaudio <i>et al</i> ^[442]	2018	35,71	<0,001
	Jiang <i>et al</i> ^[439]	2018	51,21	<0,001
	Nishikawa <i>et al</i> ^[141]	2022	29	<0,001
	Nos résultats	2024	6,1	
Fixation occipito-cervicale				
	Batzdorf <i>et al</i> ^[434]	2015	11,9	0,199
	Goel <i>et al</i> ^[220]	2018	100	-
	Nishikawa <i>et al</i> ^[141]	2022	10	0,101
	Nos résultats	2024	18,2	

Tableau 41. Tableau comparatif du temps opératoire nécessaire pour les différentes techniques chirurgicales utilisées dans notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)

	Séries de littérature (%)			<i>p</i> de notre série
- Durée opératoire				
	Limonadi et al ^[410]	2010	DFP : 99	0,001
			DFPD : 169	<0,001
	Lee et al ^[454]	2014	DFP : 90	0,069
			DFPD : 168	< 0,001
	Geng <i>et al</i> ^[436]	2018	Déd : 167,94	<0,001
			DFPD : 248,03	<0,001
	Jiang et al ^[439]	2018	DFP : 119	<0,001
			DFPD : 166	<0,001
	Nos résultats	2024	DFD : 81 (1h21min)	

DFD : décompression de la fosse cérébrale postérieure

DFPD : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec plastie durale

Déd : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec dédoublement de la dure mère

La prise en charge de l'hydrocéphalie associé à la malformation de Chiari de type I a été débattue dès les premières descriptions. Des recherches récentes ont montré que le traitement de l'hydrocéphalie permettait également de soulager la malformation de Chiari et même la syringomyélie. Ainsi, pour Wu et al, la ventriculocysternostomie constitue un traitement efficace et durable de l'hydrocéphalie associée à la malformation de Chiari et syringomyélie [445]. Pour certains auteurs, la mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale est préconisée chez ces patients. Cependant, La prise en charge de l'hydrocéphalie seule est souvent suffisante pour soulager les symptômes secondaires au Chiari et à la syringomyélie (tableau 42).

Tableau 42. Tableau comparatif des différentes techniques chirurgicales pour l'hydrocéphalie utilisées dans notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Chercell 2019 – 2023)

	Séries de littérature (%)			P de notre série
Hydrocéphalie - Chiari - Syrx				
	Hayhurst et al[444]	2008	VCS : 93,75 DVP : 6,25 DFP : 37,5 (6mois après)	<0,001 <0,001 0,370
	Wu et al [445]	2018	VCS :100 DVP :0	- -
	Massimi et al [446]	2019	DFP : 10 VCS : 100	0,187 -
	Nos résultats	2024	VCS : 42,9 DVP : 57,1 DFP : 25	

La décompression antérieure par abord trans-oral constitue le traitement de l'impression basilaire (comprime la face ventrale de la jonction bulbo-médullaire et perturbant la dynamique du liquide céphalo-rachidien). Cette technique n'a pas été pratiquée dans notre série.

Goel et al préfèrent une fixation postérieure sans décompression dans les cas associés à une impression basilaire [219].

Les principales indications du drainage kystique d'une syrinx sont les syringomyélies persistantes symptomatiques malgré la décompression, évolutive, récurrente, secondaire à une scoliose évolutive ou non, post traumatique et post infectieuse [79]. Même en l'absence de symptômes, les patients présentant une progression de la syringomyélie ou une syringomyélie importante entraînant une compression avancée du cordon médullaire doivent être traités.

En effet la réserve fonctionnelle de la moelle épinière est limitée et une fois les symptômes apparus, ils peuvent être irréversibles [323].

***Autres gestes chirurgicaux :**

Pour Goel et al, la stabilisation atlanto-axiale peut être le traitement le plus approprié pour la formation de Chiari sans avoir recours à une décompression du foramen magnum. Ces auteurs ont proposé cette technique chez les patients présentant une instabilité atlanto-axiale incriminée dans la pathogenèse de la malformation de Chiari de type 1 associée à une syringomyélie et sans malformation osseuse. [219]. Cette technique n'a pas été pratiquée dans notre série.

5.5 Les résultats post opératoires :

Les paramètres utilisés pour évaluer et apprécier les résultats ne sont pas toujours comparables dans la littérature en raison de l'utilisation d'approches chirurgicales différentes. La littérature n'est pas également unanime sur la durée du suivi des malades.

5.5.1 Les résultats cliniques

L'amélioration clinique après une intervention chirurgicale chez les patients atteints de syringomyélie foraminale (secondaire à une Chiari type 1) est le critère de jugement, le plus important.

Cependant, seulement 13 % des séries de cas examinées avaient des résultats comparables.

Il n'existe pas d'échelle d'évaluation recommandée.

Différents échelles ont été développées notamment celui de Karnofsky, le score de Chicago, l'indice de gravité de Chiari et le système de notation de Klekamps, entre autres [455] [456] [457] [453].

Nos résultats cliniques étaient favorables.

Nous avons obtenu une amélioration clinique chez 70% des patients de notre série.

Ce résultat est comparable avec ceux de Wang et al et de Geng et al [436]. Les données de la littérature concernant ce point, étaient variable allant de 50 % à 90%. [418] [406] [424] [410] [458]

La douleur était considérablement réduite permettant une meilleure qualité de vie. L'impact de la chirurgie sur le déficit moteur et l'amyotrophie est assez faible et les signes objectifs d'amélioration mettent longtemps (18 à 24 mois) à apparaître. Les résultats sont meilleurs pour les troubles sensitifs et le syndrome pyramidale, dont les symptômes disparaissent rapidement. Cela doit être dû à une extension plus faible de la lésion vers les voies longues.

La persistance de certains symptômes d'ataxie n'entraîne pas de grandes difficultés dans les activités de la vie quotidienne.

Nous avons obtenu des résultats cliniques défavorables chez les patients qui ont souffert d'un retard dans le diagnostic avec un délai préopératoire de plus de 10 ans.

Ainsi nous avons relevé des symptômes assez sévères en rapport avec une importante arachnoïdite chez une patiente présente une syringomyélie post infectieuse.

Les syringomyélies foraminales ont bénéficié d'une décompression postérieure seule permettant de stabiliser l'évolution de la maladie. Les résultats obtenus sont en concordance avec les données de la littérature. L'amélioration clinique est plus importante quand l'intervention était réalisée

précocement (tableau 43).

Alors que certaines études ont montré que la décompression osseuse avec plastie durale était la meilleure option thérapeutique d'autres séries ont affirmé le contraire. [407] [433] [459] [460].

La comparaison des résultats entre la décompression osseuse seule et la décompression osseuse avec plastie durale dans le traitement de la malformation de Chiari chez l'adulte avec syringomyélie est variable. Concernant cette technique, plusieurs revues et métaanalyses [461] [460] comme celle de Chenghua YUAN publiée en 2022 [461] et de Lukasz Antkowiak sortie en 2021 [460] ont montré que le taux de révision était plus faible mais que le nombre de complication était plus importante par rapport à la décompression osseuse seule.

Cependant, aucune différence statistiquement significative n'a été trouvée (tableau 43).

Nous suggérons ainsi que la décompression osseuse seule soit recommandée en première intention lorsque les avantages et les inconvénients des deux approches chirurgicales sont discutés.

Cette stratégie thérapeutique est justifiée par l'amélioration clinique chez la majorité des malades par décompression osseuse seule (sans plastie durale).

Ainsi une approche par étapes est intéressante pour éviter les complications comme Forander et al l'ont montré [462].

La comparaison avec les autres techniques plus invasives comme la coagulation des amygdales, la résection des brides arachnoïdiennes etc..., est difficile. Cette difficulté était en rapport avec le type d'étude en majorité rétrospectives, et non uniformes du point de vue chirurgical utilisant des techniques différentes et délabrantes. Nous avons relevé une amélioration clinique favorable avec plus de complications en comparaison avec la décompression osseuse seule (tableau 43).

Pour Gurbuz 2015, un délai de surveillance important était nécessaire pour affirmer la supériorité d'une technique par rapport à une autre [437].

À l'heure actuelle, il n'existe pas d'étude de haute qualité permettant de guider le choix de la technique de décompression (avec ou sans plastie durale ou coagulation des amygdales) chez les patients adultes atteints d'une syringomyélie foraminale [462].

**Tableau 43. Tableau comparatif de l'évolution clinique post opératoire de
notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)**

	Séries de littérature (%)			p de notre série
Évolution clinique				
	Wang <i>et al</i> [435]	2020	Am : 66,7 Aggr : 0 Sta : 33,3	0,332 - 0,118
	Geng <i>et al</i> [436]	2018	Déd : Am : 76,47 Aggr: 0 Sta: 23,52 DFPD: Am : 81,25 Aggr : 3,25 Sta :15,62	0,343 - 0,198 0,129 0,323 0,232
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	0-36 mois : DFPD: Am : 93,3 Sta: 6,7 DFP : Am: 50 Sta: 50 36-120 mois : DFPD : Am : 50 Sta: 50 DFP : Am : 75 Sta : 25 DFPD: Am 100	<0,001 0,001 0,022 0,003 0,022 0,003 0,419 0,419 -
	Gaudio et al[442]	2018	Déd: Am: 66,7 Sta: 33,3 Sup à 12ans	0,332 0,118
	Nishikawa et al[141]	2022	DFP : Amé : 86,5 Sta : 7,5 Aggr : 6,2 DFPD : Amé : 89,7 Sta : 9,2 Aggr : 2,3 Inf à 12 ans : DFP : Amé : 68,75 Sta : 8,75 Aggr : 22,5 Toute la série Am : 82,7 Sta : 8,3 Aggr : 9,3	0,015 0,003 0,5 0,001 0,015 0,184 0,424 0,01 0,023 0,083 0,07 0,386
	Nos résultats		Am : 69,7 Aggr: 6,1 Stat: 21.2	

DFD : décompression de la fosse cérébrale postérieure

DFPD : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec plastie durale

Déd : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec dédoublement de la dure mère

Am : amélioration, **sta** : stationnaire, **Aggr** : aggravation

La malformation de Chiari de type 1, définie par une hernie des amygdales cérébelleuses sous le foramen magnum, est associée à une hydrocéphalie et une syringomyélie dans 7 à 10 % des cas [444]. En présence d'hydrocéphalie-Chiari et syrinx, la chirurgie de dérivation du LCR, le plus souvent réalisée est un shunt ventriculopéritonéale. Cette solution était considérée comme la meilleure option thérapeutique initiale. Après le traitement de l'hydrocéphalie, les patients présentant une amélioration clinique, la décompression ultérieure du foramen magnum sera ainsi évitée [463].

La résolution des symptômes du complexe Chiari-syrinx-hydrocéphalie après une ventriculocysternostomie a été rapportée pour la première fois en 1996 par Nishihara et al [464]. Ce résultat a été confirmé par la suite par d'autres auteurs [464]. Nos résultats cliniques concordent avec les données de la littérature. En effet la ventriculocystostomie réalisée précocement conduit à de meilleurs résultats (Tableau 44).

Tableau 44. Évolution clinique de la syringomyélie associée à Chiari et hydrocéphalie de notre série avec les données de littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)

		Séries de littérature (%)	p de notre série
Évolution des signes cliniques			
Am : Signe d'hydrocéphalie : 100	Hayhurst et al [444]	Am : 62,5	
		HIC : 93,75	-
		Chiari : 63,63	0,376
		Syrinx : 60	0,406 (60)
Signe en relation avec Chiari : 75		Am : 80	
Signe en relation avec syrinx : 50	Massimi et al[446]	2019 HIC : 100	-
		Chiari : 66,66	0,468
		Syrinx : 26,66	0,132
		Nos résultats	2024
		HIC : 100	
		Chiari : 75	
		Syrinx : 50	

Am : amélioration

HIC : hyper tension intracrânienne

5.5.2 *Les résultats radiologiques*

L'amélioration de l'imagerie était jugée moins importante que celle relevée cliniquement [423] [437] [454] [408]. Bien que la compression soit soulagée par la décompression chirurgicale, les cicatrices arachnoïdiennes empêchent les structures nerveuses de retrouver leur position normale [423] [465]. Cependant, l'élargissement minime des espaces sous-arachnoïdiens au niveau de la jonction crania-cervicale était suffisant pour diminuer la compression des structures nerveuses et améliorer la circulation du LCR.

Il n'existe de corrélation significative entre la diminution de la taille du syrinx à l'IRM et le degré de l'amélioration clinique [424] [423] [410] [235] [433]. La réduction postopératoire permanente de la taille du syrinx est un indicateur d'une décompression suffisante [459].

L'amélioration clinique et radiologique sont nécessaires et représentent des critères qui doivent être pris en compte lors de la réalisation de la chirurgie.

Les résultats d'une méta-analyse réalisée pour évaluer l'amélioration de la cavité syringomyélique a indiqué une réduction significativement plus importante de la cavité syringomyélique dans la décompression osseuse associée plastie durale avec ou sans résection des amygdales par rapport à la décompression osseuse seule [460].

Aucune différence n'était relevée entre décompression osseuse avec résection des amygdales et plastie durale et décompression osseuse avec plastie (sans tonsillectomie).

La décompression osseuse avec plastie durale avait la probabilité la plus importante d'être la technique la plus efficace, suivi par la décompression osseuse avec résection des amygdales et plastie durale et enfin par la décompression osseuse seule [437] [466] [410] [460].

La comparaison de nos résultats radiologiques concernant la réapparition du flux au niveau de la charnière, la morphologie des amygdales et la réduction du volume de la syrinx ont été identiques à la majorité des publications décrites dans la littérature (tableau 45).

Tableau 45. Comparaison de l'évolution radiologique de la syringomyélie de notre série par rapport à la littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Chercell 2019 – 2023)

			Séries de littérature (%)	p de notre série
Apparition du LCR au niveau de la charnière				
	Gaudio et al [442]	2018	DFPD : Am : 75 Sta : 25 Déd : Am : 88,9 Sta : 11,1	0,337 0,337 0,001 0,001
	Gürbüz et al [437]	2015	Hernie entre 5-10 DFPD: Am : 73,3 Sta : 26,7 DFP : Am : 55,6 Sta: 44,4 Hernie entre 10-20 DFPD: Am : 100 Sta : 0 DFP : Am :66,7 Sta : 33,3	0,420 0,420 0,08 - - 0,425 0,425
	Jiang <i>et al</i> [439]	2018	DFP :Amé : 80 DFPD : Am : 88,1	0,127 0,102
	Nos résultats	2024	Améliorée : 63,6 Stat/Aggr: 27,3	
Changement de la morphologie des amygdales				
	Gaudio et al [442]	2015	DFPD : Am : 87,5 Sta : 12,5 Déd : Amé : 72,2 Sta : 27,8	0,62 0,004 0,53 0,474
	Nos résultats	2024	Am :70 , stat : 30	
Taille de la Syringomyélie				
	Batzdorf <i>et al</i> [434]	2015	Am :73,1 Sta +: 26,9	0,262 0,262
	Wang <i>et al</i> [435]	2020	DDFP: Am :17,82 DFPD+CA : Am15,91	<0,001
	Geng <i>et al</i> [436]	2018	Déd : Sta:12,5 Comb: Am:71,1	<0,001 0,356
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	DFPD: Am: 84,6 Sta: 15,4	0,004 0,004
	Gaudio et al [442]	2018	DFPD: Am: 100 DFPDéd: Am: 44,4 Sta: 55,6	- 0,008 0,008
	Jiang <i>et al</i> [439]	2018	DFP: Am : 82,5 DFPD: Am : 90,5	0,015 <0,001
	Nishikawa et al [141]	2022	Sup à 12 ans : DFP: Am : 92,5 Sta: 7,5 DFPD: Am: 98,9 Sta: 1,1 Inf 0 12 ans : Am: 83,75 Sta: 16,25	<0,001 <0,001 <0,001 0,008 0,008
	Nos résultats	2024	Am : 66,7 Stat ou réduction modérée de la taille : 33,3	

DFD : décompression de la fosse cérébrale postérieure, **DFPD** : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec plastie durale, **+CA** : coagulation des amygdales, **Déd** : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec dédoublement de la dure mère, **Am** : amélioré, **sta** : stationnaire, **Aggr** : aggravation

5.5.3 *Les complications*

La décompression osseuse avec ouverture de la dure mère était liée à une incidence significativement plus élevée de complications globales que la décompression osseuse seule ($p < 0,05$).

Ce résultat a été montré par plusieurs publications publiées ces 10 dernières années (tableau 46 et 47). En plus, la décompression avec plastie durale était liée à une incidence significativement plus élevée de complications liées aux fuites de LCR et à l'infection cutanée par rapport à la décompression osseuse seule (tableau 46).

Les résultats d'une méta-analyse publiée en 2021 [460] ont indiqué un risque de complications significativement plus élevé dans la décompression de la fosse cérébrale postérieure avec plastie durale par rapport à la décompression osseuse seule. Par contre il n'y avait aucune différence entre décompression osseuse avec résection des amygdales et décompression avec plastie durale.

La décompression osseuse seule avait la probabilité la plus élevée d'être la technique la plus efficace, suivie de la décompression osseuse avec résection des amygdales et de la décompression avec plastie durale [460].

Les résultats de la littérature pour les différentes complications ont rapporté dans le tableau 46.

- Infection du site opératoire :

Il n'y avait aucune différence statistiquement significative entre les différentes techniques chirurgicales concernant la survenue d'une infection du site opératoire [292] [436] [437] [458] [410] [467].

- Fuite de LCR :

Un risque significativement plus élevé de fuite de LCR a été observé avec la décompression osseuse avec plastie durale par rapport à la décompression osseuse seule.

Il n'y avait aucune différence entre décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie et décompression osseuse avec plastie durale.

La décompression osseuse seule avait la plus grande probabilité d'être la meilleure technique, suivie de la décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie et de la décompression osseuse avec plastie durale [292] [436] [437] [458] [410].

- Méningite :

Il n'y avait aucune différence entre les différentes techniques concernant la survenue de méningite [292] [436] [437] [458] [410].

- Pseudoméningocèle

La méta-analyse n'a montré aucune différence entre les différentes options thérapeutiques chirurgicales concernant la survenue de pseudoméningocèle. La décompression osseuse seule avait la plus forte probabilité d'être l'intervention la plus efficace, suivi de la décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie et de la décompression osseuse avec plastie durale [292] [436] [437] [458] [410].

- Déficit neurologique

Une incidence significativement plus élevée de déficit neurologique a été observée dans la décompression osseuse avec plastie durale par rapport à la décompression osseuse seule. La méta-analyse n'a montré aucune différence entre les différentes options thérapeutiques chirurgicales concernant la survenue de déficit neurologique. La décompression osseuse seule avait la probabilité la plus élevée d'être l'intervention la plus efficace, suivie par la décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie et la décompression osseuse avec plastie durale [436] [437] [458] [410].

- Ré-intervention (récidive)

La méta-analyse en réseau n'a montré aucune différence entre décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie et décompression osseuse avec plastie durale, décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie et décompression osseuse seule, et également entre décompression osseuse avec plastie durale et décompression osseuse seule en termes du risque de réintervention. La décompression osseuse seule et décompression osseuse avec plastie durale et tonsillectomie avaient la plus forte probabilité d'être les interventions les plus efficaces, suivies par la décompression osseuse avec plastie durale [292] [466] [435] [410].

Au total, nos résultats en termes de complications, ont été identiques avec ceux de la littérature avec une différence statistiquement non significative pour la décompression osseuse seule dans la majorité des publications. (Tableau 46 et 47).

Tableau 46. Comparaison des complications et de la mortalité de notre série par rapport à la littérature (Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 – 2023)

		Séries de littérature (%)	p de notre série
Complications			
	Batzdorf <i>et al</i> [434]	2015	
		In : 0	
		Mé : 0	
		Hyd : 1,7	
		Pseu : 4,6	
		Décès : 0	
		Fuit : 0	
	Wang <i>et al</i> [435]	2020	
		In :2,38	0,5
		Mén :7,14	
		Hyd :0	
		Pseu :7,14	
		Décès :0	0,5
		Fuit :2,38	
	Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	
		DFPD: in: 19	0,017
		Réo: 14,3	
		Pseu: 2,56	
		Fui : 5,12	0,440
		DFP : Inf : 5,6	0,396
		Réo : 22,2	
		DFPD: In: 10	0,148
	Gaudio et al[442]	2018	
		Pseu: 40	
		Hydr: 20	
		Déd: 0	
	Yilmaz <i>et al</i> [298]	2011	
		In : 1,81	0,487
		Fui : 5,45	0,409
	Jiang <i>et al</i> [439]	2018	
		DFP : in :2,43	0,5
		Pseud : 0	
		Fuit : 1,21	0,436
		DFPD : in : 4,48	0,465
		Pseu : 2,5	
		Fuit : 19,51	<0,001
	Nishikawa et al[141]	2022	
		DFP : Inf : 0,93	0,363
		Fui : 0,5	0,294
		Arrachnoidite :0,5	
		Instabilité : 0,5	
		Cervicalgie résiduel : 1,4	
		DFPD : Inf : 1,14	0,420
		Fui : 1,1	0,410
		Pseud : 2,3	
		Cervicalgie résiduelle : 2,3	
		Post fixation :10	
		Inf : 3,3	0,5
		Lésion de Ar.Ver :3,3	
		Trouble de dégl : 3,3	
	Chen et al [292]	2017	
		Inf : 2,91	0,64
		DFP :In: 0,97	0,318
		Mén: 1,94	
		DFPD : inf :1,94	0,455
		Mén: 18,44	
		DFP: Fui : 0,97	0,318
		DFPD: 0	
		Inf : 3	
	Nos résultats	2024	
		Mén : 0	
		Hyd: 0	
		Pseu: 0	
		Décès : 0	
		Fuit : 3	

Inf: infection, **Mé :** méningite, **Hyd :** hydrocéphalie, **Pseu:** pseudomeningocèle, **Fuit :** fuite du LCR

**Tableau 47. Tableau comparatif des différentes complications retrouvées dans notre série avec les données de littérature
(Service de Neurochirurgie de EHS de Cherchell 2019 - 2023)**

- Complications (%)			<i>p</i> de notre série
Gürbüz <i>et al</i> [437]	2015	DFP: 2,56 DFPD: 15,38	0,235 0,107
Yilmaz <i>et al</i> [298]	2011	DFP : 2,43 DFPD : 8,53	0,215 0,422
Chen <i>et al</i> [292]	2017	DFP: 7,76 DFPD: 22,33	0,484 0,021
Geng <i>et al</i> [436]	2018	DFP: 0 DFPD: 20,40	0,034
Oral <i>et al</i> [468]	2019	DFP: 3,53 DFPD: 8,84	0,376 0,399
Chotai <i>et al</i> [440]	2014	DFP: 2,43 DFPD: 9,75	0,215 0,337
Nos résultats	2024	DFP : 4	

DFD : décompression de la fosse cérébrale postérieure,

DFPD : décompression de la fosse cérébrale postérieure avec plastie durale

6 - CONCLUSION

La syringomyélie est une maladie des jeunes, touchant les hommes et les femmes dans des proportions presque égales. Son pronostic fonctionnel est en partie lié à l'installation des lésions médullaires irréversibles, celui-ci peut être considérablement améliorée grâce à une reconnaissance et un traitement précoce.

Les modalités d'installation très variées ne doivent pas faire oublier de penser à la syringomyélie devant une névralgie cervico-brachiale, une maladresse de la main, une brûlure non ressentie, une déformation rachidienne ou un vertige, un nystagmus et des troubles de déglutitions. Une fois le diagnostic posé, l'examen clinique présentant un certain polymorphisme suite à la souffrance du tronc cérébrale, de la moelle épinière et/ou de la jonction, du cervelet ou du l'encéphale (hydrocéphalie), peut révéler un grand nombre de manifestations cliniques.

La malformation rachidienne de la charnière craniale-spinale, la cavité médullaire et les variations de dynamique du liquide céphalo-rachidien sont les caractères anatomiques et physiologiques essentiels de cette affection et sont bien déterminées par l'IRM classique complétée par des études du flux de LCR. Cet examen est devenu la modalité quasi-exclusive du diagnostic de cette maladie.

En termes de traitement, plusieurs méthodes chirurgicales ont été proposés mais le traitement de la syringomyélie demeure controversé.

Pour notre part, nous pensons que, quelque soient les théories pathogéniques de la syringomyélie foraminale, cette affection est le résultat d'une perturbation de la circulation du liquide céphalo-rachidien suite à une anomalie de la charnière, l'intervention au niveau de cette dernière est l'attitude la plus rationnelle.

Notre approche chirurgicale se résume à une décompression osseuse sous-occipitale seule, nécessitant parfois une plastie durale en fonction de l'évolution clinique, de la pathologie associée et les résultats de l'échographie peropératoire.

Cependant, la présence ou l'existence d'une hydrocéphalie ouvre la discussion concernant la dérivation ventriculaire comme première attitude thérapeutique soit par une dérivation ventriculo-péritonéale mais de préférence par une ventriculocysternostomie.

Par ailleurs, suite à un échec thérapeutique d'une malformation de la charnière ou présence d'une cavité syringomyélie post traumatique, post infectieuse ou secondaire à une scoliose, le drainage de la syrinx peut être logiquement justifié.

Il est à noter que l'âge du patient, l'ancienneté de la lésion, son évolutivité et son retentissement neurologique déterminent les indications chirurgicales.

Le meilleur test pronostique postopératoire est la normalisation du flux du LCR au niveau de la charnière et de la cavité plutôt que l'effondrement de la cavité comme le montre l'IRM.

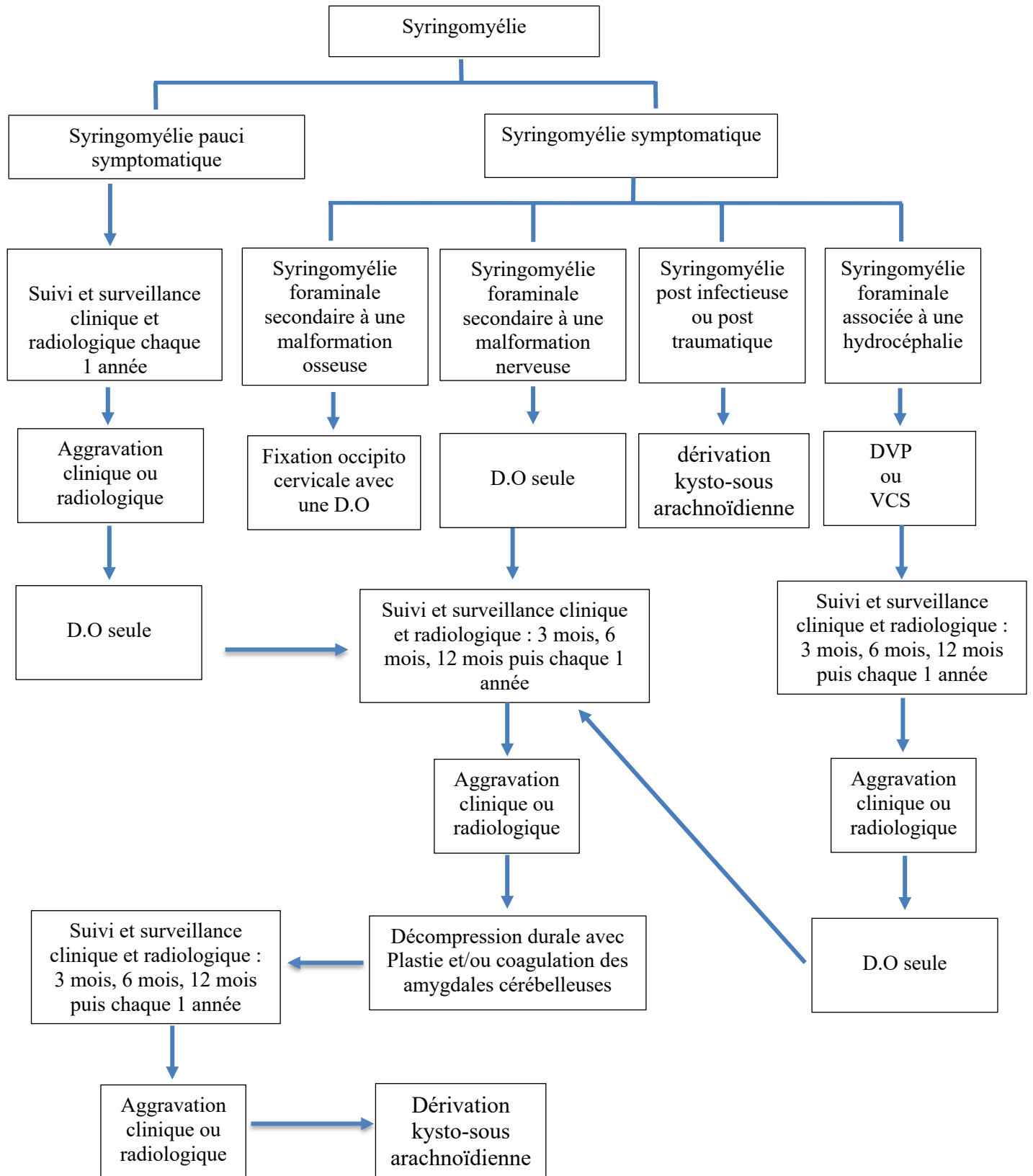
En fait, malgré toutes les précautions sus citées, les résultats sont encore loin d'être à la hauteur de l'espoir d'une amélioration de la prise en charge :

- La pathologie elle-même est chronique et évolue lentement, avec parfois des périodes de rémission spontanée.
- Les dommages au tissu nerveux de la moelle épinière ne peuvent être réparés, quelle que soit la méthode chirurgicale.

Même si plus des trois quarts de nos patients travaillent à cent pour cent de leurs capacités, nous ne pouvons toutefois pas parler de guérison, même apparente, lorsqu'on connaît la morbidité et l'évolutivité toujours menaçante de cette maladie. Sans être trop optimiste, si l'on prend en compte le suivi postopératoire, on peut dire que nos patients ont obtenu les bénéfices de cette chirurgie et les résultats nous ont encouragés à poursuivre ce schéma thérapeutique.

Cependant, les échecs doivent stimuler l'imagination en vue de nouvelles perspectives thérapeutiques.

7-ALGORITHME DE LA PEC DE LA SYRINGOMYÉLIE



D.O : Décompression osseuse, VCS : Ventriculocysternostomie , DVP : drainage ventriculo-péritonéale.

8- BIBLIOGRAPHIE

- [1] T. H. Milhorat, « Classification of syringomyelia », FOC, vol. 8, n° 3, p. 1-6, mars 2000.
- [2] P. Ciaramitaro et al., « Diagnosis and treatment of Chiari malformation and syringomyelia in adults: international consensus document », Neurol Sci, vol. 43, n° 2, p. 1327-1342, févr. 2022.
- [3] ESTETIEN « La dissection du corps humain » 2002.
- [4] Ollivier Charles-Prosper « Traité des maladies de la moelle épinière : contenant l'histoire anatomique, physiologique et pathologique de ce centre » 1997.
- [5] Olivier Walusinski « Histoire de l'individualisation de la syringomyélie au XIXe siècle ». Vesalius Tome XVIII, n°1, Page: 18-29 , summer 2012,.
- [6] Benedict Stilling, Neue Untersuchungen über den Bau des Rückenmarks. (Hier): Atlas apart. (= Atlas mikroskopisch-anatomischer Abbildungen zu den neuen Untersuchungen über den Bau des Rückenmarks). in 1859.
- [7] I. Demircubuk, E. Candar, et G. Sengul, « The seminal contributions of Benedict Stilling (1810–1879) to neuroanatomy », Childs Nerv Syst, vol. 39, n° 8, p. 1985-1994, août 2023.
- [8] M. Staemmler, Hydromyelia Syringomyelia und Gliose. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 1942.
- [9] E. B. Sehlesinger, J. L. Antunes, J. W. Michelsen, et K. M. Louis, « Hydromyelia », Neurosurgery, vol. 9, n° 4, p. 356-365, oct. 1981.
- [10] O. Walusinski, « History of the Emergence and Recognition of Syringomyelia in the 19th Century », 2012.
- [11] von Kahler O, « Casuistiche Beiträge. Prager Medicinische Wochenschrift », 18 octobre 1882.
- [12] S. Schulze, M. Refai, M. Deutschland, K. Failing, et M. Schmidt, « Prevalence of syringomyelia in clinically unaffected Cavalier King Charles Spaniels in Germany (2006–2016) », Tierarztl Prax Ausg K, vol. 46, n° 03, p. 157-162, juin 2018.
- [13] J. Schuster, F. Zhang, D. Norvell, et J. Hermsmeyer, « Persistent/Recurrent Syringomyelia after Chiari Decompression—Natural History and Management Strategies: A Systematic Review », Evidence-Based Spine-Care Journal, vol. 04, n° 02, p. 116-125, nov. 2013.
- [14] Joffroy A, Achard C, « De la myélite cavitaire (observations; réflexions; pathogénie des cavités). », Arch Physiol Norm Pathol , p.:435–472, 1987.
- [15] Joffroy A., « De la pachyméningite cervicale hypertrophique d'origine spontanée. », Paris, p.116, 1873.
- [16] Joffroy A, Achard Ch., « Syringomyélie et maladie de Morvan. », Paris France, p.:640-643, 1890.
- [17] Joffroy A, Achard Ch., « Un cas de maladie de Morvan avec autopsie. », p. 540-552, 1 juillet 1890.
- [18] Charcot JM., « Sur un cas de syringomyélie avec panaris analgésique type Moravan. », p. 28(série2)(série15):172-175, 11 avril 1891.
- [19] Bernhardt M., « Weitere Beiträge zur Lehre von der “partiellen Empfindungslähmung” centraler Gliomatose des Cervical Rückenmarks. Centralblatt für Nervenheilkunde, Psychiatrie und gerichtliche Psychopathologie. », p.:420-426, 1887.
- [20] Roth W., « Contribution à l'étude symptomatique de la gliomatose médullaire. », p. 14(42):368-385. / 1888; p. 15(44):161-186, 1887.
- [21] T. H. Milhorat et al., « Chiari I Malformation Redefined: Clinical and Radiographic Findings for 364 Symptomatic Patients », Neurosurgery, vol. 44, n° 5, p. 1005-1017, mai 1999.

- [22] Guillaing G., « La forme spasmodique de la syringomyélie : La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la syringomyélie. », Paris. G. Steinheil, p. 186, 1902.
- [23] Chiari H., « Über Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns: (Mit 3 Tafeln.) Bes. Abgedr. a. d. LXIII. Bd. der Denkschriften der mathem.-naturwiss. Classe de kais. Akad. d. Wiss », F. Tempsky, 2006, p. 48.
- [24] W. J. Gardner et J. Angel, « The Cause of Syringomyelia and its Surgical Treatment », Cleveland Clinic Journal of Medicine, vol. 25, n° 1, p. 4-8, janv. 1958.
- [25] B. Williams et R. O. Weller, « Syringomyelia produced by intramedullary fluid injection in dogs », Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, vol. 36, n° 3, p. 467-477, juin 1973.
- [26] Melvyn J. Ball et Anthony D. Dayan, « Pathogenesis of syringomyelia », The Lancet, vol. 300, n° 7781, p. 799-801, oct. 1972.
- [27] A. Goel, K. Desai « Syringomyelia Operation Exploration » 2002 .
- [28] C. A. Elsberg, « Surgery of intramedullary affections of the spinal cord: anatomic basis and technic: with reports of cases », JAMA, vol. LIX, n° 17, p. 1532, oct. 1912.
- [29] C. H. Frazier et S. N. Rowe, « The surgical treatment of syringomyelia », Annals of Surgery, vol. 103, n° 4, p. 481-497, avr. 1936.
- [30] Aboulker J, Metzger J, Harispe L et David M, « Malformations de la charnière craniorachidienne. Mécanismes des troubles neurologiques. Traité de radiodiagnostic », Paris 1971.
- [31] Aboulker J, « La syringomyélie et les liquides intra-rachidiens, rapport de la société de neurochirurgie de langue française », vol. Vol 25, p. 1-144, 1979.
- [32] Aboulker J, Harispe L, Metzger J, Godlewski, Doyon D, David M, « les obstructions de la grande citerne dans la syringomyélie, société de neurochirurgie de la langue française, 1 décembre 1986 ».
- [33] L. Thines, « Anatomie du cervelet: Atlas interactif de neuroanatomie clinique (2ème édition) », in Atlas Interactif de Neuroanatomie Clinique, Elsevier, 2016, p. 91-100.
- [34] E. De Oliveira, A. L. Rhoton, et D. Peace, « Microsurgical anatomy of the region of the foramen magnum », Surgical Neurology, vol. 24, n° 3, p. 293-352, sept. 1985.
- [35] D. H. Kim, Surgical anatomy & techniques to the spine, Second edition. Philadelphia, Pa: Elsevier Saunders, 2013.
- [36] L. Thines, « Base du crâne », in Atlas Interactif de Neuroanatomie Clinique, Elsevier, 2016, p. 17-26.
- [37] N. Di Lorenzo, « Craniocervical junction malformation treated by transoral approach. A survey of 25 cases with emphasis on postoperative instability and outcome », Acta neurochir, vol. 118, n° 3-4, p. 112-116, sept. 1992.
- [38] V. Chicheportiche, « Anatomie et imagerie du rachis cervical supérieur et de la charnière crani-vertébrale », Revue du Rhumatisme Monographies, vol. 80, n° 1, p. 26-31, févr. 2013.
- [39] R. S. Tubbs et al., « Ligaments of the craniocervical junction: A review », SPI, vol. 14, n° 6, p. 697-709, juin 2011.
- [40] A. J. Lopez, J. K. Scheer, K. E. Leibl, Z. A. Smith, B. J. Dlouhy, et N. S. Dahdaleh, « Anatomy and biomechanics of the craniovertebral junction », FOC, vol. 38, n° 4, p. 2, avr. 2015.

- [41] J.-L. Dietemann, R. Sanda, M. Koob, J.-C. Dosch, « Imagerie de la charnière cervico-occipitale : aspects normaux - ([http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1257-5143\(10\)48202-3](http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1257-5143(10)48202-3)) », in EMC : Radiologie et imagerie médicale : musculosquelettique - neurologique - maxillofaciale, vol. Volume, Issue , /2010, Service de radiologie 2, CHU de Strasbourg-Hautepierre, Hôpitaux universitaires-Hôpital de Hautepierre, avenue Molière, 67098 Strasbourg cedex, France, 2010, p.56,66, ISSN 1879-8551.
- [42] J. Krakenes, B. Kaale, J. Rorvik, et N. Gilhus, « MRI assessment of normal ligamentous structures in the craniovertebral junction », Neuroradiology, vol. 43, n° 12, p. 1089-1097, déc. 2001.
- [43] R. S. Tubbs, C. J. Griessenauer, J. G. McDaniel, A. M. Burns, A. Kumbla, et A. A. Cohen-Gadol, « The Transverse Occipital Ligament: Anatomy and Potential Functional Significance », Operative Neurosurgery, vol. 66, n° 3, p. 1-3, mars 2010.
- [44] R. S. Tubbs, J. Dixon, M. Loukas, M. M. Shoja, et A. A. Cohen-Gadol, « Ligament of Barkow of the craniocervical junction: its anatomy and potential clinical and functional significance: Laboratory investigation », SPI, vol. 12, n° 6, p. 619-622, juin 2010.
- [45] R. S. Tubbs, E. G. Salter, et W. J. Oakes, « The Accessory Atlantoaxial Ligament », Neurosurgery, vol. 55, n° 2, p. 400-404, août 2004.
- [46] R. S. Tubbs et al., « The tectorial membrane: Anatomical, biomechanical, and histological analysis », Clinical Anatomy, vol. 20, n° 4, p. 382-386, mai 2007.
- [47] Albert L. Rhoton, « Anatomical Basis of Surgical Approaches to the Region of the Foramen Magnum », in Surgery of the Craniovertebral Junction Second Edition, p. 13-51.
- [48] Benbouzid .T, « malaformation de la charniere cervico-occipitale », Thèse de science médicale, faculté d' Alger, 1985.
- [49] Benbouzid .T, « les malformations de la charnière occipito-vertébrales : contribution thérapeutique », CHU bab-el- oued Algérie, 1986.
- [50] J. Dvorak, E. Schneider, P. Saldinger, et B. Rahn, « Biomechanics of the craniocervical region: The alar and transverse ligaments », Journal Orthopaedic Research, vol. 6, n° 3, p. 452-461, mai 1988.
- [51] D R Driscoll, « Anatomical and biomechanical characteristics of upper cervical ligamentous structures: a review », J Manipulative Physiol Ther, p. 10:107-110, 1987.
- [52] N. R. Crawford et R. J. Hurlbert, « Anatomy and Biomechanics of the Craniocervical Junction », Seminars in Neurosurgery, vol. 13, n° 2, p. 101-110, 2002.
- [53] Dominique Hasboun, « Morphologie-moelle spinale- », in neuroanatomie, Faculté de Médecine Pierre et Marie Curie Université Pierre et Marie Curie, 1998.
- [54] S. Vetopsy « <https://vetopsy.fr/anatomie/systeme-nerveux/encephale/tronc-cerebral/bulbe-moelle-allongee-dorsal-lateral.php> ».
- [55] P. Kamina, Anatomie clinique. Paris : Maloine, 2008.
- [56] Albert L. Rhoton, « The Foramen Magnum, cranial anatomy and surgical approaches », 2019.
- [57] « anatomical-basis-of-surgical-approaches-to-the-region-of-the-for-2013.pdf ».
- [58] Atul Goel , Francesco Cacciola, The Craniovertebral Junction: Diagnosis - Pathology - Surgical Techniques. india, 2011.
- [59] M. Peris-Celda, F. Martinez-Soriano, et A. L. Rhoton, Éd., Rhoton's Atlas of Head, Neck, and Brain: 2D and 3D Images. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 2018, p. 5-14.
- [60] Y. R. Karam, A. H. Menezes, et V. C. Traynelis, « Posterolateral Approaches to the Craniovertebral Junction », Neurosurgery, vol. 66, n° 3, p. 135-140, mars 2010.
- [61] R. Shane Tubbs W. Jerry Oakes, The Chiari Malformations « livre malformation de chiari ».

- [62] R. J. Lister, A. L. Rhoton, T. Matsushima, et D. A. Peace, « Microsurgical Anatomy of the Posterior Inferior Cerebellar Artery », *Neurosurgery*, vol. 10, n° 2, p. 170-199, févr. 1982.
- [63] A. L. Rhoton et R. Buza, « Microsurgical anatomy of the jugular foramen », *Journal of Neurosurgery*, vol. 42, n° 5, p. 541-550, mai 1975.
- [64] A. L. Rhoton, « The Far-lateral Approach and Its Transcondylar, Supracondylar, and Paracondylar Extensions », *Neurosurgery*, vol. 47, n° suppl_3, p. 195-209, sept. 2000.
- [65] L. TESTUT « *Traité d'anatomie humaine* ».
- [66] J.B. Léveillé, Ludovic Hirschfeld « *traité et iconographie du système nerveux et des organes des sens de l'homme avec leur mode de préparation* ».
- [67] Poirier_Paul-Julien « *Traité d'anatomie humaine* ».
- [68] Fischer, G; Brotchi, Jacques; Balériaux, Danielle; Brassier, Gilles; De Witte, Olivier; Fromont, F.; Jouvett, A.; Mauguière, François; Noterman, Jacques; Rémond, J.; Rizk, T.; Salmon, Isabelle, « Les tumeurs intramédullaires », *angers* 12-15 juin 1994, p. 187, Publi 1994.
- [69] J. R. McClung et A. J. Castro, « Rexed's laminar scheme as it applies to the rat cervical spinal cord », *Experimental Neurology*, vol. 58, n° 1, p. 145-148, janv. 1978.
- [70] E. Candar, I. Demircubuk, et G. Sengul, « Bror Rexed (1914–2002) and His Pioneer Works on Spinal Cord Cytoarchitecture », *Neuroscientist*, p. 107, févr. 2023.
- [71] U. F. O. Themes, « MOTOR SYSTEMS », *Neupsy Key*. Consulté le: 7 mars 2024.
- [72] Research Gate « Pivotal spinal cord anatomy for nociception, puritoception », Consulté le: 7 mars 2024. [En ligne]. Disponible sur: https://www.researchgate.net/figure/Pivotal-spinal-cord-anatomy-for-nociception-puritoception-and-perception-of-pain-and_fig2.
- [73] Research Gate « Neuroanatomy of spinal cord transverse section with laminae and neurons », Consulté le: 7 mars 2024. [En ligne]. Disponible sur: https://www.researchgate.net/figure/Neuroanatomy-of-spinal-cord-transverse-section-with-laminae-and-neurons_fig1.
- [74] Research Gate « Spinal Cord Dysfunction - ppt download ». Consulté le: 7 mars 2024.
- [75] Thalia E. Cavadini « *moelle épinière et segmentation OMS 2014* ». ».
- [76] « *Contrôle reflexe de la motricite les reflexes spinaux.pdf* ».
- [77] T. Cavadini, « *Exploration du processus d'évaluation cognitive des événements de vie, des compétences émotionnelles et de la santé mentale d'hommes tout-venant : une contribution à l'établissement de normes longitudinales destinées au suivi de sujets blessés médullaires* », 2019.
- [78] Pinterest, [En ligne]. Disponible sur: <https://www.pinterest.com/pin/154881674668381504/>« (283) Pinterest »
- [79] J. Soleman, J. Roth, A. Bartoli, D. Rosenthal, A. Korn, et S. Constantini, « Syringo-Subarachnoid Shunt for the Treatment of Persistent Syringomyelia Following Decompression for Chiari Type I Malformation: Surgical Results », *World Neurosurgery*, vol. 108, p. 836-843, déc. 2017.
- [80] E. A. Bering, « Circulation of the Cerebrospinal Fluid: Demonstration of the Choroid Plexuses as the Generator of the Force for Flow of Fluid and Ventricular Enlargement », *Journal of Neurosurgery*, vol. 19, n° 5, p. 405-413, mai 1962.
- [81] E. A. Bering, « CHOROID PLEXUS AND ARTERIAL PULSATION OF CEREBROSPINAL FLUID: Demonstration of the Choroid Plexuses as a Cerebrospinal Fluid Pump », *AMA Arch NeurPsych*, vol. 73, n° 2, p. 165, févr. 1955.
- [82] T. H. Milhorat, J. I. Miller, W. D. Johnson, D. E. Adler, et I. M. Heger, « Anatomical Basis of Syringomyelia Occurring with Hindbrain Lesions », *Neurosurgery*, vol. 32, n° 5, p. 748-754, mai 1993.

- [83] K. Hinokuma, E. Ohama, K. Oyanagi, A. Kakita, K. Kawai, et F. Ikuta, « Syringomyelia A Neuropathological Study of 18 Autopsy Cases », *Pathology International*, vol. 42, n° 1, p. 25-34, janv. 1992.
- [84] Decourt.J , Lapresie J, « syringomyélie_ Editions techniques Encycle med_Chir », in syringomyélie, in *encycl Med_Chir.* , paris_France, 1960, p. 1-8.
- [85] M. Cifuentes, P. Fernandez-LLebrez, J. Prez, J. M. Prez-Fgares, et E. M. Rodrguez, « Distribution of intraventricularly injected horseradish peroxidase in cerebrospinal fluid compartments of the rat spinal cord », *Cell Tissue Res.*, vol. 270, n° 3, p. 485-494, déc. 1992.
- [86] S. Love, D. Louis, et D. W. Ellison, *Greenfield's Neuropathology*, 0 éd. CRC Press, 2008.
- [87] S. P. Falci, C. Indeck, et D. P. Lammertse, « Posttraumatic spinal cord tethering and syringomyelia: surgical treatment and long-term outcome: Clinical article », *SPI*, vol. 11, n° 4, p. 445-460, oct. 2009.
- [88] M. A. Baggenstos, J. A. Butman, E. H. Oldfield, et R. R. Lonser, « Role of edema in peritumoral cyst formation », *FOC*, vol. 22, n° 5, p. 1-7, mai 2007.
- [89] G. Flint et C. Rusbridge, Éd., *Syringomyelia: A Disorder of CSF Circulation*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 2014.
- [90] G. Flint et C. Rusbridge, Éd., *Syringomyelia: A Disorder of CSF Circulation*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 2014.
- [91] A. Avellaneda Fernández et al., « Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment) », *BMC Musculoskelet Disord*, vol. 10, n° Suppl 1, p.1, 2009.
- [92] Godlewski S _ Fabiani J _ Harispe L, syringomyélie *Encycl Med Chir, Neurologie.*, vol. 17.077 p.10. Paris France, 1972.
- [93] J. L. Sherman, A. J. Barkovich, et C. M. Citrin, « The MR Appearan'ce of Syringomyelia: New Observations ».
- [94] Lechevalier B _ Wesley C, « syringomyelie - conférence de neurologie », France, p. 73-83.
- [95] Sichez J -Capell L -, « syringomyelie », in *encycl Medi_Chir*, vol. 17-077 A10, 1990, p. 1-23.
- [96] Juan Sahuquillo , Dulce Moncho , Alex Ferré , Diego López-Bermeo , Aasma Sahuquillo-Muxi and Maria A. Poca « A Critical Update of the Classification of Chiari and Chiari-like Malformations » p.12-46, *J. Clin. Med.* 2023.
- [97] CLELAND,F.R.S.« Contribution to' the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus ».
- [98] L. J. Stovner et P. Rinck, « Syringomyelia in Chiari Malformation », *Neurosurgery*, vol. 31, n° 5, p. 913-917, nov. 1992.
- [99] H. Chiari, « Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns ¹) », *Dtsch med Wochenschr*, vol. 17, n° 42, p. 1172-1175, oct. 1891.
- [100] W. James Gardner (William James) 1898, « the dysraphic states form syringomyelia to anencephaly excerpta », Amsterdam, Excerpta Medica 1973, p. 201.
- [101] E. Gardner, « The Dandy-Walker and Arnold-Chiari Malformations: Clinical, Developmental, and Teratological Considerations », *Arch Neurol*, vol. 32, n° 6, p. 393, juin 1975.
- [102] A. H. Menezes, « Chiari I Malformations and Hydromyelia – Complications », *Pediatr Neurosurg*, vol. 17, n° 3, p. 146-154, 1991.
- [103] R. S. Tubbs et W. J. Oakes, Éd., *The Chiari Malformations*. New York, NY: Springer New York, 2013.

- [104] J. M. Stevens, W. A. Serva, B. E. Kendall, A. R. Valentine, et J. R. Ponsford, « Chiari malformation in adults: relation of morphological aspects to clinical features and operative outcome. », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 56, n° 10, p. 1072-1077, oct. 1993.
- [105] B. W. Lichtenstein, « Cervical syringomyelia and syringomyelia-like states associated with arnold-chiari deformity and platybasia », *Arch NeurPsych*, vol. 49, n° 6, p. 881, juin 1943.
- [106] C. Rusbridge, D. Greitz, et B. J. Iskandar, « Syringomyelia: Current Concepts in Pathogenesis, Diagnosis, and Treatment », *Journal of Veterinary Internal Medicine*, vol. 20, n° 3, p. 469-479, mai 2006.
- [107] S. Meziani , « La prise en charge chirurgicale des malformations de Chiari type 1 d'origines congénitales », Thèse de doctorat en science médicales, Faculté de médecine d'Alger, Algerie 2021.
- [108] J. Sahuquillo, D. Moncho, A. Ferré, D. López-Bermeo, A. Sahuquillo-Muxi, et M. A. Poca, « A Critical Update of the Classification of Chiari and Chiari-like Malformations », *JCM*, vol. 12, n° 14, p. 46, juill. 2023.
- [109] M. J. Cools, J. C. Wellons, et B. J. Iskandar, « The Nomenclature of Chiari Malformations », *Neurosurgery Clinics of North America*, vol. 34, n° 1, p. 1-7, janv. 2023.
- [110] G. Cinalli et al., « Chiari malformation in craniosynostosis », *Childs Nerv Syst*, vol. 21, n° 10, p. 889-901, oct. 2005.
- [111] A. J. Barkovich, F. J. Wippold, J. L. Sherman, et C. M. Citrin, « Significance of Cerebellar Tonsillar Position on MR », *Neuroradiology*, vol. 42, n° 1, p. 1-6, janv. 1995.
- [112] Joaquin A. Hidalgo; Craig A. Tork; Matthew Varacallo., « Arnold-Chiari Malformation », Last Update: February 5, 2022.
- [113] A. D. Elster et M. Y. Chen, « Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. », *Radiology*, vol. 183, n° 2, p. 347-353, mai 1992.
- [114] A. K. Bindal, S. B. Dunsker, et J. M. Tew, « Chiari I Malformation », *Neurosurgery*, vol. 37, n° 6, p. 1069-1074, déc. 1995.
- [115] B. J. Iskandar, G. L. Hedlund, P. A. Grabb, et W. J. Oakes, « The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression », *Journal of Neurosurgery*, vol. 89, n° 2, p. 212-216, août 1998.
- [116] R. S. Tubbs, S. Elton, P. Grabb, S. E. Dockery, A. A. Bartolucci, et W. J. Oakes, « Analysis of the Posterior Fossa in Children with the Chiari 0 Malformation », *Neurosurgery*, vol. 48, n° 5, p. 1050-1055, mai 2001.
- [117] K. Kyoshima, T. Kuroyanagi, F. Oya, Y. Kamijo, H. El-Noamany, et S. Kobayashi, « Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna: Report of four cases and a review of the literature », *Journal of Neurosurgery: Spine*, vol. 96, n° 2, p. 239-249, mars 2002.
- [118] J. J. Chern, A. J. Gordon, M. M. Mortazavi, R. S. Tubbs, et W. J. Oakes, « Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience: Clinical article », *PED*, vol. 8, n° 1, p. 1-5, juill. 2011.
- [119] E. I. Bogdanov, A. T. Faizutdinova, et J. D. Heiss, « The Small Posterior Cranial Fossa Syndrome and Chiari Malformation Type 0 », *JCM*, vol. 11, n° 18, p. 54, sept. 2022.
- [120] D. Moncho, M. A. Poca, T. Minoves, A. Ferré, V. Cañas, et J. Sahuquillo, « Are evoked potentials clinically useful in the study of patients with Chiari malformation Type 1 », *JNS*, vol. 126, n° 2, p. 606-619, févr. 2017.
- [121] A. Poretti, R. Ashmawy, T. Garzon-Muvdi, G. Jallo, T. Huisman, et C. Raybaud, « Chiari Type 1 Deformity in Children: Pathogenetic, Clinical, Neuroimaging, and Management Aspects », *Neuropediatrics*, vol. 47, n° 05, p. 293-307, juin 2016.

- [122] R. S. Tubbs, B. J. Iskandar, A. A. Bartolucci, et W. J. Oakes, « A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation », *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, vol. 101, n° 2, p. 179-183, nov. 2004.
- [123] R. S. Tubbs, M. J. McGirt, et W. J. Oakes, « Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations », *Journal of Neurosurgery*, vol. 99, n° 2, p. 291-296, août 2003.
- [124] L. J. Stovner, U. Bergan, G. Nilsen, et O. Sjaastad, « Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: Relation to pathogenesis and clinical presentation », *Neuroradiology*, vol. 35, n° 2, p. 113-118, 1993.
- [125] B. Badie, D. Mendoza, et U. Batzdorf, « Posterior Fossa Volume and Response to Suboccipital Decompression in Patients with Chiari I Malformation », *Neurosurgery*, vol. 37, n° 2, p. 214-218, août 1995.
- [126] T. Trigylidas, B. Baronia, M. Vassilyadi, et E. C. G. Ventureyra, « Posterior fossa dimension and volume estimates in pediatric patients with Chiari I malformations », *Childs Nerv Syst*, vol. 24, n° 3, p. 329-336, mars 2008.
- [127] H. Nyland et K. G. Krogness, « Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults », *Acta neurochir*, vol. 40, n° 3-4, p. 233-242, sept. 1978.
- [128] M. Nishikawa, H. Sakamoto, A. Hakuba, N. Nakanishi, et Y. Inoue, « Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa », *Journal of Neurosurgery*, vol. 86, n° 1, p. 40-47, janv. 1997.
- [129] A. L. Boyles et al., « Phenotypic definition of Chiari type I malformation coupled with high-density SNP genome screen shows significant evidence for linkage to regions on chromosomes 9 and 15 », *Am. J. Med. Genet.*, vol. 140A, n° 24, p. 2776-2785, déc. 2006.
- [130] R. S. Tubbs et al., « Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I: Clinical article », *PED*, vol. 7, n° 3, p. 248-256, mars 2011.
- [131] P. D. Chumas et al., « Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population », *Journal of Neurosurgery*, vol. 78, n° 4, p. 568-573, avr. 1993.
- [132] T. D. Payner, E. Prenger, T. S. Berger, et K. R. Crone, « Acquired Chiari Malformations », *Neurosurgery*, vol. 34, n° 3, p. 429-434, mars 1994.
- [133] B. Williams, « Difficult labour as a cause of communicating syringomyelia », *The Lancet*, vol. 310, n° 8028, p. 51-53, juill. 1977.
- [134] N Aghakhani 1 , F Parker, M Tadié, « Syringomyelia and Chiari abnormality in the adult. Analysis of the results of a cooperative series of 285 cases », *chirurgie* . p.45, 1999 Jun.
- [135] K. Hida, Y. Iwasaki, H. Imamura, et H. Abe, « Birth injury as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity. », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 57, n° 3, p. 373-374, mars 1994.
- [136] M. Galarza, A. L. López-Guerrero, et J. F. Martínez-Lage, « Posterior fossa arachnoid cysts and cerebellar tonsillar descent: short review », *Neurosurg Rev*, vol. 33, n° 3, p. 305-314, juill. 2010.
- [137] J. Klekamp, « Neurological deterioration after foramen magnum decompression for Chiari malformation Type I: old or new pathology?: Clinical article », *PED*, vol. 10, n° 6, p. 538-547, déc. 2012.
- [138] J. S. Smith, C. I. Shaffrey, M. F. Abel, et A. H. Menezes, « Basilar Invagination », *Neurosurgery*, vol. 66, n° 3, p. 39-47, mars 2010.
- [139] M. Kagawa et al., « Chiari I malformation accompanied by assimilation of the atlas, Klippel-Feil syndrome, and syringomyelia: case report », *Surgical Neurology*, vol. 65, n° 5, p. 497-502, mai 2006.

- [140] D. N. P. Thompson, « Chiari I a not so congenital malformation? », *Childs Nerv Syst*, vol. 35, n° 10, p. 1653-1664, oct. 2019.
- [141] M. Nishikawa et al., « Surgical Management of Chiari Malformation Type I Associated with Syringomyelia: Outcome of Surgeries Based on the New Classification and Study of Cerebrospinal Fluid Dynamics », *JCM*, vol. 11, n° 15, p. 4556, août 2022.
- [142] M. Nishikawa, P. A. Bolognese, R. W. Kula, H. Ikuno, et K. Ohata, « Pathogenesis and Classification of Chiari Malformation Type I Based on the Mechanism of Ptosis of the Brain Stem and Cerebellum: A Morphometric Study of the Posterior Cranial Fossa and Craniovertebral Junction », *J Neurol Surg B Skull Base*, vol. 82, n° 03, p. 277-284, juin 2021.
- [143] N. Tulipan, M. Hernanz-Schulman, L. H. Lowe, et J. P. Bruner, « Intrauterine Myelomeningocele Repair Reverses Preexisting Hindbrain Herniation », *Pediatr Neurosurg*, vol. 31, n° 3, p. 137-142, 1999.
- [144] E. Danzer, M. P. Johnson, et N. S. Adzick, « Fetal surgery for myelomeningocele: progress and perspectives: Review », *Developmental Medicine & Child Neurology*, vol. 54, n° 1, p. 8-14, janv. 2012.
- [145] J. K. Taggart, « CONGENITAL ATRESIA OF THE FORAMENS OF LUSCHKA AND MAGENDIE », *Arch NeurPsych*, vol. 48, n° 4, p. 583, oct. 1942.
- [146] W. Reith et A. Haussmann, « Dandy-Walker-Malformation », *Radiologe*, vol. 58, n° 7, p. 629-635, juill. 2018.
- [147] D. C. Harwood-Nash, « Congenital craniocerebral abnormalities and computed tomography », *Seminars in Roentgenology*, vol. 12, n° 1, p. 39-51, janv. 1977.
- [148] A. H. Menezes, « Specific entities affecting the craniocervical region: Osteogenesis imperfecta and related osteochondrodysplasias: medical and surgical management of basilar impression », *Childs Nerv Syst*, vol. 24, n° 10, p. 1169-1172, oct. 2008.
- [149] W. R. Hobbs, P. D. Sponseller, A.-P. C. Weiss, et R. E. Pyeritz, « The Cervical Spine in Marfan Syndrome », *Spine*, vol. 22, n° 9, p. 983-989, mai 1997.
- [150] W. E. Krauss, J. M. Bledsoe, M. J. Clarke, E. W. Nottmeier, et M. A. Pichelmann, « Rheumatoid Arthritis of the Craniovertebral Junction », *Neurosurgery*, vol. 66, n° 3, p. 83-95, mars 2010.
- [151] A. Goel, « Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation », *Journal of Neurosurgery: Spine*, vol. 1, n° 3, p. 281-286, oct. 2004.
- [152] F.-Z. Jian, Z. Chen, K. H. Wrede, M. Samii, et F. Ling, « Direct Posterior Reduction and Fixation for the Treatment of Basilar Invagination With Atlantoaxial Dislocation », *Neurosurgery*, vol. 66, n° 4, p. 678-687, avr. 2010.
- [153] T. Li, Y.-Q. Du, Y.-H. Yin, S.-L. Xing, et G.-Y. Qiao, « Treatment of Reducible Atlantoaxial Dislocation and Basilar Invagination Using the Head Frame Reduction Technique and Atlantoaxial Arthrodesis », *Global Spine Journal*, vol. 12, n° 5, p. 909-915, juin 2022.
- [154] D. Moussaoui, « la syringomyélie : situation actuelle et perspectives », thèse de doctorat en science médicales, Faculté de médecine d'Alger, Algérie 1997.
- [155] J. D. Heiss et al., « Origin of Syrinx Fluid in Syringomyelia: A Physiological Study », *NEUROSURGERY*, vol. 84, n° 2, p. 457-468, févr. 2019.
- [156] J. Giner, C. Pérez López, B. Hernández, Á. Gómez De La Riva, A. Isla, et J. M. Roda, « Siringomielia no secundaria a Chiari. Actualización en fisiopatología y manejo », *Neurología*, vol. 34, n° 5, p. 318-325, juin 2019.
- [157] G. Flint et C. Rusbridge, Ed., *Syringomyelia: A Disorder of CSF Circulation*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 2014.

- [158] E. J. Newton, F.R.C.S. « syringomyelia as a manifestation of defective fourth ventricular drainage » Hunterian Lectu delivered at the Royal College of Surgeons of England on 13th February 1969, Department of Neurosurgery, North Staffordshire Royal Infirmary, Stoke-on-Trent.
- [159] Y. Shimomura, S. Hukuda, et S. Mizuno, « Experimental Study of Ischemic Damage to the Cervical Spinal Cord », *Journal of Neurosurgery*, vol. 28, n° 6, p. 565-581, juin 1968.
- [160] McLaurin RL, Bailey OT, Schurr PH et al (1954), « Myelomalacia and multiple cavitations of spinal cord secondary to adhesive arachnoiditis; an experimental study », 1954.
- [161] Michael T. Caton; J. Stephen Huff, « Spinal Cord Ischemia », University of Virginia Last Update: August 14, 2023.
- [162] P. V. Hall, J. Muller, et R. L. Campbell, « Experimental hydrosyringomyelia, ischemic myelopathy, and syringomyelia », *Journal of Neurosurgery*, vol. 43, n° 4, p. 464-470, oct. 1975.
- [163] L. R. Caplan, A. B. Norohna, et L. L. Amico, « Syringomyelia and arachnoiditis. », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 53, n° 2, p. 106-113, févr. 1990.
- [164] P. K. Newman, T. R. Terenty, et J. B. Foster, « Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 44, n° 11, p. 964-969, nov. 1981.
- [165] « Gardner - 1959 - Anatomic Anomalies Common to Myelomeningocele of I.pdf ».
- [166] B. Williams, « Cerebrospinal fluid pressure changes in response to coughing », *Brain*, vol. 99, n° 2, p. 331-346, 1976.
- [167] B. Williams, « On the Pathogenesis of Syringomyelia: A Review », *J R Soc Med*, vol. 73, n° 11, p. 798-806, nov. 1980.
- [168] B. Williams, « Pathogenesis of syringomyelia », *The Lancet*, vol. 300, n° 7784, p. 969-970, nov. 1972.
- [169] J. Klekamp, K. Völkel, C. J. Bartels, et M. Samii, « Disturbances of Cerebrospinal Fluid Flow Attributable to Arachnoid Scarring Cause Interstitial Edema of the Cat Spinal Cord », *Neurosurgery*, vol. 48, n° 1, p. 174-186, janv. 2001.
- [170] J. D. Heiss et al., « Elucidating the pathophysiology of syringomyelia », *Journal of Neurosurgery*, vol. 91, n° 4, p. 553-562, oct. 1999.
- [171] Edward Oldfield, « Elucidating the pathophysiology of syringomyelia », 1999.
- [172] P. W. Carpenter, K. Berkouk, et A. D. Lucey, « Pressure Wave Propagation in Fluid-Filled Co-Axial Elastic Tubes Part 2: Mechanisms for the Pathogenesis of Syringomyelia », *Journal of Biomechanical Engineering*, vol. 125, n° 6, p. 857-863, déc. 2003.
- [173] A. R. Brodbelt, M. A. Stoodley, A. M. Watling, J. Tu, S. Burke, Dcr(R), et N. R. Jones, « Altered Subarachnoid Space Compliance and Fluid Flow in an Animal Model of Posttraumatic Syringomyelia », *Spine*, vol. 28, n° 20, p. 413-419, oct. 2003.
- [174] N. S. J. Elliott, D. A. Lockerby, et A. R. Brodbelt, « The Pathogenesis of Syringomyelia: A Re-Evaluation of the Elastic-Jump Hypothesis », *Journal of Biomechanical Engineering*, vol. 131, n° 4, p. 44, avr. 2009.
- [175] L. E. Bilston, M. A. Stoodley, et D. F. Fletcher, « The influence of the relative timing of arterial and subarachnoid space pulse waves on spinal perivascular cerebrospinal fluid flow as a possible factor in syrinx development: Laboratory investigation », *JNS*, vol. 112, n° 4, p. 808-813, avr. 2010.
- [176] J Aboulker, « Syringomyelia and intra-rachidian fluids. X. Rachidian fluid stasis », p.98-107., 1 avril 1979.

- [177] I. Koyanagi et K. Houkin, « Pathogenesis of syringomyelia associated with Chiari type 1 malformation: review of evidences and proposal of a new hypothesis », *Neurosurg Rev*, vol. 33, n° 3, p. 271-285, juill. 2010.
- [178] J. Klekamp, « The pathophysiology of syringomyelia - historical overview and current concept », *Acta Neurochir (Wien)*, vol. 144, n° 7, p. 649-664, juill. 2002.
- [179] H. S. Chang, « Theoretical analysis of the pathophysiology of syringomyelia associated with adhesive arachnoiditis », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 75, n° 5, p. 754-757, mai 2004.
- [180] D. N. Levine, « The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis », *Journal of the Neurological Sciences*, vol. 220, n° 1-2, p. 3-21, mai 2004.
- [181] D. Greitz, « Unraveling the riddle of syringomyelia », *Neurosurg Rev*, vol. 29, n° 4, p. 251-264, oct. 2006.
- [182] S. J. Hemley, B. Biotech, J. Tu, et M. A. Stoodley, « Role of the blood-spinal cord barrier in posttraumatic syringomyelia: Laboratory investigation », *SPI*, vol. 11, n° 6, p. 696-704, déc. 2009.
- [183] S. Ravaglia, E. I. Bogdanov, A. Pichiecchio, R. Bergamaschi, A. Moglia, et I. M. Mikhaylov, « Pathogenetic role of myelitis for syringomyelia », *Clinical Neurology and Neurosurgery*, vol. 109, n° 6, p. 541-546, juill. 2007.
- [184] O. Nesic et al., « Acute and chronic changes in aquaporin 4 expression after spinal cord injury », *Neuroscience*, vol. 143, n° 3, p. 779-792, déc. 2006.
- [185] T. H. Milhorat, R. W. Johnson, R. H. Milhorat, A. L. Capocelli, et P. H. Pevsner, « Clinicopathological Correlations in Syringomyelia Using Axial Magnetic Resonance Imaging », *Neurosurgery*, vol. 37, n° 2, p. 206-213, août 1995.
- [186] A. Gottschalk et al., « Dynamic visualization of arachnoid adhesions in a patient with idiopathic syringomyelia using high-resolution cine magnetic resonance imaging at 3T », *J. Magn. Reson. Imaging*, vol. 32, n° 1, p. 218-222, mai 2010.
- [187] J. W. Gardner et J. Angel, « The Mechanism of Syringomyelia and Its Surgical Correction », *Neurosurgery*, vol. 6, n° Supplement 1, p. 131-140, janv. 1959.
- [188] W. J. Gardner, « Embryologic Origin of Spinal Malformations », *Acta Radiologica. Diagnosis*, vol. 5, n° P2, p. 1013-1023, mars 1966.
- [189] L. Koh, A. Zakharov, G. Nagra, D. Armstrong, R. Friendship, et M. Johnston, « Development of cerebrospinal fluid absorption sites in the pig and rat: connections between the subarachnoid space and lymphatic vessels in the olfactory turbinates », *Anat Embryol*, vol. 211, n° 4, p. 335-344, août 2006.
- [190] L. H. Weed, « Certain anatomical and physiological aspects of the meninges and cerebrospinal fluid », *Brain*, vol. 58, n° 3, p. 383-397, 1935.
- [191] W. J. Gardner, « Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 28, n° 3, p. 247-259, juin 1965.
- [192] W. J. Gardner, A. F. Abdullah, et L. J. McCormack, « The Varying Expressions of Embryonal Atresia of the Fourth Ventricle in Adults: Arnold-Chiari Malformation, Dandy-Walker Syndrome, "Arachnoid" Cyst of the Cerebellum, and Syringomyelia », *Journal of Neurosurgery*, vol. 14, n° 6, p. 591-607, nov. 1957.
- [193] W. J. Gardner, L. J. McCormack, et D. F. Dohn, « Embryonal Atresia of the Fourth Ventricle: The Cause of "Arachnoid Cyst" of the Cerebellopontine Angle », *Journal of Neurosurgery*, vol. 17, n° 2, p. 226-237, mars 1960.
- [194] W. J. Gardner, « Rupture of the Neural Tube: The Cause of Myelomeningocele », *Arch Neurol*, vol. 4, n° 1, p. 1, janv. 1961.

- [195] T. H. Milhorat, A. L. Capocelli, A. P. Anzil, R. M. Kotzen, et R. H. Milhorat, « Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases », *Journal of Neurosurgery*, vol. 82, n° 5, p. 802-812, mai 1995.
- [196] B. Williams, « A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia », *Brain*, vol. 101, n° 2, p. 223-250, 1978.
- [197] B. Williams, « The distending force in the production of communicating syringomyelia », *The Lancet*, vol. 294, n° 7622, p. 696-697, sept. 1969.
- [198] N. Tamaki, U. Batzdorf, et T. Nagashima, Éd., *Syringomyelia*. Tokyo: Springer Japan, 2001.
- [199] B. Williams, « Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings: 2. Cerebrospinal dissociation with lesions at the foramen magnum », *Acta neurochir*, vol. 59, n° 1-2, p. 123-142, mars 1981.
- [200] B. Williams, « A demonstration analogue for ventricular and intraspinal dynamics (DAVID) », *Journal of the Neurological Sciences*, vol. 23, n° 3, p. 445-461, nov. 1974.
- [201] B. Williams, « Cerebrospinal Fluid Pressure-gradients in Spina Bifida Cystica, with Special Reference to the Arnold-Chiari Malformation and Aqueductal Stenosis », *Developmental Medicine & Child Neurology*, vol. 17, p. 138-150, nov. 2008.
- [202] B. Williams, « Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings: I. Technique, physiology, and normal results », *Acta neurochir*, vol. 58, n° 3-4, p. 167-185, sept. 1981.
- [203] E. Hofmann, M. Warmuth-Metz, M. Bendszus, et L. Solymosi, « Phase-Contrast MR Imaging of the Cervical CSF and Spinal Cord: Volumetric Motion Analysis in Patients with Chiari I Malformation », 2000.
- [204] V. Vanaclocha, N. Saiz-Sapena, et M. C. Garcia-Casasola, « Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation », *Acta Neurochir*, vol. 139, n° 6, p. 529-540, juin 1997.
- [205] H. Khechfoud, « syringomyélie foraminale : techniques chirurgicales et pronostic à propos de 50 cas. », Thèse de doctorat en science médicales, Faculté de médecine de Béjaïa, Algérie 2020.
- [206] E. H. Oldfield, K. Muraszko, T. H. Shawker, et N. J. Patronas, « Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: Implications for diagnosis and treatment », *Journal of Neurosurgery*, vol. 80, n° 1, p. 3-15, janv.
- [207] Aboulker J. David M. Fischgold H. Metzger J., « Le rôle des de Luschka *Traité de radio-diagnostic.* »: vol. Vol 143-144, Masson Edit. Paris 1971.
- [208] M. A. Stoodley, S. A. Brown, C. J. Brown, et N. R. Jones, « Arterial pulsation dependent perivascular cerebrospinal fluid flow into the central canal in the sheep spinal cord », *Journal of Neurosurgery*, vol. 86, n° 4, p. 686-693, avr. 1997.
- [209] M. A. Stoodley, N. R. Jones, et C. J. Brown, « Evidence for rapid fluid flow from the subarachnoid space into the spinal cord central canal in the rat », *Brain Research*, vol. 707, n° 2, p. 155-164, janv. 1996.
- [210] A. R. Brodbelt, M. A. Stoodley, A. M. Watling, J. Tu, et N. R. Jones, « Fluid flow in an animal model of post-traumatic syringomyelia », *Eur Spine J*, vol. 12, n° 3, p. 300-306, juin 2003.
- [211] M. A. Stoodley, B. Cutschmidt, et N. R. Jones, « Cerebrospinal Fluid Flow in an Animal Model of Noncommunicating Syringomyelia », *Neurosurgery*, vol. 44, n° 5, p. 1065-1075, mai 1999.
- [212] L. E. Bilston, D. F. Fletcher, A. R. Brodbelt, et M. A. Stoodley, « Arterial Pulsation-driven Cerebrospinal Fluid Flow in the Perivascular Space: A Computational Model », *Computer Methods in Biomechanics and Biomedical Engineering*, vol. 6, n° 4, p. 235-241, sept. 2003.

- [213] A. Kazouini «La décompression cranio-cervicale dans le traitement de la syringomyélie. asablanca, 2004 ».
- [214] S. E. Yazal et S. A. Benali, « La prise en charge chirurgicale de la syringomyélie : Expérience du service de neurochirurgie CHU Mohammed VI » 2006.
- [215] S. K. Rai et P. Rai, « Volume change theory for syringomyelia: A new perspective », *Asian J Neurosurg*, vol. 10, n° 04, p. 245-251, déc. 2015.
- [216] R. Gu, Q. Zhu, Y. Lin, X. Yang, Z. Gao, et Y. Tanaka, « Dynamic Canal Encroachment of Ligamentum Flavum: An In Vitro Study of Cadaveric Specimens », *Journal of Spinal Disorders & Techniques*, vol. 19, n° 3, p. 187-190, mai 2006.
- [217] H.-Y. Ko, J. H. Park, Y. B. Shin, et S. Y. Baek, « Gross quantitative measurements of spinal cord segments in human », *Spinal Cord*, vol. 42, n° 1, p. 35-40, janv. 2004.
- [218] Q. Yuan, L. Dougherty, et S. S. Margulies, « In Vivo Human Cervical Spinal Cord Deformation and Displacement in Flexion »:, *Spine*, vol. 23, n° 15, p. 1677-1683, août 1998.
- [219] A. Goel, A. Kaswa, et A. Shah, « Atlantoaxial Fixation for Treatment of Chiari Formation and Syringomyelia with No Craniovertebral Bone Anomaly: Report of an Experience with 57 Cases », in *New Trends in Craniovertebral Junction Surgery*, vol. 125, M. Visocchi, Éd., in *Acta Neurochirurgica Supplement*, vol. 125. , Cham: Springer International Publishing, 2019, p. 101-110.
- [220] A. Goel et al., « Chiari 1 Formation Redefined–Clinical and Radiographic Observations in 388 Surgically Treated Patients », *World Neurosurgery*, vol. 141, p. 921-934, sept. 2020.
- [221] A. Goel, « Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation », *SPI*, vol. 22, n° 2, p. 116-127, févr. 2015.
- [222] A. Goel, « Is Chiari malformation nature's protective “air-bag”? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? », *J Craniovert Jun Spine*, vol. 5, n° 3, p. 107, 2014.
- [223] A. Goel, « Is Chiari a “formation” or a “malformation?” », *J Craniovert Jun Spine*, vol. 8, n° 1, p. 1, 2017.
- [224] A. Goel, T. Nadkarni, A. Shah, P. Sathe, et M. Patil, « Radiologic Evaluation of Basilar Invagination Without Obvious Atlantoaxial Instability (Group B Basilar Invagination): Analysis Based on a Study of 75 Patients », *World Neurosurgery*, vol. 95, p. 375-382, nov. 2016.
- [225] A. Goel, P. Sathe, et A. Shah, « Atlantoaxial Fixation for Basilar Invagination without Obvious Atlantoaxial Instability (Group B Basilar Invagination): Outcome Analysis of 63 Surgically Treated Cases », *World Neurosurgery*, vol. 99, p. 164-170, mars 2017.
- [226] A. Goel et M. Kothari, « “Aqualisation” of neuraxis: Wondrous neuraqua CSF », *Neurol India*, vol. 56, n° 1, p. 1, 2008.
- [227] S. Saadoun, B. A. Bell, A. S. Verkman, et M. C. Papadopoulos, « Greatly improved neurological outcome after spinal cord compression injury in AQP4-deficient mice », *Brain*, vol. 131, n° 4, p. 1087-1098, févr. 2008.
- [228] E. Sakabe, S. Takizawa, Y. Ohnuki, Y. Ohnuki, S. Kontani, et S. Takagi, « Syringomyelia in Neuromyelitis Optica Seropositive for Aquaporin-4 Antibody », *Intern. Med.*, vol. 49, n° 4, p. 353-354, 2010.
- [229] Guo-zhu Sun , Qing-jun Zhang, Hao Wang, « Expression of aquaporin 4 during development of experimental presyrinx state in rabbits », *e Bao Yi Xue Ban.*, avr. 2007.
- [230] F. Mayo et al., « Aquaporin-4 Expression Switches from White to Gray Matter Regions during Postnatal Development of the Central Nervous System », *IJMS*, vol. 24, n° 3, p. 3048, févr. 2023.

- [231] S. J. Hemley, L. E. Bilston, S. Cheng, et M. A. Stoodley, « Aquaporin-4 expression and blood–spinal cord barrier permeability in canalicular syringomyelia: Laboratory investigation », *SPI*, vol. 17, n° 6, p. 602-612, déc. 2012.
- [232] Chatel M. Oder J. Scarabin J. Sabouraud O, Pecker J, Simon J, « le syndrome syringomyelie son exploration neuroradiologique et ses possibilités thérapeutiques discussion pathogénique. . », *rev neuro*, vol. 128, p. 251-272, Paris 1973.
- [233] N. K. Banerji et J. H. D. Millar, « chiari malformation presenting in adult life: its relationship to syringomyelia », *Brain*, vol. 97, n° 1, p. 157-168, 1974.
- [234] J. Taylor, J. G. Greenfield, et J. P. Martin, « two cases of syringomyelia and syringobulbia, observed clinically over many years, and examined pathologically », *Brain*, vol. 45, n° 3-4, p. 323-356, 1922.
- [235] E. C. G. Ventureyra, H. A. Aziz, et M. Vassilyadi, « The role of cine flow MRI in children with Chiari I malformation », *Childs Nerv Syst*, vol. 19, n° 2, p. 109-113, févr. 2003.
- [236] A. E. Mautes, M. R. Weinzierl, F. Donovan, et L. J. Noble, « Vascular Events After Spinal Cord Injury: Contribution to Secondary Pathogenesis », *Physical Therapy*, vol. 80, n° 7, p. 673-687, juill. 2000.
- [237] R. R. Lonser, J. A. Butman, et E. H. Oldfield, « Pathogenesis of tumor-associated syringomyelia demonstrated by peritumoral contrast material leakage: Case illustration », *SPI*, vol. 4, n° 5, p. 426, mai 2006.
- [238] C. D. Bertram, L. E. Bilston, et M. A. Stoodley, « Tensile radial stress in the spinal cord related to arachnoiditis or tethering: a numerical model », *Med Biol Eng Comput*, vol. 46, n° 7, p. 701-707, juill. 2008.
- [239] A. Josephson, D. Greitz, T. Klason, L. Olson, et C. Spenger, « A Spinal Thecal Sac Constriction Model Supports the Theory That Induced Pressure Gradients in the Cord Cause Edema and Cyst Formation », *Neurosurgery*, vol. 48, n° 3, p. 636-646, mars 2001.
- [240] J. Giner, C. Pérez López, B. Hernández, Á. Gómez De La Riva, A. Isla, et J. M. Roda, « Siringomielia no secundaria a Chiari. Actualización en fisiopatología y manejo », *Neurología*, vol. 34, n° 5, p. 318-325, juin 2019.
- [241] K. R. Gudmundsson, « the prevalence of some neurological diseases in iceland », *Acta Neurologica Scandinavica*, vol. 44, n° 1, p. 57-69, mars 1968.
- [242] L. T. Kurland, « Descriptive epidemiology of selected neurologic and myopathic disorders with particular reference to a survey in Rochester, Minnesota », *Journal of Chronic Diseases*, vol. 8, n° 4, p. 378-418, oct. 1958.
- [243] P. Ciaramitaro et al., « Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort » p.45, 2008.
- [244] K. L. Brickell, « Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 77, n° 8, p. 989-991, mai 2006.
- [245] K. Sakushima et al., « Nationwide survey on the epidemiology of syringomyelia in Japan », *Journal of the Neurological Sciences*, vol. 313, n° 1-2, p. 147-152, févr. 2012.
- [246] K. G. Holste, K. M. Muraszko, et C. O. Maher, « Epidemiology of Chiari I Malformation and Syringomyelia », *Neurosurgery Clinics of North America*, vol. 34, n° 1, p. 9-15, janv. 2023.
- [247] F. Parker, N. Aghakhani, N. Attal, et S. Wolf, « Malformations de la charnière craniocervicale et syringomyélies », *EMC - Neurologie*, vol. 3, n° 4, p. 1-16, janv. 2006.
- [248] B. Depreitere, F. Van Calenbergh, J. Van Loon, J. Goffin, et C. Plets, « Posterior fossa decompression in syringomyelia associated with a Chiari malformation: a retrospective analysis of 22 patients », *Clinical Neurology and Neurosurgery*, vol. 102, n° 2, p. 91-96, juin 2000.

- [249] AGHAKHANI, N ; PARKER, F ; TADIE, M, « Syringomyélie et anomalie de Chiari chez l'adulte : Analyse et résultats de la série coopérative de 285 cas », Neuro-chirurgie. Supplément. 1999, Vol 45, Num 1, p 23-36 ISSN 0150-9586 Domaine scientifique Neurology, france, 1999.
- [250] D. Bouhassira et al., « Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4) », Pain, vol. 114, n° 1, p. 29-36, mars 2005.
- [251] H. Vernon, « The Neck Disability Index: State-of-the-Art, 1991-2008 », Journal of Manipulative and Physiological Therapeutics, vol. 31, n° 7, p. 491-502, sept. 2008.
- [252] M. Fukui et al., « Japanese Orthopaedic Association Cervical Myelopathy Evaluation Questionnaire (JOACMEQ): part 4. Establishment of equations for severity scores », Journal of Orthopaedic Science, vol. 13, n° 1, p. 25-31, janv. 2008.
- [253] L. Aliaga et al., « A Novel Scoring System for Assessing Chiari Malformation Type I Treatment Outcomes », Neurosurgery, vol. 70, n° 3, p. 656-665, mars 2012.
- [254] Hurth M. , Sichez J., « La chirurgie de la charniere crânio- cervicale: Etude critique à propos de 60 cas d'hydrosyringomylie opérés. », Paris France, p. 114-128., 1979.
- [255] K. Welch, J. Shillito, R. Strand, E. G. Fischer, et K. R. Winston, « Chiari I "malformation" an acquired disorder? », Journal of Neurosurgery, vol. 55, n° 4, p. 604-609, oct. 1981.
- [256] Gowers, W. R. (William Richard), A manual of diseases of the nervous system, 3rd ed., rev.enl. / Edited by W.R. Gowers and James Taylor. in Medicine in the Americas, p.1610, 1920.
- [257] O. Walusinski et J. Honnorat, « Augustin Morvan (1819-1897) médecin de campagne et neurologue méconnu ».
- [258] U. Batzdorf, L. T. Khoo, et D. L. McArthur, « observations on spine deformity and syringomyelia », Neurosurgery, vol. 61, n° 2, p. 370-378, août 2007.
- [259] M. G. Muhonen, A. H. Menezes, P. D. Sawin, et S. L. Weinstein, « Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia », Journal of Neurosurgery, vol. 77, n° 1, p. 69-77, juill. 1992.
- [260] Fabio Roffi, Robert-Yves Carlier, Christian Vallee, Catherine Marty, Renaud Garrel, La scoliose idiopathique approche multidisciplinaire ,description détaillée , une approche multidisciplinaire, 1er journée du rachis de garches, sauramps medical. in Journée du Rachis de Garche. 2009.
- [261] D. Morgan et B. Williams, « Syringobulbia: a surgical appraisal. », Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, vol. 55, n° 12, p. 1132-1141, déc. 1992.
- [262] M. W. Vernooij et al., « Incidental Findings on Brain MRI in the General Population », N Engl J Med, vol. 357, n° 18, p. 1821-1828, nov. 2007.
- [263] W. J. Gardner, J. L. Smith, et D. H. Padget, « The relationship of Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations », Journal of Neurosurgery, vol. 36, n° 4, p. 481-486, avr. 1972.
- [264] W. J. Gardner, H. S. Bell, P. N. Poolos, D. F. Dohn, et M. Steinberg, « Terminal ventriculostomy for syringomyelia », Journal of Neurosurgery, vol. 46, n° 5, p. 609-617, mai 1977.
- [265] J. Gardner, « Aicardi's Syndrome: a Result of Overdistention of the Neural Tube », Pediatr Neurosurg, vol. 9, n° 6, p. 419-423, 1982.
- [266] Jonesco-Sisesti, Syringobulbia: A Contribution to the Pathophysiology of the Brainstem, Praeger; 1st edition (September 5, 1986).
- [267] H. G. Turney, M.D A Case of Syringomyelia « neurological section » June 18, 1908. Dr. Leonard G. Guthrie, Hon. Secretary of the Section, in the Chair.

- [268] A. Agrawal, M. S. Shetty, L. Pandit, et L. Shetty, « Post-traumatic syringomyelia », vol. 41, n° 4, p.31, 2007.
- [269] A. Kleindienst, F. M. Laut, V. Roeckelein, M. Buchfelder, et F. Dodoo-Schittko, « Treatment of posttraumatic syringomyelia: evidence from a systematic review », *Acta Neurochir*, vol. 162, n° 10, p. 2541-2556, oct. 2020.
- [270] G. N. Hounsfield, « Computerized transverse axial scanning (tomography): Part 1. Description of system », *BJR*, vol. 46, n° 552, p. 1016-1022, déc. 1973.
- [271] G. Di Chiro, S. P. Axelbaum, D. Schellinger, H. L. Twigg, et R. S. Ledley, « Computerized Axial Tomography in Syringomyelia », *N Engl J Med*, vol. 292, n° 1, p. 13-16, janv. 1975.
- [272] V. Vinje, J. Brucker, M. Rognes, K. Mardal, et V. Haughton, « Fluid dynamics in syringomyelia cavities: Effects of heart rate, CSF velocity, CSF velocity waveform and craniovertebral decompression », *Neuroradiol J*, vol. 31, n° 5, p. 482-489, oct. 2018.
- [273] A. B. Rossier, D. Foo, J. Shillito, et F. M. Dyro, « Posttraumatic cervical syringomyelia: incidence, clinical presentation, electrophysiological studies, syrinx protein and results of conservative and operative treatment », *Brain*, vol. 108, n° 2, p. 439-461, 1985.
- [274] D. L. Mcrae et J. Standen, « Roentgenologic findings in syringomyelia and hydromyelia », *American Journal of Roentgenology*, vol. 98, n° 3, p. 695-703, nov. 1966.
- [275] A. Bonaé, C. Manelfe, J. Espagno, B. Guiraud, et A. Rascol, « Evaluation of Syringomyelia with Metrizamide Computed Tomographic Myelography »:, *Journal of Computer Assisted Tomography*, vol. 4, n° 6, p. 797-802, déc. 1980.
- [276] A. Bonafé, R. Ethier, D. Melançon, G. Bélanger, et T. Peters, « High Resolution Computed Tomography in Cervical Syringomyelia »:, *Journal of Computer Assisted Tomography*, vol. 4, n° 1, p. 42-47, févr. 1980.
- [277] L. D. Cahan et J. R. Bentson, « Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation », *Journal of Neurosurgery*, vol. 57, n° 1, p. 24-31, juill. 1982.
- [278] W. R. K. Smoker et G. Khanna, « Imaging the craniocervical junction », *Childs Nerv Syst*, vol. 24, n° 10, p. 1123-1145, oct. 2008.
- [279] D. R. Enzmann et N. J. Pelc, « Normal flow patterns of intracranial and spinal cerebrospinal fluid defined with phase-contrast cine MR imaging. », *Radiology*, vol. 178, n° 2, p. 467-474, févr. 1991.
- [280] R. A. Armonda, C. M. Citrin, K. T. Foley, et R. G. Ellenbogen, « Quantitative Cine-mode Magnetic Resonance Imaging of Chiari I Malformations », *Neurosurgery*, vol. 35, n° 2, p. 214-224, août 1994.
- [281] Y. Sun, D. O. Hearshen, G. W. Rankin, et A. M. Hagggar, « Comparison of velocity-encoded MR imaging and fluid dynamic modeling of steady and disturbed flow », *J. Magn. Reson. Imaging*, vol. 2, n° 4, p. 443-452, juill. 1992.
- [282] S. E. J. Connor et al., « SPAMM, Cine Phase Contrast Imaging and Fast Spin-echo T2-weighted Imaging in the Study of Intracranial Cerebrospinal Fluid (CSF) Flow », *Clinical Radiology*, vol. 56, n° 9, p. 763-772, sept. 2001.
- [283] T. Kahn, E. Müller, J. S. Lewin, et U. Mödder, « MR Measurement of Spinal CSF Flow with the RACE Technique »:, *Journal of Computer Assisted Tomography*, vol. 16, n° 1, p. 54-61, janv. 1992.
- [284] L. M. Levy et G. Di Chiro, « MR phase imaging and cerebrospinal fluid flow in the head and spine », *Neuroradiology*, vol. 32, n° 5, p. 399-406, sept. 1990.
- [285] K. S. Plata, G. Cruz, et H. Lezcano, « Cine phase-contrast magnetic resonance imaging evaluation of cerebrospinal fluid flow dynamics in healthy pediatric subjects », *Radiol Bras*, mai 2022.

- [286] U. M. Mauer, G. Freude, B. Danz, et U. Kunz « Cardiac-gated phase-contrast magnetic resonance imaging of cerebrospinal fluid flow in the diagnosis of idiopathic syringomyelia », *Neurosurgery*, vol. 63, n° 6, p. 1139-1144, déc. 2008.
- [287] D. Facon, A. Ozanne, P. Fillard, J.-F. Lepeintre, C. Tournoux-Facon, et D. Ducreux, « MR Diffusion Tensor Imaging and Fiber Tracking in Spinal Cord Compression », 2005.
- [288] Denis Ducreux., « Tenseur de diffusion et tractographie de la moelle épinière: applications cliniques-Syringomyelie. », 2002, France.
- [289] A. Demir et al., « Diffusion-weighted MR Imaging with Apparent Diffusion Coefficient and Apparent Diffusion Tensor Maps in Cervical Spondylotic Myelopathy », *Radiology*, vol. 229, n° 1, p. 37-43, oct. 2003.
- [290] J. J. Mezzadri, L. Domitrovic, E. Arribalzaga, T. Funes, A. Guiroy, et F. Clar, « Derivación siringopleural: resultados postoperatorios en el control de la siringomielia », vol. 24, 2010.
- [291] J. Vaquero, R. Martínez, et A. Arias, « Syringomyelia-Chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment », *Journal of Neurosurgery*, vol. 73, n° 1, p. 64-68, juill. 1990.
- [292] J. Chen et al., « Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: A retrospective analysis of 103 patients », *Medicine*, vol. 96, n° 4, p. 5945, janv. 2017.
- [293] T. H. Milhorat, M. Nishikawa, R. W. Kula, et Y. D. Dlugacz, « Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management », *Acta Neurochir*, vol. 152, n° 7, p. 1117-1127, juill. 2010.
- [294] R. Fischbein et al., « Patient-reported Chiari malformation type I symptoms and diagnostic experiences: a report from the national Conquer Chiari Patient Registry database », *Neurol Sci*, vol. 36, n° 9, p. 1617-1624, sept. 2015.
- [295] K. G. Halvorson, R. T. Kellogg, K. N. Keachie, G. A. Grant, C. R. Muh, et B. Waldau, « Morphometric Analysis of Predictors of Cervical Syrinx Formation in the Setting of Chiari I Malformation », *Pediatr Neurosurg*, vol. 51, n° 3, p. 137-141, 2016.
- [296] D. J. Mikulis, O. Diaz, T. K. Egglin, et R. Sanchez, « Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. », *Radiology*, vol. 183, n° 3, p. 725-728, juin 1992.
- [297] A. Ono et al., « Cervical spinal motion before and after surgery in patients with Chiari malformation Type I associated with syringomyelia », *SPI*, vol. 7, n° 5, p. 473-477, nov. 2007.
- [298] A. Yilmaz et al., « Adding Expansile Duraplasty to Posterior Fossa Decompression May Restore Cervical Range of Motion in Grade 3 Chiari Malformation Type 1 Patients », *World Neurosurgery*, vol. 98, p. 98-103, févr. 2017.
- [299] Johannes Lang « Clinical anatomy_of_the_posterior_crania fossa and its foraminal .pdf » Edited by Thieme Medical publishers Inc., Book reviews , Jesus E. Medina,MD,Editor. P 112, New York 1991.
- [300] R. G. Quisling, S. G. Quisling, et P. Mickle, « Obex/Nucleus gracilis Position: Its Role as a Marker for the Cervicomedullary Junction », *Pediatr Neurosurg*, vol. 19, n° 3, p. 143-150, 1993.
- [301] J. B. Ayer, « PUNCTURE OF THE CISTERNA MAGNA », *Arch NeurPsych*, vol. 4, n° 5, p. 529, nov. 1920.
- [302] C. L. Mallucci, R. J. Stacey, J. B. Mi, « Idiopathic syringomyelia and the importance of occult arachnoid webs, pouches and cysts », *British Journal of Neurosurgery*, vol. 11, n° 4, p. 306-309, janv. 1997.

- [303] H. Masur et al., « The relation between functional deficits, motor and sensory conduction times and MRI findings in syringomyelia », *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology/Evoked Potentials Section*, vol. 85, n° 5, p. 321-330, oct. 1992.
- [304] N. E. Anderson, R. W. Frith, et V. M. Synek, « Somatosensory evoked potentials in syringomyelia. », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 49, n° 12, p. 1407-1410, déc. 1986.
- [305] B. Jabbari et al., « Somatosensory evoked potentials and magnetic resonance imaging in intraspinal neoplasms », *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology/Evoked Potentials Section*, vol. 77, n° 2, p.101-111, mars 1990.
- [306] B. Jabbari et al., « Somatosensory evoked potentials and magnetic resonance imaging in syringomyelia », *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology/Evoked Potentials Section*, vol. 77, n° 4, p. 277-285, juill. 1990.
- [307] E. Emery, C. Hort-Legrand, M. Hurth, et S. Metral, « Corrélations entre déficits cliniques, potentiels évoqués moteurs et sensitifs, et aspects radiologiques à l'IRM dans la syringomyélie malformative. À propos de 27 cas », *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology*, vol. 28, n° 1, p. 56-72, févr. 1998.
- [308] L. R. Robinson et J. W. Little, « Motor-Evoked Potentials Reflect Spinal Cord Function in Post-Traumatic Syringomyelia »:, *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, vol. 69, n° 6, p. 307-310, déc. 1990.
- [309] W. Wagner, A. Perneczky, J. Mäurer, et N. Hüwel, « Intraoperative Monitoring of Median Nerve Somatosensory Evoked Potentials in Cervical Syringomyelia: Analysis of 28 Cases », *Minim Invasive Neurosurg*, vol. 38, n° 01, p. 27-31, mars 1995.
- [310] T. Morioka, S. Kurita-Tashima, K. Fujii, H. Nakagaki, M. Kato, et M. Fukui, « Somatosensory and Spinal Evoked Potentials in Patients with Cervical Syringomyelia », *Neurosurgery*, vol. 30, n° 2, p. 218-222, févr. 1992.
- [311] R. Kakigi et al., « Pain-related somatosensory evoked potentials in syringomyelia », *Brain*, vol. 114, n° 4, p. 1871-1889, 1991.
- [312] D. Restuccia et F. Mauguire, « The contribution of median nerve seps in the functional assessment of the cervical spinal cord in syringomyelia » 2004.
- [313] D. Samartzis, C. C. Gillis, et P. Shih, « Intramedullary Spinal Cord Tumors: Part I, Epidemiology, Pathophysiology, and Diagnosis », vol. 5, n° 5, p.56.
- [314] N. André-Obadia a : Neurologue des Hôpitaux, F. Mauguère, « Potentiels évoqués en neurologie : réponses pathologiques et indications », in *EMC neurologie, Service de neurologie fonctionnelle et d'épileptologie, Hôpital neurologique, 59, boulevard Pinel, 69003 Lyon, France* b *Faculté de médecine Lyon Est, Université Lyon 1, avenue Rockefeller, 69008 Lyon, France*, 2015, p. 25.
- [315] R.-D. Treede, J. Lankers, A. Frieling, W. H. Zangemeister, K. Kunze, et B. Bromm, « Cerebral potentials evoked by painful laser stimuli in patients with syringomyelia », *Brain*, vol. 114, n° 4, p. 1595-1607, 1991.
- [316] M. Tinazzi et F. Mauguère, « Assessment of Intraspinale and Intracranial Conduction by P30 and P39 Tibial Nerve Somatosensory Evoked Potentials in Cervical Cord, Brainstem, and Hemispheric Lesions »:, *Journal of Clinical Neurophysiology*, vol. 12, n° 3, p. 237-253, mai 1995.
- [317] P. Convers, L. Garcia-Larrea, C. Fischer, D. Michel, et F. Mauguire, « Les Anomalies Des Potentiels Evoques Somesthesiques Precoces Dans Les Lesions Du Tronc Cerebral (Etude De 64 Observations) », *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology*, vol. 19, n° 6, p. 443-468, déc. 1989.

- [318] C. W. Hess, K. R. Mills, N. M. F. Murray, et T. N. Schrieffer, « Magnetic brain stimulation: Central motor conduction studies in multiple sclerosis », *Ann Neurol.*, vol. 22, n° 6, p. 744-752, déc. 1987.
- [319] H. Masur, C. E. Elger, K. Render, G. Fahrendorf, et A. C. Ludolph, « Functional deficits of central sensory and motor pathways in patients with cervical spinal stenosis: a study of SEPs and EMG responses to non-invasive brain stimulation », *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology/Evoked Potentials Section*, vol. 74, n° 6, p. 450-457, nov. 1989.
- [320] R. Ergün et al., « Surgical management of syringomyelia-Chiari complex », *European Spine Journal*, vol. 9, n° 6, p. 553-557, déc. 2000.
- [321] K. Hida, Y. Iwasaki, I. Koyanagi, Y. Sawamura, et H. Abe, « Surgical Indication and Results of Foramen Magnum Decompression versus Syringosubarachnoid Shunting for Syringomyelia Associated with Chiari I Malformation », *Neurosurgery*, vol. 37, n° 4, p. 673-679, oct. 1995.
- [322] C. A. Markunas et al., « Clinical, radiological, and genetic similarities between patients with Chiari Type I and Type 0 malformations: Clinical article », *PED*, vol. 9, n° 4, p. 372-378, avr. 2012.
- [323] J. Soleman, J. Roth, et S. Constantini, « Syringo-subarachnoid shunt: how I do it », *Acta Neurochir*, vol. 161, n° 2, p. 367-370, févr. 2019.
- [324] A. Akakin, B. Yılmaz, M. Ş. Ekşi, et T. Kılıç, « Treatment of Syringomyelia due to Chiari Type I Malformation with Syringo-Subarachnoid-Peritoneal Shunt », *J Korean Neurosurg Soc*, vol. 57, n° 4, p. 311, 2015.
- [325] K. Sakushima, K. Hida, I. Yabe, S. Tsuboi, R. Uehara, et H. Sasaki, « Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan: Clinical article », *SPI*, vol. 18, n° 6, p. 588-592, juin 2013.
- [326] J. Klekamp, U. Batzdorf, M. Samii, et H. W. Bothe, « The surgical treatment of Chiari I malformation », *Acta neurochir*, vol. 138, n° 7, p. 788-801, juill. 1996.
- [327] M. Markovic, I. Berisavac, V. Bojovic, B. Kostic, et V. Djulejic, « Surgical treatment of Arnold-Chiari malformation type I in an adult patient », *VSP*, vol. 65, n° 8, p. 648-652, 2008.
- [328] C. S. Ogilvy et L. F. Borges, « Treatment of Symptomatic Syringomyelia with a Ventriculoperitoneal Shunt: A Case Report with Magnetic Resonance Scan Correlation », *Neurosurgery*, vol. 22, n° 4, p. 748-750, avr. 1988.
- [329] A. L. Rhoton, « Microsurgery of Arnold-Chiari malformation in adults with and without hydromyelia », *Journal of Neurosurgery*, vol. 45, n° 5, p. 473-483, nov. 1976.
- [330] T. Isu, Y. Iwasaki, M. Akino, et H. Abe, « Surgical Treatment of Syringomyelia: Selection of Surgical Procedures », *Neurol. Med. Chir.(Tokyo)*, vol. 29, n° 8, p. 728-734, 1989.
- [331] T Abe 1 , Y Okuda, H Nagashima, A Isojima, S Tani, « Surgical treatment of syringomyelia », p. 35, décembre 1995.
- [332] R. I. Haroun, M. Guarnieri, J. J. Meadow, M. Kraut, et B. S. Carson, « Current Opinions for the Treatment of Syringomyelia and Chiari Malformations: Survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons », *Pediatr Neurosurg*, vol. 33, n° 6, p. 311-317, 2000.
- [333] J. H. Wisoff et F. Epstein, « Management of hydromyelia »:, *Neurosurgery*, p. 562, oct. 1989.
- [334] T. H. Milhorat, W. D. Johnson, J. I. Miller, R. M. Bergland, et J. Hollenberg-Sher, « Surgical Treatment of Syringomyelia Based on Magnetic Resonance Imaging Criteria », *Neurosurgery*, vol. 31, n° 2, p. 231-245, août 1992.

- [335] B. Williams, « Surgery for Hindbrain Related Syringomyelia », in *Advances and Technical Standards in Neurosurgery*, vol. 20, L. Symon, L. Calliauw, F. Cohadon, J. L. Antunes, F. Loew, H. Nornes, E. Pásztor, J. D. Pickard, A. J. Strong, et M. G. Yaşargil, Éd., in *Advances and Technical Standards in Neurosurgery*, vol. 20. , Vienna: Springer Vienna, 1993, p. 107-164.
- [336] A. Singhal, A. Cheong, et P. Steinbok, « International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia: evolving worldwide opinions », *Childs Nerv Syst*, vol. 34, n° 6, p. 1177-1182, juin 2018.
- [337] E. Schijman et P. Steinbok, « International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia », *Child's Nervous System*, vol. 20, n° 5, p. 341-348, mai 2004.
- [338] L. J. Kim, H. L. Rekate, J. D. Klopfenstein, et V. K. H. Sonntag, « Treatment of basilar invagination associated with Chiari I malformations in the pediatric population: cervical reduction and posterior occipitocervical fusion », *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, vol. 101, n° 2, p. 189-195, nov. 2004.
- [339] N. M. Barbaro, C. B. Wilson, P. H. Gutin, et M. S. B. Edwards, « Surgical treatment of syringomyelia: Favorable results with syringoperitoneal shunting », *Journal of Neurosurgery*, vol. 61, n° 3, p. 531-538, sept. 1984.
- [340] E. G. Fischer, K. Welch, et J. Shillito, « Syringomyelia following lumboureteral shunting for communicating hydrocephalus: Report of three cases », *Journal of Neurosurgery*, vol. 47, n° 1, p. 96-100, juill. 1977.
- [341] Derome P. Hurth M. et caron J., « Indication de la voietransbuccopharyngée cranio-vertébrale. Neurochirurgie. et malformation de la charnière », p. Vol 23 : 282-286., 1977.
- [342] T. Isu, Y. Iwasaki, M. Akino, et H. Abe, « Syringo-subarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari malformation (type 1) », *Acta neurochir*, vol. 107, n° 3-4, p. 152-160, sept. 1990.
- [343] Sathi, Sumeer M.D.; Stieg, Philip E. Ph.D., M.D, « “Acquired” Chiari I Malformation after Multiple Lumbar Punctures , case report », *Neurosurgical Service, Brigham and Women's Hospital, Children's Hospital, Dana-Farber Cancer Institute, and Department of Surgery, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts*, févr. 2013.
- [344] T. H. Milhorat, W. D. Johnson, et J. I. Miller, « Syrinx shunt to posterior fossa cisterns (syringocisternostomy) for bypassing obstructions of upper cervical theca », *Journal of Neurosurgery*, vol. 77, n° 6, p. 871-874, déc. 1992.
- [345] H. James et A. Brant, « Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults », *Child's Nervous System*, vol. 18, n° 5, p. 202-206, mai 2002.
- [346] B. C. Kennedy et al., « Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I », *PED*, vol. 16, n° 2, p. 150-158, août 2015.
- [347] R. Assina, A. M. Meleis, M. A. Cohen, M. O. Iqbal, et J. K. Liu, « Titanium mesh-assisted dural tenting for an expansile suboccipital cranioplasty in the treatment of Chiari I malformation », *Journal of Clinical Neuroscience*, vol. 21, n° 9, p. 1641-1646, sept. 2014.
- [348] G. Gambardella, G. Caruso, M. Caffo, A. Germanò, G. La Rosa, et F. Tomasello, « Transverse Microincisions of the Outer Layer of the Dura mater Combined with Foramen Magnum Decompression as Treatment for Syringomyelia with Chiari I Malformation », *Acta Neurochirurgica*, vol. 140, n° 2, p. 134-139, févr. 1998.
- [349] V. Logue et M. R. Edwards, « Syringomyelia and its surgical treatment--an analysis of 75 patients. », *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, vol. 44, n° 4, p. 273-284, avr. 1981.

- [350] M. Nishikawa, P. A. Bolognese, R. W. Kula, H. Ikuno, T. Takami, et K. Ohata, « Surgical Management of Chiari Malformations: Preliminary Results of Surgery According to the Mechanisms of Ptosis of the Brain Stem and Cerebellum », *J Neurol Surg B Skull Base*, vol. 82, n° 02, p. 264-272, avr. 2021.
- [351] J. V. Hunter, B. D. Youl, et I. F. Moseley, « MRI demonstration of midbrain deformity in association with Chiari malformation », *Neuroradiology*, vol. 34, n° 5, p. 399-401, 1992.
- [352] A. Bennadji, « syringomyélie foraminale, étude prospective des résultats de l'application de la technique de décompression osseuse foraminale associée à une plastie durale avec ou sans tonsillectomie » thèse de doctorat en science médicales Batna, Algérie, 2021.
- [353] M. Galarza, R. Gazzeri, A. Alfieri, et J. F. Martínez-Lage, « “Triple R” tonsillar technique for the management of adult Chiari I malformation : surgical note », *Acta Neurochir*, vol. 155, n° 7, p. 1195-1201, juill. 2013.
- [354] R. J. Rothrock, V. M. Lu, et A. D. Levi, « Syrinx shunts for syringomyelia: a systematic review and meta-analysis of syringosubarachnoid, syringoperitoneal, and syringopleural shunting », *Journal of Neurosurgery: Spine*, vol. 35, n° 4, p. 535-545, oct. 2021.
- [355] S. Ratre, N. Yadav, Y. Yadav, V. Parihar, J. Bajaj, et Y. Kher, « Endoscopic Management of Arnold-Chiari Malformation Type I with or without Syringomyelia », *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*, vol. 79, n° 01, p. 45-51, janv. 2018.
- [356] X. Deng et al., « Long-Term Outcomes After Small-Bone-Window Posterior Fossa Decompression and Duraplasty in Adults with Chiari Malformation Type I », *World Neurosurgery*, vol. 84, n° 4, p. 998-1004, oct. 2015.
- [357] A. Goel, « Goel's classification of atlantoaxial “facetral” dislocation », *J Craniovert Jun Spine*, vol. 5, n° 1, p. 3, 2014.
- [358] F. C. Lam, B. J. Irwin, K. J. Poskitt, et P. Steinbok, « Cervical spine instability following cervical laminectomies for Chiari II malformation: a retrospective cohort study », *Childs Nerv Syst*, vol. 25, n° 1, p. 71-76, janv. 2009.
- [359] G. Talamonti et S. Zella, « Surgical treatment of CM2 and syringomyelia in a series of 231 myelomeningocele patients », *Neurol Sci*, vol. 32, n° S3, p. 331-333, déc. 2011.
- [360] M. Rauzzino 1, W. J. Oakes, « Chiari II malformation and syringomyelia », *Neurosurg Clin N Am*, avr. 1995.
- [361] C. Teo, E. C. Parker, S. Aureli, et F. A. Boop, « The Chiari II Malformation: A Surgical Series », *Pediatr Neurosurg*, vol. 27, n° 5, p. 223-229, 1997.
- [362] I. F. Pollack, D. Pang, A. L. Albright, et D. Krieger, « Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts », *Journal of Neurosurgery*, vol. 77, n° 6, p. 881-888, déc. 1992.
- [363] R. S. Tubbs et W. J. Oakes, « Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence-based review of the literature », *Child's Nervous System*, vol. 20, n° 6, p. 375-381, juin 2004.
- [364] W. M. Kirsch, B. R. Duncan, F. O. Black, et J. C. Stears, « Laryngeal Palsy in Association with Myelomeningocele, Hydrocephalus, and the Arnold-Chiari Malformation », *Journal of Neurosurgery*, vol. 28, n° 3, p. 207-214, mars 1968.
- [365] A. Goel et K. Desai, « Surgery for Syringomyelia: An Analysis Based on 163 Surgical Cases », *Acta Neurochirurgica*, vol. 142, n° 3, p. 293-302, mars 2000.
- [366] R. Ahmed, V. C. Traynelis, et A. H. Menezes, « Fusions at the craniovertebral junction », *Childs Nerv Syst*, vol. 24, n° 10, p. 1209-1224, oct. 2008.
- [367] G. L. Rea, B. B. Mullin, L. J. Mervis, et C. L. Miller, « Occipitocervical fixation in nontraumatic upper cervical spine instability », *Surgical Neurology*, vol. 40, n° 3, p. 255-261, sept. 1993.

- [368] J. Harms et R. P. Melcher, « Posterior C1–C2 Fusion With Polyaxial Screw and Rod Fixation »; *Spine*, vol. 26, n° 22, p. 2467-2471, nov. 2001.
- [369] M. D. Smith, P. Anderson, et M. S. Grady, « Occipitocervical Arthrodesis Using Contoured Plate Fixation: An Early Report on a Versatile Fixation Technique », *Spine*, vol. 18, n° Supplement, p. 1984-1990, oct. 1993.
- [370] R. C. Sasso, B. Jeanneret, K. Fischer, et F. Magerl, « Occipitocervical Fusion with Posterior Plate and Screw Instrumentation: A Long-term Follow-up Study »; *Spine*, vol. 19, n° 20, p. 2364-2368, 1994.
- [371] G. Sapkas, « Posterior Instrumentation for Occipitocervical Fusion », *TOORTHJ*, vol. 5, n° 1, p. 209-218, juin 2011.
- [372] J. Klekamp, G. Iaconetta, U. Batzdorf, et M. Samii, « Syringomyelia associated with foramen magnum arachnoiditis », *Journal of Neurosurgery: Spine*, vol. 97, n° 3, p. 317-322, oct. 2002.
- [373] A. Appleby, W. G. Bradley, J. B. Foster, J. Hankinson, et P. Hudgson, « Syringomyelia due to chronic arachnoiditis at the foramen magnum », *Journal of the Neurological Sciences*, vol. 8, n° 3, p. 451-464, mai 1969.
- [374] Lapars C. Guilburd J. Patet J, Patet, et J., « La malformation de Chiari type II. », *Vol 34*, p. 53-58. 1988.
- [375] R. Edgar et P. Quail, « Progressive post-traumatic cystic and non-cystic myelopathy », *British Journal of Neurosurgery*, vol. 8, n° 1, p. 7-22, janv. 1994.
- [376] N E Anderson, E W Willoughby, P Wrightson, « The natural history of syringomyelia », 1986.
- [377] G. J. Dohrmann et J. M. Rubin, « Intraoperative ultrasound imaging of the spinal cord: Syringomyelia, cysts, and tumors — A preliminary report », *Surgical Neurology*, vol. 18, n° 6, p. 395-399, déc. 1982.
- [378] A. Gottschalk et al., « Dynamic visualization of arachnoid adhesions in a patient with idiopathic syringomyelia using high-resolution cine magnetic resonance imaging at 3T », *Magnetic Resonance Imaging*, vol. 32, n° 1, p. 218-222, juill. 2010.
- [379] B. Williams et N. Page, « Surgical Treatment of Syringomyelia with Syringopleural Shunting », *British Journal of Neurosurgery*, vol. 1, n° 1, p. 63-80, janv. 1987.
- [380] J. Klekamp, U. Batzdorf, M. Samii, et H. W. Bothe, « Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma », *Journal of Neurosurgery*, vol. 86, n° 2, p. 233-240, févr. 1997.
- [381] C. H. Tator, K. Meguro, et D. W. Rowed, « Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia », *Journal of Neurosurgery*, vol. 56, n° 4, p. 517-523, avr. 1982.
- [382] S. Sgouros et B. Williams, « A critical appraisal of drainage in syringomyelia », *Journal of Neurosurgery*, vol. 82, n° 1, p. 1-10, janv. 1995.
- [383] U. Batzdorf, J. Klekamp, et J. P. Johnson, « A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures », *Journal of Neurosurgery*, vol. 89, n° 3, p. 382-388, sept. 1998.
- [384] S. Bansal, S. Borkar, et A. Mahapatra, « A common case with an unusual association: Chiari I malformation with holocord syrinx », *Asian J Neurosurg*, vol. 12, n° 02, p. 241-243, juin 2017.
- [385] A. Lhlein, V. Paeslack, et A. Aschoff, « Cystic degeneration following severe spinal trauma. Clinical observations in 30 patients », *Neurosurg. Rev.*, vol. 13, n° 1, p. 41-44, 1990.
- [386] Robert Sigal, Alban Denys, Philippe Halimi, Lorraine Shapeero, Dominique Doyon, Frank Boudghene « Ventriculus Terminalis of the Conus Medullaris: MR Imaging in Four Patients with Congenital Dilatation » *AJNR* p.733-737, July/August 1991.

- [387] R. Sigal, A. Denys, P. Halimi, L. Shapeero, D. Doyon, et F. Boudghene, « Ventriculus Terminalis of the Conus Medullaris: MR Imaging in Four Patients with Congenital Dilatation », 1991.
- [388] L. Massimi, G. M. Della Pepa, M. Caldarelli, et C. Di Rocco, « Abrupt clinical onset of Chiari type I/syringomyelia complex: clinical and physiopathological implications », *Neurosurg Rev*, vol. 35, n° 3, p. 321-329, juill. 2012.
- [389] M. M. Mortazavi, R. S. Tubbs, T. C. Hankinson, J. A. Pugh, A. A. Cohen-Gadol, et W. J. Oakes, « The first posterior fossa decompression for Chiari malformation: the contributions of Cornelis Joachimus van Houweninge Graftdijk and a review of the infancy of “Chiari decompression” », *Childs Nerv Syst*, vol. 27, n° 11, p. 1851-1856, nov. 2011.
- [390] J. Klekamp et M. Samii, *Syringomyelia: Diagnosis and Treatment*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, 2002.
- [391] A. Dubey et al., « Complications of posterior cranial fossa surgery—an institutional experience of 500 patients », *Surgical Neurology*, vol. 72, n° 4, p. 369-375, oct. 2009.
- [392] S. Elton, R. S. Tubbs, J. C. Wellons, Iii, J. P. Blount, P. A. Grabb, et W. J. Oakes, « Acute Hydrocephalus following a Chiari I Decompression », *Pediatr Neurosurg*, vol. 36, n° 2, p. 101-104, 2002.
- [393] A. K. Filis, K. Moon, et A. R. Cohen, « Symptomatic Subdural Hygroma and Hydrocephalus following Chiari I Decompression », *Pediatr Neurosurg*, vol. 45, n° 6, p. 425-428, 2009.
- [394] F. Suzuki, T. Kitagawa, K. Takagi, et K. Nozaki, « Subacute Subdural Hygroma and Presyrinx Formation After Foramen Magnum Decompression With Duraplasty for Chiari Type I Malformation -Case Report-: Case Report—», *Neurol. Med. Chir.(Tokyo)*, vol. 51, n° 5, p. 389-393, 2011.
- [395] A. Bahl, M. Murphy, N. Thomas, et R. Gullan, « Management of infratentorial subdural hygroma complicating foramen magnum decompression: a report of three cases », *Acta Neurochir*, vol. 153, n° 5, p. 1123-1128, mai 2011.
- [396] L. A. G. Marshman, J. C. Benjamin, S. J. Chawda, et K. M. David, « Acute obstructive hydrocephalus associated with infratentorial subdural hygromas complicating Chiari malformation Type I decompression: Report of two cases and literature review », *Journal of Neurosurgery*, vol. 103, n° 4, p. 752-755, oct. 2005.
- [397] J. Kandasamy, R. Kneen, M. Gladstone, W. Newman, T. Mohamed, et C. Mallucci, « Chiari I malformation without hydrocephalus: acute intracranial hypertension managed with endoscopic third ventriculostomy (ETV) », *Childs Nerv Syst*, vol. 24, n° 12, p. 1493-1497, déc. 2008.
- [398] Y. Zhang et al., « An efficacy analysis of posterior fossa decompression techniques in the treatment of Chiari malformation with associated syringomyelia », *Journal of Clinical Neuroscience*, vol. 18, n° 10, p. 1346-1349, oct. 2011.
- [399] F. Guo et al., « Surgical Management of Chiari Malformation: Analysis of 128 Cases », *Pediatr Neurosurg*, vol. 43, n° 5, p. 375-381, 2007.
- [400] E. G. Fischer, « Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils », *Child's Nerv Syst*, vol. 11, n° 11, p. 625-629, nov. 1995.
- [401] R. Kumar, S. K. Kalra, V. K. Vaid, et A. K. Mahapatra, « Chiari I malformation: surgical experience over a decade of management », *British Journal of Neurosurgery*, vol. 22, n° 3, p. 409-414, janv. 2008.
- [402] R. Navarro, G. Olavarria, R. Seshadri, G. Gonzales-Portillo, D. G. McLone, et T. Tomita, « Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation », *Child's Nervous System*, vol. 20, n° 5, p. 349-356, mai 2004.

- [403] N. Aghakhani et al., « Long-term follow-up of chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases », *Neurosurgery*, vol. 64, n° 2, p. 308-315, févr. 2009.
- [404] S. R. Parker, P. Harris, T. J. Cummings, T. George, H. Fuchs, et G. Grant, « Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant: Clinical article », *PED*, vol. 8, n° 2, p. 177-183, août 2011.
- [405] C. Mottotese, A. Szathmari, E. Simon, C. Rousselle, A.-C. Ricci-Franchi, et M. Hermier, « Treatment of Chiari type I malformation in children: the experience of Lyon », *Neurol Sci*, vol. 32, n° S3, p. 325-330, déc. 2011.
- [406] D. Chauvet, A. Carpentier, et B. George, « Dura splitting decompression in Chiari type 1 malformation: clinical experience and radiological findings », *Neurosurg Rev*, vol. 32, n° 4, p. 465-470, oct. 2009.
- [407] I. S. Mutchnick, R. M. Janjua, K. Moeller, et T. M. Moriarty, « Decompression of Chiari malformation with and without duraplasty: morbidity versus recurrence: Clinical article », *PED*, vol. 5, n° 5, p. 474-478, mai 2010.
- [408] A. Yilmaz et al., « When Is Duraplasty Required in the Surgical Treatment of Chiari Malformation Type I Based on Tonsillar Descending Grading Scale? », *World Neurosurgery*, vol. 75, n° 2, p. 307-313, févr. 2011.
- [409] M. J. McGirt et al., « Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of 256 consecutive cases », *Childs Nerv Syst*, vol. 24, n° 11, p. 1333-1339, nov. 2008.
- [410] F. M. Limonadi et N. R. Selden, « Dura-splitting decompression of the craniocervical junction: reduced operative time, hospital stay, and cost with equivalent early outcome », *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, vol. 101, n° 2, p. 184-188, nov. 2004.
- [411] R. S. Tubbs, M. J. Lyster, M. Loukas, M. M. Shojja, et W. J. Oakes, « The pediatric Chiari I malformation: a review », *Childs Nerv Syst*, vol. 23, n° 11, p. 1239-1250, sept. 2007.
- [412] Z. Q. Zhang, Y. Q. Chen, Y. A. Chen, X. Wu, Y. B. Wang, et X. G. Li, « Chiari I malformation associated with syringomyelia: a retrospective study of 316 surgically treated patients », *Spinal Cord*, vol. 46, n° 5, p. 358-363, mai 2008.
- [413] M. Sindou, J. Chávez-Machuca, et H. Hashish, « Cranio-Cervical Decompression for Chiari Type I-Malformation, Adding Extreme Lateral Foramen Magnum Opening and Expansile Duroplasty with Arachnoid Preservation. Technique and Long-Term Functional Results in 44 Consecutive Adult Cases - Comparison with Literature Data », *Acta Neurochirurgica*, vol. 144, n° 10, p. 1005-1019, oct. 2002.
- [414] I. Munshi, D. Frim, R. Stine-Reyes, B. K. A. Weir, J. Hekmatpanah, et F. Brown, « Effects of Posterior Fossa Decompression with and without Duraplasty on Chiari Malformation-associated Hydromyelia », *Neurosurgery*, vol. 46, n° 6, p. 1384-1390, juin 2000.
- [415] F. J. Attenello, M. J. McGirt, G. L. Garcés-Ambrossi, K. L. Chaichana, B. Carson, et G. I. Jallo, « Suboccipital decompression for Chiari I malformation: outcome comparison of duraplasty with expanded polytetrafluoroethylene dural substitute versus pericranial autograft », *Childs Nerv Syst*, vol. 25, n° 2, p. 183-190, févr. 2009.
- [416] G. Spina, C. Bernucci, D. Garbossa, W. Valfrè, et P. Versari, « Clinical and radiological outcome of craniocervical osteo-dural decompression for Chiari I-associated syringomyelia », *Neurosurg Rev*, vol. 33, n° 3, p. 297-304, juill. 2010.
- [417] L. Valentini, S. Visintini, V. Saletti, L. Chiapparini, M. Estienne, et C. L. Solero, « Treatment for Chiari 1 malformation (CIM): analysis of a pediatric surgical series », *Neurol Sci*, vol. 32, n° S3, p. 321-324, déc. 2011.

- [418] M. Caldarelli, F. Novegno, L. Massimi, R. Romani, G. Tamburrini, et C. Di Rocco, « The role of limited posterior fossa craniectomy in the surgical treatment of Chiari malformation Type I: experience with a pediatric series », *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, vol. 106, n° 3, p. 187-195, mars 2007.
- [419] C. E. Hoffman et M. M. Souweidane, « Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type 1 Chiari malformation », *Operative Neurosurgery*, vol. 62, n° 3, p. 156-161, mars 2008.
- [420] R. G. Ellenbogen, R. A. Armonda, D. W. W. Shaw, et H. R. Winn, « Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia », *FOC*, vol. 8, n° 3, p. 1-10, mars 2000.
- [421] J Guyotat 1 , P Bret, C Mottolese, E Jouhanneau, M Abdulrahman, C Lapras, « Chiari I malformation with syringomyelia treated by decompression of the cranio-spinal junction and tonsillectomy. Apropos of 8 cases », *Neurochirurgie .*, vol. 43(3):, p. 135-41., 1997.
- [422] N. M. Wetjen, J. D. Heiss, et E. H. Oldfield, « Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I », *PED*, vol. 1, n° 2, p. 118-123, févr. 2008.
- [423] M. Galarza, S. Sood, et S. Ham, « Relevance of surgical strategies for the management of pediatric Chiari type I malformation », *Childs Nerv Syst*, vol. 23, n° 6, p. 691-696, juin 2007.
- [424] S. R. Durham et K. Fjeld-Olenec, « Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis », *PED*, vol. 2, n° 1, p. 42-49, juill. 2008.
- [425] T. H. Milhorat et P. A. Bolognese, « Tailored Operative Technique for Chiari Type I Malformation Using Intraoperative Color Doppler Ultrasonography », *Neurosurgery*, vol. 53, n° 4, p. 899-906, oct. 2003.
- [426] H. Sakamoto et al., « Expansive Suboccipital Cranioplasty for the Treatment of Syringomyelia Associated with Chiari Malformation », *Acta Neurochirurgica*, vol. 141, n° 9, p. 949-961, sept. 1999.
- [427] R. G. Ellenbogen, R. A. Armonda, D. W. W. Shaw, et H. R. Winn, « Toward a rational treatment of Chiari I malformation and syringomyelia », *FOC*, vol. 8, n° 3, p. 1-10, mars 2000.
- [428] M Zerah 1, « Syringomyelia in children », p. 45 Suppl 1:37-57, juin 1999.
- [429] Arnold H Menezes 1 , Jeremy D W Greenlee, Kathleen A Donovan, « Honored guest presentation: lifetime experiences and where we are going: Chiari I with syringohydromyelia--controversies and development of decision trees », 2005.
- [430] Guyotat J, Lapras C, Mottolese C. Bret P. Jouanneau E. et Mircevski, « Malformation de Chiari avec syringomyelie :etude comparative de differents traitements chirurgicaux (Abstract). », *Réunion Annuelle de la Société de Neurochirurgie de Langue Francaise.*, 1994.
- [431] T. Matsumoto et L. Symon, « Surgical management of syringomyelia current results », *Surgical Neurology*, vol. 32, n° 4, p. 258-265, oct. 1989.
- [432] I. Pople, M. Quinn, et R. Bayston, « Morbidity and Outcome of Shunted Hydrocephalus », *Eur J Pediatr Surg*, vol. 45, n° S 1, p. 29-31, déc. 1990.
- [433] D. D. Yeh, B. Koch, et K. R. Crone, « Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation Type I », *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, vol. 105, n° 1, p. 26-32, juill. 2006.

- [434] U. Batzdorf, D. L. McArthur, et J. R. Benton, « Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients: Clinical article », JNS, vol. 118, n° 2, p. 232-242, févr. 2013.
- [435] L. Wang, H. Zhao, W. Zhu, P. Yan, et Y. D. Teng, « A Combinatorial Approach with Cerebellar Tonsil Suspension to Treating Symptomatic Chiari Malformation Type I in Adults: A Retrospective Study », World Neurosurgery, vol. 143, p.19- 35, nov. 2020.
- [436] L.-Y. Geng et al., « Dura-splitting versus a combined technique for Chiari malformation type I complicated with syringomyelia », British Journal of Neurosurgery, vol. 32, n° 5, p. 479-483, sept. 2018.
- [437] M. S. Gurbuz, N. Karaaslan, T. Caliskan, E. Unal, et M. Z. Berkman, « Comparison of the surgical results for foramen magnum decompression with and without duraplasty in chiari malformation type 1 », Turkish Neurosurgery, 2014.
- [438] J. Koueik et al., « Outcomes in children undergoing posterior fossa decompression and duraplasty with and without tonsillar reduction for Chiari malformation type I and syringomyelia: a pilot prospective multicenter cohort study », Journal of Neurosurgery: Pediatrics, vol. 25, n° 1, p. 21-29, janv. 2020.
- [439] E. Jiang et al., « Comparison of Clinical and Radiographic Outcomes for Posterior Fossa Decompression with and without Duraplasty for Treatment of Pediatric Chiari I Malformation: A Prospective Study », World Neurosurgery, vol. 110, p. e465-e472, févr. 2018.
- [440] S. Chotai et A. Medhkour, « Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I », Clinical Neurology and Neurosurgery, vol. 125, p. 182-188, oct. 2014.
- [441] J.-L. Zhao, M.-H. Li, C.-L. Wang, et W. Meng, « A Systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes », World Neurosurgery, vol. 88, p. 7-14, avr. 2016.
- [442] N. Del Gaudio, G. Vaz, T. Duprez, et C. Raftopoulos, « Comparison of Dural Peeling versus Duraplasty for Surgical Treatment of Chiari Type I Malformation: Results and Complications in a Monocentric Patients' Cohort », World Neurosurgery, vol. 117, p. 595-602, sept. 2018.
- [443] J. W. McVige et J. Leonardo, « Neuroimaging and the Clinical Manifestations of Chiari Malformation Type I (CMI) », Curr Pain Headache Rep, vol. 19, n° 6, p. 18, juin 2015.
- [444] C. Hayhurst, J. Osman-Farah, K. Das, et C. Mallucci, « Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I–syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis », JNS, vol. 108, n° 6, p. 1211-1214, juin 2008.
- [445] Y. Wu et al., « Application of endoscopic third ventriculostomy for treating hydrocephalus-correlated Chiari type I malformation in a single Chinese neurosurgery centre », Neurosurg Rev, vol. 41, n° 1, p. 249-254, janv. 2018.
- [446] L. Massimi et al., « Endoscopic Third Ventriculostomy for the Management of Chiari I and Related Hydrocephalus: Outcome and Pathogenetic Implications », Neurosurgery, vol. 68, n° 4, p. 950-956, avr. 2011.
- [447] L. Massimi, G. Pennisi, P. Frassanito, G. Tamburrini, C. Di Rocco, et M. Caldarelli, « Chiari type I and hydrocephalus », Childs Nerv Syst, vol. 35, n° 10, p. 1701-1709, oct. 2019.
- [448] C. Jia et al., « Comparison decompression by duraplasty or cerebellar tonsillectomy for Chiari malformation-I complicated with syringomyelia », Clinical Neurology and Neurosurgery, vol. 176, p. 1-7, janv. 2019.

- [449] B. Fischl et al., « Whole Brain Segmentation », *Neuron*, vol. 33, n° 3, p. 341-355, janv. 2002.
- [450] T. H. Milhorat, P. A. Bolognese, M. Nishikawa, N. B. McDonnell, et C. A. Francomano, « Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and Chiari malformation Type I in patients with hereditary disorders of connective tissue », *SPI*, vol. 7, n° 6, p. 601-609, déc. 2007.
- [451] F. Shweikeh, D. Sunjaya, M. Nuno, D. Drazin, et M. A. Adamo, « National Trends, Complications, and Hospital Charges in Pediatric Patients with Chiari Malformation Type I Treated with Posterior Fossa Decompression with and without Duraplasty », *Pediatr Neurosurg*, vol. 50, n° 1, p. 31-37, 2015.
- [452] M. J. McGirt et al., « Intraoperative ultrasonography as a guide to patient selection for duraplasty after suboccipital decompression in children with Chiari malformation Type I », *PED*, vol. 2, n° 1, p. 52-57, juill. 2008.
- [453] S. K. Po. Tam, A. Brodbelt, P. A. Bolognese, et M. Foroughi, « Posterior fossa decompression with duraplasty in Chiari malformation type 1: a systematic review and meta-analysis », *Acta Neurochir*, vol. 163, n° 1, p. 229-238, janv. 2021.
- [454] A. Lee, C. K. Yarbrough, J. K. Greenberg, J. Barber, D. D. Limbrick, et M. D. Smyth, « Comparison of posterior fossa decompression with or without duraplasty in children with Type I Chiari malformation », *Childs Nerv Syst*, vol. 30, n° 8, p. 1419-1424, août 2014.
- [455] J. K. Greenberg et al., « Outcome methods used in clinical studies of Chiari malformation Type I: a systematic review », *JNS*, vol. 122, n° 2, p. 262-272, févr. 2015.
- [456] J. K. Greenberg et al., « The Chiari Severity Index: A Preoperative Grading System for Chiari Malformation Type 1 », *Neurosurgery*, vol. 76, n° 3, p. 279-285, mars 2015.
- [457] D. Péus, N. Newcomb, et S. Hofer, « Appraisal of the Karnofsky Performance Status and proposal of a simple algorithmic system for its evaluation », *BMC Med Inform Decis Mak*, vol. 13, n° 1, p. 72, déc. 2013.
- [458] Z. N. Litvack, R. A. Lindsay, et N. R. Selden, « Dura Splitting Decompression for Chiari I Malformation in Pediatric Patients: Clinical Outcomes, Healthcare Costs, and Resource Utilization », *Neurosurgery*, vol. 72, n° 6, p. 922-929, juin 2013.
- [459] H. Xu, L. Chu, R. He, C. Ge, et T. Lei, « Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation type I—a systematic review and meta-analysis », *Neurosurg Rev*, vol. 40, n° 2, p. 213-221, avr. 2017.
- [460] L. Antkowiak et P. Tabakow, « Comparative Assessment of Three Posterior Fossa Decompression Techniques and Evaluation of the Evidence Supporting the Efficacy of Syrx Shunting and Filum Terminale Sectioning in Chiari Malformation Type I. A Systematic Review and Network Meta-Analysis », *World Neurosurgery*, vol. 152, p. 31-43, août 2021.
- [461] Y. Chenghua, W. Min, L. Wei, W. Xinyu, et J. Fengzeng, « Comparison of foramen magnum decompression with and without duraplasty in the treatment of adult chiari malformation type i: a meta-analysis and systematic review », *Turkish Neurosurgery*, 2022.
- [462] P. Förander et al., « The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: A systematic review and meta-analysis of observational studies », *Clinical Neurology and Neurosurgery*, vol. 125, p. 58-64, oct. 2014.
- [463] C. Hayhurst, O. Richards, H. Zaki, G. Findlay, et T. J. D. Pigott, « Hindbrain decompression for Chiari – syringomyelia complex: an outcome analysis comparing surgical techniques », *British Journal of Neurosurgery*, vol. 22, n° 1, p. 86-91, janv. 2008.

- [464] T. Nishihara, T. Hara, I. Suzuki, T. Kirino, et K. Yamakawa, « Third Ventriculostomy for Symptomatic Syringomyelia Using Flexible Endoscope: Case Report », *Minim Invasive Neurosurg*, vol. 39, n° 04, p. 130-132, déc.1996.
- [465] L. F. Ramirez et R. Thisted, « Using a national health care data base to determine surgical complications in community hospitals: lumbar discectomy as an example », *Neurosurgery*, p. 218, août 1989.
- [466] J. M. . Pisapia et al., « External validity of the chiari severity index and outcomes among pediatric chiari I patients treated with intra- or extra-Dural decompression », *Childs Nerv Syst*, vol. 33, n° 2, p. 313-320, févr. 2017.
- [467] M. S. Gürbüz et al., « Foramen Magnum Decompression and Duraplasty is Superior to Only Foramen Magnum Decompression in Chiari Malformation Type 1 Associated with Syringomyelia in Adults », *Asian Spine J*, vol. 9, n° 5, p.721, 2015.
- [468] S. Oral, A. Yilmaz, A. Kucuk, A. Tunturk, et A. Menku, « Comparison of dural splitting and duraplasty in patients with chiari type i malformation: relationship between tonsillo-dural distance and syrinx cavity », *Turkish Neurosurgery*, p.67-71, 2018.

FICHE TECHNIQUE

- **Date d'Entrée date :**
- **Âge :**
- **Sexe :** ☐ F ☐ M
- **Origine géographique :**
- **ATCD de traumatisme médullaire ou crânien** ☐ Oui ☐ Non
- **ATCD de chirurgie médullaire ou crânienne** ☐ Oui ☐ Non
- **ATCD de malformation congénitale** ☐ SNC ☐ Autre:
- **ATCD de scoliose** ☐ Oui ☐ Non
- **ATCD de Brûlures à répétition** ☐ Oui ☐ Non
- **Clinique :**
 - * Douleur : ☐ Cervicale ☐ Céphalée ☐ Autre, détailler :
 - * HTIC : ☐ Oui ☐ Non
 - * Atteinte membre supérieur :
 - sensitive : ☐ Thermo algique ☐ épicritique , topographie à détailler :
☐ Cicatrice de brûlure
 - Motrice : ☐ Oui ☐ Non , topographie :
Latéralité : ☐ Bilatéral ☐ Droite ☐ Gauche
 - * Atteinte du membre inférieur :
 - syndrome pyramidal : ☐ Oui ☐ Non
 - Reflex : ☐ Abolie ☐ Vif
 - ☐ Paraparésie ☐ Paraplégie
 - * Syndrome cordonnal postérieur : : ☐ Oui ☐ Non
 - * Atteinte bulbo cérébelleuse : : ☐ Oui ☐ Non
 - * Syndrome cérébelleux ☐ Oui ☐ Non
 - * Atteinte des paires crâniennes ☐ III ☐ V ☐ VI ☐ VII ☐ N .Mixte ☐ XII
- **Examen paraclinique : IRM**
 - * Localisation : ☐ Syringomyélobulbie ☐ Syringabulbie
 - ☐ Cervicale ☐ Dorsale ☐ Autre
 - ☐ Antérieur ☐ Postérieur
 - ☐ Gauche ☐ Droite
 - * Communication avec le canal épendymaire ☐ Oui ☐ Non
 - * Lésion associée : ☐ Scoliose ☐ SLA ☐ Chiari , grade :
☐ hydrocéphalie ☐ Autre préciser
- **Étiologie :**
 - ☐ Chiari ☐ Arachnoïdite ☐ Compression médullaire
 - ☐ Syndrome de moëlle basse attachée ☐ Traumatisme médullaire
- **La prise en charge chirurgicale de la syringomyélie :**
 - * geste : ☐ DOM ☐ Avec plastie
 - ☐ Sans plastie ☐ Dérivation kystique, préciser :
 - * Durée opératoire :
 - * Constataction peropératoire
 - * Complication ☐ Décès ☐ Infection ☐ fistule LCR ☐ méningocèle
 - * Evolution :
 - Postopératoire immédiat.
 - Dernière date de consultation
 - Control IRM : ☐ Diminution syringomyélie ☐ Volume stationnaire
 - Circulation au niveau du foramen : ☐ Rétablie ☐ Entravée

SUMMARY

Introduction:

Syringomyelia is a rare disease characterised by the abnormal formation of a cavity within the spinal cord, called a syrinx. Diagnosis is difficult and often delayed due to the absence of specific clinical signs. Once recognised, the syringomyelic cavity and associated malformations pose the problem of surgical management and, consequently, functional prognosis. The literature is not unequivocal regarding treatment, as there are no recommendations concerning the management of this disease.

The main objective of our study was to describe and compare the different surgical techniques used in the management of syringomyelia.

Material and Method:

We carried out a prospective, longitudinal, monocentric, descriptive, therapeutic study of patients with malformative, traumatic or infectious syringomyelia in the neurosurgery department at the CHERCHELL neurosurgery EHS, spread over a three-year period from 2019 to 2023. We included any patient with a painful and disabling form of syringomyelia who had undergone surgical treatment. Our endpoint was the reduction and regression of clinical and radiological signs of syringomyelia after surgical treatment.

Results.

In this series, we collected 33 patients who benefited from different surgical techniques. There were 18 men and 15 women in this series ($p = 0.728$), with a slight male predominance. The sex/ratio (M/F) was 1.20. For this cohort as a whole, the mean age was

39.88 ± 14.28 years. The mean time between the appearance of the first signs of the disease and the diagnosis of syringomyelia was 30.34 months.

Motor disorders were the most common and were found in 60.6% of patients from the onset of the disease. Pain (headache, neck pain and/or cervicobrachial neuralgia and signs of HTIC) was found in 45.5% of patients in our series. Sensitivity disturbances were encountered in 34.69% of patients. The choice of technique depended on the clinical condition and the degree of compression of the foramen magnum. Bone decompression alone was performed in 47.06% of patients, opening of the dura mater and coagulation of the tonsil in 5.88%, cystic drainage in 11.76%, occipito-cervical fixation in 14.71% and treatment of hydrocephalus in 21.2%.

Conclusion:

Foraminal syringomyelia is a disease of the young, affecting men and women in almost equal proportions. Its functional prognosis has improved considerably thanks to early recognition and treatment tailored to each patient's symptoms.

Key words: Syringomyelia, associated malformation, sensitivity disorder, pain, HTIC, bone decompression, opening of the dura mater, occipito-cervical fixation, hydrocephalus.

RÉSUMÉ

Introduction :

La syringomyélie est une maladie rare caractérisée par la formation anormale d'une cavité à l'intérieur de la moelle épinière, appelées syrinx. Le diagnostic est difficile et souvent tardif en raison de l'absence de signes cliniques spécifiques. Une fois reconnue, la cavité syringomyélique et les malformations associées posent le problème de la prise en charge chirurgicale et par conséquent du pronostic fonctionnel. La littérature n'est pas univoque concernant le traitement, car il n'y a pas de recommandation concernant la gestion de cette maladie.

L'objectif principal de notre étude était de décrire et de comparer les différentes techniques chirurgicales utilisées dans la prise en charge de la syringomyélie.

Matériel et Méthode :

Nous avons réalisé une étude prospective, longitudinale, monocentrique, descriptive type thérapeutique qui a porté sur les patients présentant une syringomyélie malformative, traumatique ou infectieuse, dans le service de neurochirurgie à l'EHS de neurochirurgie CHERCHELL, étalée sur une période de trois ans, allant de 2019 à 2023. Nous avons inclus tout patient présentant une forme douloureuse et invalidante de syringomyélie et ayant bénéficié d'un traitement chirurgical. Notre critère de jugement était la diminution et régression des signes cliniques et radiologiques de la syringomyélie après la cure chirurgicale.

Résultats :

Dans cette série, nous avons colligé 33 patients qui ont bénéficié de différentes techniques chirurgicales. Nous avons recueilli dans cette série 18 hommes et 15 femmes ($p = 0,728$), ainsi nous

avons noté une légère prédominance masculine. Le Sexe/ratio (H/F) était de 1.20. Dans l'ensemble de cette cohorte, la moyenne d'âge était $39,88 \pm 14,28$ années. Le délai moyen entre l'apparition des premiers signes de la maladie et le diagnostic de la syringomyélie a été de 30,34 mois. Les troubles moteurs sont les plus fréquents et ont été retrouvés chez 60,6 %, des patients dès le début de la maladie. La douleur (céphalées isolées, cervicalgies et/ou les névralgies cervico-brachiale et signes d'HTIC) était retrouvée chez 45,5% des patients de notre série. Les perturbations de la sensibilité étaient rencontrées chez 34,69 % des patients. Le choix de la technique a été réalisée en fonction du tableau clinique et radiologique, une décompression osseuse seule a été pratiquée chez 47,06 %, ouverture de la dure mère et coagulation des amygdales était réalisée chez 5,88 % des patients, un drainage kystique chez 11,76%, une fixation occipito-cervicale chez 14,71% et un traitement de l'hydrocéphalie chez 21,2%.

Conclusion :

La syringomyélie foraminale est une maladie des jeunes, touchant les hommes et les femmes dans des proportions presque égales. Son pronostic fonctionnel s'est considérablement amélioré grâce à une reconnaissance et un traitement précoce adapté en fonction de la symptomatologie de chaque patient.

Mots clés : Syringomyélie, malformation associée, trouble de la sensibilité, douleurs, HTIC, décompression osseuse, ouverture de la dure mère, fixation occipito-cervicale, hydrocéphalie.

