

# PROCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS (PNDS)

## SYRINGOMYELIE

### Les fentes intramédullaires

Centre de Référence Maladies Rares  
LA SYRINGOMYELIE  
Service de Neurochirurgie  
Hôpital Bicêtre

En collaboration avec :

Le Centre d'évaluation et de traitement de la douleur  
Hôpital Ambroise Paré

Le Service de Neuro-urologie et d'explorations périnéales  
Hôpital Tenon

Le Service de Neurochirurgie A, adulte et pédiatrique  
Hôpital Pellegrin-Tripode Bordeaux



NOVEMBRE 2016

## SOMMAIRE

<b><u>Liste des abréviations</u></b> .....	<b>3</b>
<b><u>Synthèse à destination du médecin traitant</u></b> .....	<b>4</b>
<b><u>1 Introduction</u></b> .....	<b>6</b>
<b><u>2 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins</u></b> .....	<b>8</b>
<b><u>3 Diagnostic et évaluation initiale</u></b> .....	<b>9</b>
<u>3.1 Objectifs</u> .....	9
<u>3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)</u> .....	11
<u>3.3 Circonstances de découverte</u> .....	11
<u>3.4 Confirmation du diagnostic/diagnostic différentiel</u> .....	11
<u>3.5 Evaluation de la sévérité et du pronostic</u> .....	16
<u>3.6 Recherche de contre-indications au traitement</u> .....	19
<u>3.7 Annonce du diagnostic et information du patient</u> .....	19
<b><u>4 Prise en charge thérapeutique</u></b> .....	<b>21</b>
<u>4.1 Objectifs</u> .....	21
<u>4.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)</u> .....	21
<u>4.3 Prise en charge thérapeutique</u> .....	21
<u>4.4 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie</u> .....	23
<u>4.5 Recours aux associations de patients</u> .....	24
<b><u>5 Suivi</u></b> .....	<b>25</b>
<u>5.1 Objectifs</u> .....	25
<u>5.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)</u> .....	25
<u>5.3 Rythme et contenu des consultations</u> .....	25
<u>5.4 Situations particulières</u> .....	26
<b><u>Annexes 1. Liste des participants</u></b> .....	<b>27</b>
<b><u>Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients</u></b> .....	<b>30</b>
<b><u>Autres annexes</u></b> .....	<b>32</b>
<b><u>Références bibliographiques</u></b> .....	<b>47</b>

## LISTE DES ABREVIATIONS

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
APAISER	Association Pour Aider et Informer les Syringomyéliques Européens Réunis
ASIA	American Spinal Injury Association
BPI	Brief Pain Inventory
CHG	Centre Hospitalier Général
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CRMR	Centre de Référence Maladies Rares
EFT	Emotional Freedom Technique
EQST	Examen Quantifié des Sensibilités et des Seuils Thermiques
ESAPM	Espace Sous Arachnoïdien Péri médullaire
EVA	Echelle Visuelle Analogique
HAS	Haute Autorité de Santé
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
LCR	Liquide Céphalo-Rachidien
MIF	Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle
MPR	Médecine Physique et Réadaptation
MRS	Modified Rankin Scale
NPSI	Neuropathic Pain Symptom Inventory
PES	Potentiel Evoqué Sensitif
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
QDSA	Questionnaire Douleur Saint Antoine
ROT	Réflexe Ostéo-Tendineux
SEP	Sclérose en Plaques
TENS	Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation

## SYNTHESE A DESTINATION DU MEDECIN TRAITANT

La syringomyélie se définit par la présence de formations liquidiennes intra-médullaires réparties sur au moins de 2 myélomères et composées d'un liquide en tout point identique au liquide céphalorachidien (LCR). Mais toute image kystique intra-médullaire n'est pas une syringomyélie, qui est une maladie rare, chronique et évoluant le plus souvent vers un déficit neurologique sévère et des dysfonctionnements par les douleurs chroniques neuropathiques. De nos jours, étant donnée la disponibilité de l'IRM, nous voyons de plus en plus de patients chez qui une image de cavité intra-médullaire plus ou moins étendue est découverte soit de façon fortuite, soit à l'occasion de divers signes cliniques, notamment de douleurs plus ou moins intenses. Il s'agit soit de fentes de type syringomyélique intra-médullaires (objet du présent PNDS), soit d'une dilatation (persistance) du canal centro épendymaire. La question centrale est de pouvoir distinguer une véritable syringomyélie d'une dilatation du canal épendymaire et le cas échéant incriminer la responsabilité de cette image dans la genèse de la symptomatologie pour adapter la prise en charge.

L'examen clinique, électrophysiologique, urologique et psychologique sont des outils indispensables d'une part pour évaluer la gravité et le stade de la maladie et d'autre part pour permettre de déterminer l'existence d'une évolutivité ainsi que son rythme pour adapter au mieux la prise en charge thérapeutique.

Dès que le diagnostic de syringomyélie, de fente ou de dilatation du canal épendymaire est évoqué par IRM, le patient doit être adressé dans un Centre Spécialisé pour infirmer ou confirmer le diagnostic et établir le suivi et la prise en charge thérapeutique. Le suivi est partagé avec le médecin traitant, le neurologue, le centre anti douleur. Une surveillance clinique et radiologique appropriée est indispensable pour déterminer si cette fente devient une syringomyélie évolutive, et change donc de catégorie. (PNDS spécifique qui fera l'objet d'une publication ultérieure).

Le traitement médical est établi par l'équipe pluridisciplinaire. Les fentes syringomyéliques ne nécessitent en général pas de traitement chirurgical. Le Centre de référence de Bicêtre prend en charge ces patients en consultation, en hospitalisation de jour et peut donner des avis par mail, téléphone, télétransmission (par exemple ORTIF), courrier...

## **Contacts utiles pour le médecin traitant :**

CRMR Syringomyélie à l'Hôpital Bicêtre :

Médecin référent : Dr Silvia MORAR

Téléphone : 01 45 21 24 55

Mail : [sylvia.morar@aphp.fr](mailto:sylvia.morar@aphp.fr)

Médecin coordonateur : Pr Fabrice PARKER

Téléphone : 01 45 21 23 80

Secrétariat : Marie Annick HUIN

Téléphone : 01 45 21 24 55

Fax : 01 45 21 26 00

Consultations :

Téléphone : 01 45 21 22 88

Mail : [consultation.neurochirurgie.bct@aphp.fr](mailto:consultation.neurochirurgie.bct@aphp.fr)

## **Sites internet utiles :**

Liens internet :

[www.syringomyelie.fr](http://www.syringomyelie.fr)

[www.maladiesrares-paris-sud.aphp.fr](http://www.maladiesrares-paris-sud.aphp.fr)

[www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)

Sites reliés :

[www.neurosphinx.fr](http://www.neurosphinx.fr)

[www.apaiser.asso.fr](http://www.apaiser.asso.fr)

[www.hopital-necker.aphp.fr/marep](http://www.hopital-necker.aphp.fr/marep)

[www.spinareference.org](http://www.spinareference.org)

[www.amcvhs.com](http://www.amcvhs.com)

# 1. INTRODUCTION

## LA SYRINGOMYELIE

La syringomyélie est une maladie rare caractérisée par la formation anormale d'une ou plusieurs cavités à l'intérieur de la moelle épinière. Cette cavité peut se développer et s'accroître progressivement, entraînant des lésions de la moelle épinière. L'incidence de la syringomyélie est de 8,4 pour 100.000 dans les pays occidentaux et de 1,94 au Japon. Cette différence n'est pas à ce jour expliquée. Divers symptômes peuvent apparaître, mais ils varient fortement d'un malade à l'autre. L'examen neurologique montre le plus fréquemment une atteinte des faisceaux spino-thalamiques avec un syndrome suspendu thermo-algique, des douleurs de type neuropathique, une ataxie, voire, dans les cas d'extension aux cordons antérieurs une atteinte motrice, des troubles sphinctériens et de la fonction sexuelle, des troubles neurovégétatifs (ex : sudation).

Le terme de « syringomyélie » a été utilisé pour décrire toute collection longitudinale remplie de liquide à l'intérieur de la moelle épinière (uniquement les collections en dehors du canal centro médullaire).

Les situations pathologiques connues qui peuvent contribuer à la formation d'une syringomyélie sont les malformations d'Arnold Chiari et autres malformations de la charnière cervico occipitale, les traumatismes médullaires, des tumeurs, des hémorragies méningées, des méningites, des dysraphismes. La syringomyélie idiopathique concerne la catégorie dans laquelle aucune cause n'est identifiée.

Le mécanisme responsable de l'accumulation du liquide varie d'une façon significative et une grande facilité de compréhension est donnée par une première classification en :

- 1.Syringomyélie communicante, foraminale (Chiari, dysraphisme)
- 2.Syringomyélie non communicante (tumorale, arachnoïdites, post-traumatiques ou post-infectieuses).
- 3.Syringomyélie idiopathique où on ne retrouve aucune entité pathologique favorisante.

Les collections liquidiennes qui commencent dans le canal centro-médullaire (hydromyélie) peuvent être à l'origine des poussées au niveau des zones de faiblesse de la substance blanche médullaire. Une lésion de l'épendyme permet à la cavité de syringomyélie de s'élargir sans contrainte. Le tractus spinothalamique qui croise à ce niveau est particulièrement sensible et vulnérable.

A cause de la disponibilité de l'IRM, on remarque fréquemment la découverte des cavités intra médullaire nommées les fentes intra-médullaires (cavités de type syringomyélique, fines, intra médullaires), notamment chez des patients pauci symptomatiques. Il n'y a pas de consensus clair quant à l'incidence des fentes.

## LES FENTES INTRA-MEDULLAIRES

La syringomyélie peut présenter différents aspects aussi bien morphologiques que cliniques.

L'entité « fentes intra-médullaires » sont des cavités syringomyéliques de petit volume potentiellement évolutives lentement et progressivement. A différencier des « dilatations du canal centro-médullaire » qui sont une variante anatomique de la

normale. Dans les deux cas, la symptomatologie clinique est pauvre et ne comporte pas, en règle générale, de signes objectifs. Ces patients de plus en plus nombreux posent, tant aux spécialistes qu'au médecin traitant, le problème du diagnostic de certitude et de la prise en charge thérapeutique. La question centrale est de pouvoir distinguer une véritable syringomyélie d'une fente et de pouvoir, le cas échéant, incriminer la responsabilité de celle-ci dans la genèse de la symptomatologie. Une exploration clinique et para-clinique poussée, avec notamment l'IRM de tracking de fibres permettraient de séparer les vraies fentes syringomyéliques (éventuellement évolutives) des résidus du canal de l'épendyme et de prédire leur évolution ainsi que la prise en charge la plus appropriée. Un des axes de recherche du Centre Coordonnateur (projet en cours) est celui de déterminer l'incidence des fentes et leur évolution clinique et radiologique. On remarque dans ces cas une prépondérance de la symptomatologie douloureuse avec un examen neurologique proche de la normale. L'existence des déficits neurologiques est exceptionnelle. La différenciation entre une fente intra médullaire évolutive et une variante anatomique de la normale (visibilité du canal centro-médullaire) est essentielle pour orienter et pour adapter la prise en charge de ces patients notamment douloureux. Le diagnostic différentiel est fait par une équipe pluridisciplinaire constituée de neurochirurgiens, neuroradiologues, médecins de la douleur. Il ne s'agit jamais d'une urgence.

### **SYRINGOMYELIE :**

Cavité intra médullaire d'évolution lente et progressive vers un handicap neurologique

### **VISIBILITE DU CANAL CENTRO MEDULLAIRE :**

Variante anatomique de la normale

### **FENTE INTRA MEDULLAIRE :**

Cavité syringomyélique potentiellement évolutive

## 2. OBJECTIFS DU PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier pour les professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un patient porteur d'une fente intra-médullaire.

Ce PNDS a pour objectif d'homogénéiser la prise en charge initiale, le suivi chez l'adulte afin d'améliorer la qualité de vie des patients et de leur entourage. Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, protocoles de soins hospitaliers etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Ce protocole reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient atteint de fente intra-médullaire. Il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)). Le contenu du PNDS a été discuté et validé par un groupe de travail pluridisciplinaire (Composition en Annexe 1).

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

## 3. DIAGNOSTIC ET EVALUATION INITIALE

La symptomatologie habituellement retrouvée dans la syringomyélie est constituée par le classique syndrome suspendu avec la perte de la sensibilité thermique et présence d'une douleur dans le territoire concerné. Les symptômes peuvent être plus ou moins sévères, avec des douleurs neuropathiques chroniques, une amyotrophie, une atteinte sous-lésionnelle variable (déficit moteur, spasticité, atteinte d'autres modalités sensorielles, troubles urinaires, anorectaux, génito-sexuels...). A ces symptômes, se rajoutent des douleurs chroniques chez une grande majorité de patients, souvent irréductibles, à type de douleurs neuropathiques. Une aggravation neurologique aiguë peut intervenir lors des événements de type « manœuvre Valsalva » : toux, éternuements, voire d'une manière exceptionnelle par des ultrasons (lithotripsie extra corporelle pour lithiase urinaire), etc. Le mécanisme responsable peut être l'augmentation de la pression veineuse au niveau des veines épidurales qui force la cavité à disséquer la substance blanche. Ceci peut avoir comme conséquence l'augmentation de la cavité syringomyélique (symptomatique ou non).

Dans le cas des fentes intra-médullaires, les symptômes décrits précédemment sont exceptionnels ; les douleurs de caractère atypique sont en général au premier plan et à l'origine du diagnostic radiologique.

L'examen de choix est l'IRM médullaire qui, hormis les renseignements sur la cavité même, peut donner des informations utiles en ce qui concernent les pathologies responsables ou associées.

Une entité particulière est constituée par les fentes intra-médullaires qui se différencient des syringomyélies évolutives par l'aspect clinique et radiologique. Ces particularités vont influencer sur l'annonce du diagnostic (moins handicapante et de meilleur pronostic), le rythme du suivi et la prise en charge.

### 3.1. Objectifs

Il est extrêmement important de pouvoir distinguer les fentes intra-médullaires d'une véritable syringomyélie à un stade précoce. Pour cela il est nécessaire de combiner un bilan clinique (neurologique, évaluation de la douleur, bilan urodynamique), électrophysiologique et radiologique très précis pour espérer individualiser les patients qui vont évoluer des autres. L'électrophysiologie mais surtout l'IRM (essentiellement des séquences de tracking de fibres) permettent d'une part de mieux comprendre le substrat physiopathologique des douleurs chez ces patients et d'autre part d'apporter des éléments pronostiques et une prise en charge adaptée.

Des études anatomiques (en post mortem) et cliniques (en imagerie) ont clairement démontré le fait que le canal de l'épendyme peut rester perméable au moins en partie chez l'adulte (Roser 2009). Ce canal dérive de la crête neurale qui apparaît au 7ème jour de la vie embryonnaire et qui forme plus tard le tube neural. Ce tube se referme progressivement vers le 14ème jour pour former un canal. (Kasantikul 1979, Milhorat 1994). A la naissance son diamètre est de 0.05-0.1 mm. Au niveau du cône terminal, le canal s'étend durant l'embryogenèse pour former ce que l'on a pris l'habitude d'appeler le ventricule terminal. Avant que le canal central ne commence sa fermeture progressive, il contient une faible quantité de liquide céphalo-rachidien et est bordé par un épithélium de cellules épendymaires ciliées. D'autres travaux ont montré que le canal de l'épendyme n'est largement ouvert et perméable que chez le

foetus et le nouveau-né puis il se réduit et s'oblitére progressivement. Le canal de l'épendyme est complètement fermé chez la majorité des adultes (Milhorat 1994).

L'occurrence d'une syringomyélie a souvent été mise en relation avec le canal de l'épendyme. Gardner avait postulé que l'obstruction de l'orifice de sortie du 4ème ventricule provoquait le passage forcé de LCR vers le canal de l'épendyme à travers un obex resté perméable, ce qui provoquerait une dilatation progressive du canal et donc une syringomyélie (Gardner 1965). Cette théorie avait été renforcée par les travaux de Becker qui avait pu démontrer qu'une hydrocéphalie expérimentale provoquée chez le chien par l'injection intrathécale de Kaolin était systématiquement suivie par une dilatation du canal central sauf si on obstruait l'entrée et la sortie du canal au niveau de l'obex et du filum terminal (Becker 1972). Cette théorie a été réfutée par d'autres auteurs. Milhorat (Milhorat 1997) comme d'autres opposent à cette théorie le fait que l'obex est le plus souvent fermé et que la communication entre le 4ème ventricule et le canal de l'épendyme est assez rare (4% sur une série de 285 patients porteurs de syringomyélie foraminale, Aghakhani 1999). Par ailleurs l'extrémité supérieure de la cavité syringomyélique est le plus souvent à distance du 4ème ventricule.

Par ailleurs les travaux anatomiques de Yasui sur la modification du canal de l'épendyme en fonction de l'âge ont bien démontré que la configuration des résidus du canal de l'épendyme n'influence pas la topographie d'une éventuelle syringomyélie (Yasui 1999).

Avec la diffusion de l'IRM de plus en plus de patients ayant ce type de petite cavité sont diagnostiqués. Dans une publication Jinkins et al. rapportent 3 cas de patients adultes porteurs d'une cavité intra-médullaire révélée par des douleurs (Jinkins 1999). Ces patients restent cliniquement et radiologiquement stables sur une période de 2 ans. Holly et Batzdorf rapportent une série de 32 patients avec une fente intra-médullaire. Sur une période de suivi moyenne de 38 mois (de 6 à 110 mois) six patients s'améliorent, sept s'aggravent et 19 restent stables (Holly 2002). Aucune modification de la taille de cavité n'est détectée durant cette période. Il n'y a pas d'information claire sur le type et la cinétique de l'aggravation, mais il s'agit d'une des rares publications qui rapporte une aggravation clinique chez des patients ayant une fente alors que l'aspect radiologique reste stable (ce que les auteurs appellent « slitlike syrinx cavities »).

Sur la base d'une série de 40 patients ayant une fente intra-médullaire, Roser et al ont rapporté que dans la majorité des cas (90%), la fente avait été diagnostiquée sur une IRM réalisée pour explorer des douleurs, 4 patients étant parfaitement asymptomatiques (Roser 2009). Chez ces patients ils n'ont observé aucune aggravation clinique ou radiologique au terme d'un suivi moyen de 36 mois (de 6 à 93 mois). Considérant ces résultats ils nomment ces fentes « hydromyéliées » et proposent une définition à la fois clinique, électrophysiologique et radiologique : l'hydromyélie est une cavité intra-médullaire centrale et de petite taille chez un patient sans signe neurologique en dehors des douleurs et chez qui aucune anomalie de circulation du LCR ou de la conduction médullaire (PES) n'est mise en évidence. Ils considèrent ces fentes comme un état préalable à la formation d'une syringomyélie. « The hydromyelia might be a predisposition. If in these patients an adequate trauma occurs, the development of a syringomyelia due to pressure changes in the subarachnoid space can take place ». Ce travail est important par le

fait qu'il montre que sur la base des examens paracliniques il est possible de séparer les fentes des vraies syringomyélie.

### **3.2. Professionnels impliqués et modalités de coordination**

Les professionnels impliqués dans le diagnostic et la prise en charge des fentes intra-médullaires sont des médecins et des personnels paramédicaux.

L'équipe médicale inclut : le médecin traitant, neurologues, neurochirurgiens, neuroradiologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, médecins spécialiste de la douleur, urologues. Les dossiers sont discutés en réunions pluridisciplinaires.

L'équipe para-médicale est constituée de : infirmières, kinésithérapeutes, psychologues, ergothérapeutes.

Dans le Centre de Référence il existe également une équipe d'éducation thérapeutique qui prend en charge les patients soit en consultation soit lors d'une hospitalisation (en hôpital de jour ou en hospitalisation conventionnelle).

### **3.3. Circonstances de découverte**

Etant donnée la disponibilité de l'IRM de nos jours nous voyons de plus en plus de patients chez qui une cavité intra-médullaire a été découverte soit de façon fortuite soit à l'occasion de douleurs plus ou moins intenses, ou plus rarement de signes sous-lésionnels variés (déficit moteur progressif, troubles sphinctériens, ...). Les caractéristiques morphologiques des fentes intra-médullaires sont représentées par : une ou plusieurs cavités de 3 à 6 mm maximum de diamètre transversal, situés au niveau du croisement du tiers antérieur avec les deux tiers postérieurs et en position médiane de la moelle épinière. Le terme de « syringomyélie » étant souvent utilisé dans les comptes-rendus radiologiques, les patients arrivent en consultation très inquiets par les informations recueillies souvent sur internet concernant la syringomyélie, maladie de mauvaise réputation et souvent synonyme d'handicap sévère. Or, comme dit plus haut, toute cavité intra-médullaire n'est pas une syringomyélie. Pour permettre de différencier une véritable syringomyélie peut-être à un stade primitif, d'un résidu du canal épendymaire, il est nécessaire de suivre ces patients du point de vue clinique, électrophysiologique et neuroradiologique régulièrement. La prise en charge thérapeutique consiste en un traitement médical symptomatique (notamment les douleurs), une prise en charge neuropsychologique (les troubles étant souvent la conséquence d'une errance médicale et des douleurs chroniques neuropathiques) puis in fine une prise en charge chirurgicale si nécessaire.

Pour les fentes de moins de 3 mm on considère qu'il s'agit uniquement d'une visibilité du canal épendymaire, donc une variante anatomique de la normale.

### **3.4. Confirmation du diagnostic/diagnostic différentiel**

---

Le diagnostic de certitude est confirmé par l'imagerie par résonance magnétique de l'ensemble de la moelle épinière et de la charnière cervico-occipitale. Des séquences ciblées sont utilisées pour établir la présence d'une fente intra-médullaire, rechercher une étiologie et évaluer l'évolutivité :

Séquence T1 en coupes sagittales et axiales de l'ensemble du cordon médullaire et de la charnière cervico-occipitale. Une injection de Gadolinium est nécessaire lors du bilan initial pour éliminer une syringomyélie secondaire (par exemple associée à une tumeur),

Séquence T2 en coupes sagittales et axiales de l'ensemble du cordon médullaire et de la charnière cervico-occipitale,

Séquence CISS ou DRIVE (coupes fines T2) sur la zone ciblée de fente intra-médullaire ou syringomyélie, à la recherche d'une arachnoïdite, d'une bride arachnoïdienne par exemple,

Séquence de Flux au niveau de la charnière cervico-occipitale, des espaces sous arachnoïdiens périmédullaires (ESAPM) et au niveau de la cavité syringomyélique avec la détermination en cm/s des vitesses diastoliques et systoliques intra-kystiques et des ESAPM,

Séquence de tenseur de diffusion du cône médullaire : étude des faisceaux+fraction d'anisotropie (IRM de tracking de fibres) (protocole détaillé dans MR Diffusion Tensor Imaging and Fiber Tracking in Spinal Cord Compression, Denis Ducreux et al, AJNR Am J Neuroradiol 26:1587–1594, June/July 2005)

Les séquences morphologiques permettront d'analyser la localisation et la taille de la cavité (extension en hauteur et largeur, parois régulières ou non, forme de la cavité, index de Vaquero), l'emplacement du cône terminal, l'état du filum terminal (son épaisseur, l'existence ou non du signal graisseux en son sein) et de vérifier l'absence de toute cause de syringomyélie. En général, on estime les fentes intra médullaire à environ 3 à 6 mm de diamètre et le canal centro médullaire visible à 3mm. Dans les différentes publications ces chiffres sont controversés. On estime que la meilleure différenciation se fait par l'IRM en tracking de fibres.

Les séquences de flux permettront l'analyse dynamique de la circulation du LCR au niveau de la charnière cervico-occipitale et des espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires. Elles vérifieront l'absence de tout obstacle à la circulation du LCR et au sein de la cavité (si cela est possible compte tenue de la taille). Ces séquences fournissent d'une part des informations sur le profil de la circulation du LCR (caractère synchrone ou non de la survenue des pics systoliques et diastoliques

entre le kyste et les ESAPM, aspect amorti ou non de ces pics) et d'autre part permettent de mesurer la vitesse de cette circulation (Brugières 1999).

L'IRM de tracking de fibres permet de connaître l'organisation des fibres nerveuses au sein de moelle et ce, à différents niveaux (cervical, dorsal haut, moyen et inférieur et autour de la fente). Ces séquences peuvent permettre le diagnostic différentiel d'une fente intra médullaire de type syringomyélique d'un canal centro médullaire visible, donc faire la différence entre une situation potentiellement pathologique d'une variante anatomique de la normale. Elles peuvent aussi expliquer l'incidence des douleurs neuropathiques dans les fentes à cause soit de l'écartement des fibres nerveuses, soit leur destruction.

Tous ces éléments sont étudiés et analysés durant le suivi pour permettre de vérifier l'existence ou non d'une évolutivité de la fente.



Figure 1. Canal centro-médullaire visible (inférieur à 3mm de diamètre), sans caractère pathologique. IRM en séquence T2 sagittale.



Figure 2. Fente intra médullaire cervicale. IRM en séquence T2 sagittale.



Figure 3. Cavité syringomyélique cervicale. IRM en séquence T2 sagittale.

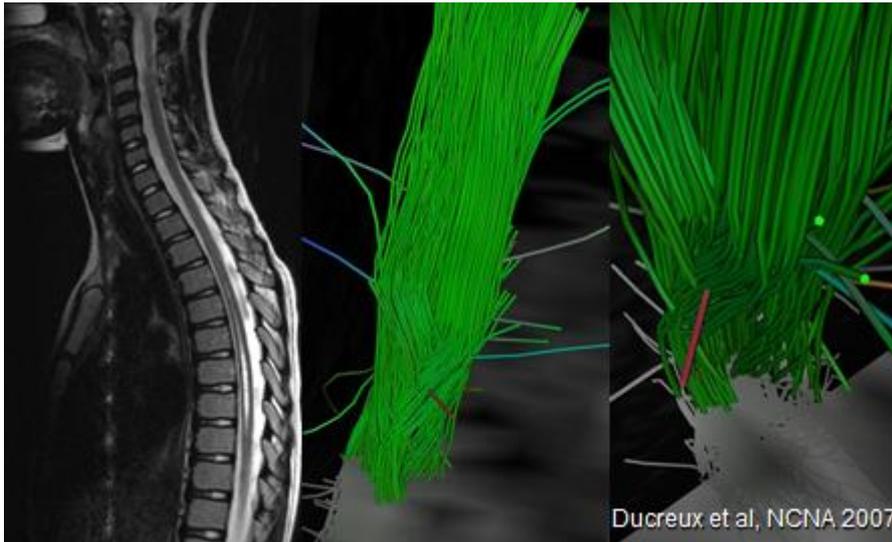


Figure 4. Fente intramédullaire. IRM en séquence T2 sagittale et tracking de fibres. Interruption des fibres sur le tracking.

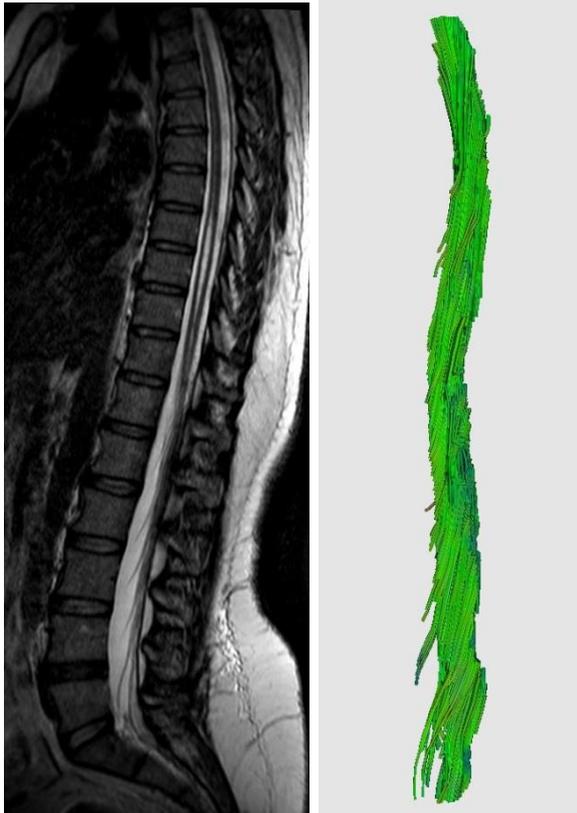


Figure 5. Canal centro-médullaire, IRM en séquence T2 sagittale et tracking de fibres. Variante anatomique de la normale (tracking normal).

## Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel des fentes intra-médullaires concerne toute cavité liquidienne intra-médullaire, dont les syringomyélies post-traumatiques, post-infectieuses, tumorales, post arachnoïdite (bride arachnoïdienne, kystes arachnoïdiens, etc.), syringomyélies foraminales et malformatives, dysraphismes tel que spina bifida, diastématomyélie. Une grande attention doit porter sur les aspects de « persistance du canal centro-médullaire ».

Le versant clinique implique la différenciation avec des affections du système nerveux central comme la sclérose en plaques, la neuro-myélite optique de Devic, ainsi que d'autres maladies inflammatoires.

Un aspect important du diagnostic différentiel est celui des fentes sans étiologie (idiopathiques) non évolutives cliniquement et radiologiquement mais qui comportent un tableau clinique floride avec notamment des douleurs neuropathiques. L'aspect neuropathique peut parfois être surpassé par un caractère inflammatoire et/ou mécanique dû à d'autres pathologies. Dans ces cas il est nécessaire de faire le diagnostic différentiel notamment avec des pathologies systémiques inflammatoires,

maladie de Lyme, sclérose latérale amyotrophique, anémie de Biermer, etc. Certains patients chez qui l'on a découvert une fente ou même ceux chez qui on découvre fortuitement un canal visible, donc une variante de la normale, présentent parfois un tableau clinique de fibromyalgie, souvent associé à une fatigue chronique voire à des troubles de l'humeur. La fibromyalgie peut parfois, en fait, être liée à la dysfonction centrale causée par une lésion médullaire, même minime, et pas seulement aux problèmes psychologiques des patients, donc ce type de symptômes peut être retrouvé chez les patients porteurs de fentes.

Etant donnée le long parcours, parfois l'errance diagnostique et les composantes psychologiques de ces patients, ainsi que les bénéfices secondaires du diagnostic de syringomyélie, il est nécessaire d'assurer l'annonce diagnostique dans un cadre pluridisciplinaire ou lors de séances d'éducation thérapeutique.

### **3.5. Evaluation de la sévérité et du pronostic**

Les patients ayant une fente intra-médullaire présentent le plus souvent et essentiellement des douleurs neuropathiques. L'examen clinique neurologique n'objective pas dans la très grande majorité des cas de déficit neurologique. Si au cours de l'évolution des signes autres que le syndrome douloureux apparaissent, il est impératif d'étendre les recherches pour éliminer une autre pathologie ainsi qu'éliminer une éventuelle transformation de la fente en une véritable syringomyélie évolutive. Même si l'examen reste assez pauvre le retentissement dans la vie personnelle et sociale de ces patients est important. La taille de ces fentes intra-médullaire reste en général stable pendant des années, mais il peut y avoir une modification par un facteur externe favorisant (comme un traumatisme, une méningite). Ces facteurs peuvent perturber la bonne circulation du LCR et déclencher l'apparition d'une cavité syringomyélique.

La sévérité de la maladie réside essentiellement dans l'importance des douleurs neuropathiques qui peuvent être responsable d'un handicap.

L'évolution des patients au cours du temps sera évaluée sur le plan clinique, électrophysiologique, psychologique, en centre anti douleur et en imagerie. Le rythme de l'évaluation est à adapter au cas par cas avec une moyenne de 3 – 9 mois lors des premiers contrôles. Si la cavité reste stable, le suivi électrophysiologique et radiologique peut être espacé.

#### **1/ Bilan clinique**

Le bilan clinique comporte l'interrogatoire du patient, l'examen clinique et neurologique standard. Ce bilan peut être complété par l'utilisation d'échelles validées et reproductibles.

Klekamp-Samii's Scoring System. Cette échelle proposée et validée par Klekamp et Samii en 1993 est très largement utilisée dans la littérature neurochirurgicale pour les pathologies médullaires chroniques. Elle est la seule qui permette une évaluation chiffrée de la situation clinique. (Klekamp J, Samii M. Introduction of a score system for the clinical evaluation of patients with spinal processes. *Acta Neurochir (Wien)*1993,123:221–223). Elle varie de 0 à 25, 25 étant le score d'une personne sans handicap (Annexe 10).

ASIA Score. L'importance du déficit sensitif et moteur est quantifiée à l'aide de l'échelle ASIA. (American Spinal Injury Association. International standards for neurological classification of spinal cord injury, revised 2002. Chicago). Cette classification permet une évaluation très précise et chiffrée du déficit neurologique (moteur et sensitif) et donc de pouvoir suivre minutieusement l'évolution de ce déficit dans le temps (Annexe 4).

Aminoff-Logue Grading Score, Karnofsky Scale (Annexe 14), Modified Rankin Scale (MRS) (Annexe 8). La classification de Klekamp et Samii et le score ASIA permettent une analyse détaillée de la situation neurologique. Il est utile de pouvoir disposer en plus de quelques échelles permettant d'avoir un aperçu global de l'état neurologique et de l'autonomie des patients. Pour cela nous utilisons la classification modifiée de McCormick (Aghakhani 2008) (Annexe 12), la classification Rankin Modifié (Annexe 8) (mRS, Bonita 1988.) et l'échelle de Karnofsky (Karnofsky 1949) (Annexe 14), et la mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF) (Annexe 7).

Par ailleurs, il est important de tenir compte de la qualité de vie de patients porteurs soit d'une syringomyélie (possibilité d'handicap neurologique et douleurs) soit d'une fente syringomyélique intra médullaire (dysfonctionnements dus aux douleurs chroniques neuropathiques). Cette évaluation est essentielle pour permettre d'avoir un bon aperçu de la façon dont les patients apprécient leur propre évolution.

La sensibilité, notamment thermique, peut être évaluée à l'aide de l'examen quantifié des sensibilités et des seuils thermiques au moyen d'un thermotest (quantitative sensory testing : QST) permettant l'étude des seuils des sous-modalités somesthésiques (seuils de détection et de douleurs) en réponse à des stimulations graduées thermiques chaudes ou froides. Ce type d'évaluation standardisée permet de quantifier les déficits et de suivre leur évolution dans le temps.

La douleur doit également être évaluée lors des consultations. Des outils peuvent être utilisés dans ce sens :

L'échelle visuelle analogique (EVA) (Annexe 6) (de 0 = pas de douleur à 100 = douleur maximale imaginable) et l'échelle numérique de Likert en 11

items (de 0 = pas de douleur à 10 = douleur maximale imaginable) permettent d'évaluer l'intensité douloureuse au moment présent, la douleur moyenne, maximale et minimale des 24 heures comme dans le questionnaire concis sur les douleurs (Brief Pain Inventory, BPI - Cleeland et Ryan 1994) (Annexe 13).

Le questionnaire douleur de Mc Gill (Melzack 1975) et sa version abrégée (Mc Gill short form questionnaire, Melzack 1986) disponibles en français : la version abrégée comporte 15 items dont 11 items sensoriels et 4 items affectifs, côtés chacun sur une échelle catégorielle en 4 items.

Le questionnaire de Saint Antoine (QDSA – Annexe 3) : sa version abrégée à 16 items, explore sur les 9 premiers items le versant sensori-discriminatif de la douleur, et sur les 7 derniers son versant affectif et émotionnel. Cependant, la version abrégée n'est pas validée dans la littérature anglo-saxonne.

Le questionnaire DN4 : le questionnaire DN4 (douleur neuropathique en 4 questions) (Bouhassira et al 2005) (Annexe 5) est un outil diagnostique de douleur neuropathique et non un questionnaire d'évaluation de la douleur. Il a sa place dans le diagnostic de douleur neuropathique et le diagnostic différentiel avec d'autres types de douleur (nociceptive, inflammatoire, viscérale, etc). Il est donc très adapté au diagnostic de la nature de la douleur dans la syringomyélie. Ce questionnaire comporte 7 items d'interrogatoire basés sur les symptômes des patients et 3 items simples d'examen clinique. Un score de 4 sur 10 permet le diagnostic de DN avec une sensibilité de 83 % et une spécificité de 90 %.

Le questionnaire NPSI (Neuropathic Pain Symptom Inventory) (Annexe 9) est un auto-questionnaire comportant 10 items symptomatiques (brûlure, étai, compression, décharges électriques, douleur provoquée par le frottement, etc) et 2 items temporels qui permet d'évaluer cinq dimensions de la douleur neuropathique (brûlure, douleur profonde, douleur paroxystique, douleur évoquée, paresthésies/dysesthésies) (Bouhassira et al 2005).

## 2/ Prise en charge psychologique

Un entretien psychologique peut être parfois nécessaire chez ces patients ayant parfois eu une errance diagnostique et souffrant d'un handicap invisible. Cette prise en charge est souvent proposée dans le cadre du Centre de Référence au patient au diagnostic avec la liberté d'y recourir par la suite.

## 3/ Bilan urodynamique

Une évaluation neuro-urologique est utile en cas de plaintes, lors du bilan initial ou lors du suivi. Cette évaluation comporte trois versants :

- I. Clinique : symptômes urinaires, score sexuel, score de symptômes ano-rectaux, examen périnéal,
- II. Urodynamique : Appréciation de la sensibilité et de la motricité vésicale, recherche d'une hyperactivité du détrusor ou au contraire d'une hypoactivité ; analyse des performances sphinctériennes ; recherche d'une rétention urinaire incomplète.
- III. Electromyographie périnéale (dénervation, valeur latences sacrées droite/gauche, valeur P40 des potentiels corticaux du nerf pudendal).

#### 4/ Explorations électro physiologiques

Des potentiels évoqués somesthésiques peuvent être réalisés lors du bilan et/ou lors du suivi selon la symptomatologie présentées par le patient, l'évolution clinico-radiologique. Ils permettent d'évaluer le fonctionnement des voies de la sensibilité et d'authentifier une souffrance médullaire ou un trouble de la sensibilité.

Les potentiels évoqués laser étudient le fonctionnement des voies de la sensibilité thermique et de la douleur neuropathique donc peuvent être très utiles dans l'évaluation des fentes.

### **3.6. Recherche de contre-indications au traitement**

Le traitement est médical et consiste dans la prise en charge des douleurs. Il n'y a pas d'indication chirurgicale pour les fentes intra-médullaires. Dans la mesure où il n'y a pas de traitement spécifique et que le traitement n'est que symptomatique, par conséquent les contre-indications restent celles des thérapeutiques utilisées.

### **3.7. Annonce du diagnostic et information du patient**

L'annonce du diagnostic se fait en consultation par un neurochirurgien ou lors d'une séance d'éducation thérapeutique.

Le patient bénéficie d'informations détaillées avec les résultats de ses examens et notamment les images d'IRM. Des images standard de moelle normale et de syringomyélie peuvent être montrées au patient pour mieux visualiser la différence avec une fente intra-médullaire. Le rythme de suivi est également expliqué ainsi que la prise en charge thérapeutique. La possibilité d'évolution vers une véritable syringomyélie évolutive et les signes qui peuvent alerter sont expliqués.

Pour les patients restant douloureux malgré des propositions thérapeutiques standards, ils sont en général orientés vers un centre de la douleur pour une prise en charge spécialisée de la douleur.

**Diagnostic de certitude** : Il se fait par l'évaluation clinique, l'IRM et les explorations paracliniques.

**Absence de caractère d'urgence**

**La plainte la plus fréquente** : Douleurs neuropathiques

**Examen clinique** : En général normal

**Une fente intra-médullaire est une cavité syringomyélique potentiellement évolutive.**

## 4. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

### 4.1. Objectifs

Les fentes intra-médullaires ne nécessitent pas de traitement chirurgical. Les éventuelles indications chirurgicales sont posées sur les conditions étiologiques comme le Chiari, l'arachnoïdite, les tumeurs etc. Le traitement non chirurgical des fentes intra-médullaires se focalise sur la prise en charge de la douleur, avec des antalgiques de différentes classes pharmacologiques (antidépresseurs, antiépileptiques, voire opiacés). A ceci se rajoute le maintien des capacités fonctionnelles, de la qualité de vie avec une prise en charge kinésithérapique et une prise en charge à fin d'éviter une désinsertion socio-professionnelle.

### 4.2. Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le médecin traitant peut commencer et surveiller le traitement de la douleur mais il est souhaitable que les patients bénéficient d'une prise en charge ponctuelle ou régulière dans un centre de la douleur lors de douleurs résistantes.

Lors des rares cas où une décision chirurgicale est envisageable, elle se prend en réunion pluridisciplinaire au cas par cas, dans un centre référent ou compétent où sont réunis neurochirurgiens, neuroradiologues, anesthésistes, médecins MPR, psychologue... Le médecin traitant est informé des décisions.

### 4.3. Prise en charge thérapeutique

#### a. TRAITEMENT CHIRURGICAL

Il n'y a pas de traitement chirurgical spécifique pour les fentes intra-médullaires elles-mêmes. Par contre, exceptionnellement la fente intra-médullaire peut évoluer ce qui pourrait justifier d'une intervention chirurgicale (arachnoïdolyse, dérivation syringopéritonéale...). Seuls les cas où il existe une étiologie à cette fente et que cette étiologie est symptomatique, une chirurgie peut être envisagée (décompression ostéo-durale pour la malformation de Chiari, exérèse d'une tumeur ou autre lésion médullaire, etc...)

#### b. TRAITEMENT MEDICAL

La prise en charge thérapeutique consiste d'une part dans le traitement médical de la symptomatologie (notamment les douleurs), la prise en charge psychologique (souvent errance médicale et conséquences des douleurs chroniques neuropathiques) puis in fine la prise en charge chirurgicale si nécessaire.

Les douleurs neuropathiques sont persistantes et s'aggravent souvent avec le temps (Baastrup and Finnerup, 2008 ; Finnerup, Attal et al Lancet Neurol 2015 ; Bouhassira et Attal Pain 2015). Les thérapies contre les douleurs neuropathiques incluent des antidépresseurs tricycliques (notamment l'amitriptyline), inhibiteurs mixtes de la sérotonine et de la noradrénaline (par exemple la duloxétine), des antiépileptiques

(gabapentine, prégabaline) et des opiacés (tramadol, morphine, oxycodone) (Taesell et al., 2010). Le baclofène et la toxine botulinique de type A (BTX-A) sont administrés afin de soulager les douleurs nociceptives directement liées à la spasticité (Taesell et al., 2010). Ces traitements actuels ne conduisent qu'à une réduction de 20 à 30% des douleurs (Baastrup and Finnerup, 2008 ; Finnerup, Attal et al 2015).

### **c. PRISE EN CHARGE NEURO-UROLOGIQUE**

La prise en charge des troubles vésico-sphinctériens, anorectaux et génito-sexuels est importante en raison des risques potentiels d'altération vésico-rénale chronique du fait de la vessie neurologique et bien évidemment de l'impact de ces troubles sur la qualité de vie. Les traitements anticholinergiques ou agonistes bêta3 adrénergiques peuvent être proposés en cas d'hyperactivité vésicale (pollakiurie, urgences, fuites) et en cas d'échec une neuromodulation périphérique ou des injections intra-détrusorienne de toxine botulique. L'hypoactivité vésicale responsable de rétention peut nécessiter l'instauration d'autosondages.

### **d. PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE**

Les douleurs neuropathiques ont un véritable retentissement sur la qualité de vie des patients aussi bien au niveau personnel que professionnel. Elles viennent faire effraction dans la vie psychique du patient et bouleverser tout l'équilibre établi.

La prise en charge psychologique consiste à reprendre avec eux leur parcours médical associé bien évidemment à leurs ressentis émotionnels. De plus le handicap invisible n'est pas toujours reconnu comme réel par l'entourage ce qui va provoquer de nombreux conflits tant sur le plan familial que professionnel. Cela engendre et/ou accentue les symptômes anxio-dépressifs.

Dans l'approche thérapeutique il faut tenir compte, pour un certain nombre de patients de la discordance entre leur ressenti clinique (douleurs neuropathiques handicapantes) et le diagnostic. En effet leurs douleurs neuropathiques sont souvent discordantes avec l'aspect morphologique de la fente. On retrouve parfois des tableaux soit plutôt dépressifs soit plus proches de la fibromyalgie.

La prise en charge psychologique des patients porteurs de fentes consiste en :

1. Les thérapies cognitivo comportementales,
2. La psychothérapie,
3. Des thérapies complémentaires peuvent être envisagées comme l'hypnose, l'auriculo thérapie, l'acupuncture, l'EFT (emotional freedom technics), la sophrologie, les massages relaxants,
4. Mise en place de choix des stratégies de coping efficaces en consultation ou en séance d'éducation thérapeutique.
5. Si besoin, évaluation par un psychiatre pour éventuelle prescription d'anxiolytiques et/ou anti dépresseurs.

La prise en charge psychologique des patients porteurs de fentes va varier en fonction de la personnalité du patient. En règle générale, ces patients sont nombreux à avoir vécu une errance diagnostique. Arrivés au centre de référence, ils se sentent soulagés d'avoir trouvé un lieu d'écoute et d'accompagnement de leur maladie.

### **e. REEDUCATION**

La rééducation associe des traitements médicamenteux de concert avec des thérapies physiques pour palier et lutter contre les dimensions sensorielles et émotionnelles de la douleur neuropathique (même si elle est encore plus utile pour les autres douleurs associées nociceptives).

La stratégie de la prise en charge comporte trois versants : physique, neuro-physiologique et cognitivo-comportementale. Les techniques du versant physique et mécanique sont : massages, mobilisations articulaires, conseils ergothérapeutiques sur l'ergonomie des activités de la vie professionnelle et privée.

La stratégie neuro-physiologique trouve ses applications dans les douleurs neuropathiques et comporte notamment la stimulation électrique transcutanée (transcutaneous electrical nerve stimulation, TENS). D'autres techniques sont utilisées sans consensus scientifique (cryothérapie, thermothérapie, vibrations mécaniques trans-cutanées...).

#### **4.4. Éducation thérapeutique et modification du mode de vie (au cas par cas)**

L'éducation thérapeutique est un nouvel aspect de la prise en charge des patients. Elle doit permettre aux patients de mieux vivre avec une maladie chronique. Elle fait partie intégrante de la prise en charge du patient. Le patient devient un acteur de sa santé et de sa prise en charge.

Dans le Centre de Référence La Syringomyélie de Bicêtre il a été mis en place un programme d'éducation thérapeutique qui sera accessible en ligne courant 2017 sur [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr) et [www.syringomyelie.fr](http://www.syringomyelie.fr). Le public pris en charge par le programme est constitué d'adultes et de l'entourage du patient. Les axes développés sont :

1. Les compétences d'auto-soins (comprendre la maladie et le parcours de soins, analyser, mesurer, faire face, décider, mettre en pratique et appliquer les conduites à tenir lors d'une éventuelle situation de crise et réajuster si besoin).
2. Acquérir des compétences psychosociales (informer autour de soi, exprimer ses besoins, utiliser les ressources du système de soins, faire valoir ses droits, formuler un projet et le mettre en œuvre).

Les thématiques abordées par le programme concernent la connaissance de soi et de son corps, la relation entre le handicap réel et le vécu, l'intégration sociale, les douleurs, le parcours en cas de traitement chirurgical ou autre soin et thérapie invasive.

D'autres éducations thérapeutiques spécifiques sont aussi parfois utiles en fonction des signes associés (<http://autosondage.jimdo.com>). Programme d'éducation mis en place et publié à l'HAS par le service de neuro-urologie du Pr AMARENCO (site constitutif du Centre de Référence Maladies Rares - Syringomyélie).

**Traitement essentiellement médical symptomatique,  
exceptionnellement chirurgical selon le facteur étiologique.**

#### **4.5. Recours aux associations de patients**

Il est très utile pour les patients d'avoir recours à des associations de patients pour permettre de rompre l'isolement provoqué par des maladies rares, de trouver un soutien moral, des aides pratiques, d'être informé.

L'association APAISER (membre d'Alliance Maladies Rares, d'EURORDIS - Rare Disease Europe, de la Filière Maladies Rares NeuroSphinx) est une Association agréée par le Ministère de la Santé représentant les usagers de la santé. Les actions d'APAISER visent à Aider et Informer les patients, mais également à soutenir la recherche, à organiser des Colloques annuels avec la participation active du Centre Coordonateur Syringomyélie de Bicêtre, des rencontres régionales, avec l'édition d'un bulletin 3 fois par an. Le partenariat avec le Centre Coordonateur de Bicêtre occupe une place principale. Des réunions régulières ont lieu entre la présidente de l'association et le Centre pour discuter et mettre en place des actions communes, portant ainsi la parole des malades. Les rencontres ont pour but de faire des échanges constructifs dans les deux sens :. apporter des informations scientifiques de la part du corps médical et remonter la parole des patients par l'association.

## 5. SUIVI

### 5.1. Objectifs

L'objectif principal du suivi comporte l'aspect radiologique qui doit être mis en concordance avec l'évaluation clinique dans le but d'une prise en charge thérapeutique adaptée au cas par cas. Les objectifs secondaires, mais pas des moindres, concernent le suivi de la thérapie médicale, psychologique et de rééducation.

### 5.2. Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le suivi comporte 4 axes : clinique, neuro-radiologique, rééducation et psychologique. Dans le cadre de l'axe clinique la surveillance est partagée entre le médecin traitant, le neurologue, le neurochirurgien et le médecin du centre anti-douleur. L'IRM peut être prescrite par n'importe lequel ces professionnels. La prise en charge de rééducation se fait par le kinésithérapeute du secteur avec, si besoin des hospitalisations de temps en temps dans un centre spécialisé. Le soutien psychologique est réalisé par le psychologue de ville qui prend le relais après une première prise en charge par le psychologue du centre de référence ou de compétence. Parfois il est nécessaire d'associer une prise en charge en psychiatrie en cas de dépression ou troubles anxieux importants par exemple.

### 5.3. Rythme et contenu des consultations

Le suivi est partagé avec le médecin traitant. Une surveillance clinique est nécessaire tous les 3 mois, selon l'importance des symptômes, et radiologique tous les 6 mois durant les deux premières années puis une fois par an si la situation est stable. La collaboration entre l'équipe pluridisciplinaire et le médecin traitant doit être étroite. Certaines complications, urinaires notamment, nécessitent des consultations et évaluations plus fréquentes en fonction des tableaux présentés.

#### SUIVI

##### **Les 2 premières années :**

Surveillance clinique : tous les 3 mois

Contrôle IRM : tous les 6 mois

Consultation de neurochirurgie : tous les 6 mois

##### **Après la 2<sup>ème</sup> année, si la situation est stable :**

Surveillance clinique : tous les 6 mois

Contrôle IRM : tous les ans

Consultation de neurochirurgie : tous les 2 ans

## 5.4. Situations particulières

**Activités sportives** : Dans le cadre d'une fente intra-médullaire idiopathique, non évolutive il n'y a aucune contre-indication aux activités sportives et en général les patients doivent avoir une vie normale. Dans le cas d'une étiologie (malformation de Chiari, traumatisme, tumeurs, etc) les contre-indications vont être celles de la pathologie en cause (PNDS à venir).

**Femmes enceintes** : Dans le cas des femmes enceintes porteuse d'une fente intra-médullaire il n'y a pas de contre-indication formelle ni à la grossesse ni aux techniques habituelles d'accouchement ou les techniques anesthésiques habituellement pratiqués. Donc l'accouchement par voie basse, la césarienne, l'anesthésie péridurale, rachianesthésie ou l'anesthésie générale ne présentent aucune contre-indication. Exceptionnellement on peut voir une évolution de la fente intra-médullaire pendant la grossesse en raison de modifications de pressions intra-abdominale et donc épidurale. Il est recommandé que l'anesthésie péridurale ou la rachianesthésie fassent l'objet d'une concertation pluridisciplinaire. Il est recommandé aux femmes enceintes ou aux femmes planifiant une grossesse de mettre en relation leur gynécologue et leur anesthésiste avec le neurochirurgien pour décider ensemble, en fonction des symptômes et des caractères morphologiques, dynamiques et étiologiques de la fente intra-médullaire, la meilleure prise en charge possible. Les risques spécifiques de chaque patiente seront pris en compte de manière à planifier idéalement la grossesse mais surtout l'accouchement.

**Ponction lombaire** : Il n'y a pas de contre-indication formelle chez les patients ayant une fente intra-médullaire sauf si l'étiologie de cette fente est en elle-même une contre-indication (malformation de Chiari par exemple). La discussion doit être faite au cas par cas et il est recommandé de se mettre en contact avec un neurochirurgien d'un centre de compétence ou coordonateur.

**Techniques d'anesthésie** : Les anesthésies péridurales et rachianesthésies ne sont pas formellement contre-indiquées dans les fentes intra-médullaires mais dans la mesure du possible, il est préférable que la situation fasse l'objet d'une discussion pluridisciplinaire.

### Autres :

- Dans les cas de lithiases urinaires, la réalisation d'une lithotripsie extra-corporelle doit être discutée, même pour un patient ayant une fente intra-médullaire, en raison du risque connu d'aggravation des syringomyélies après les séances d'ultra-sons.
- Dans les cas de dysraphismes lombo-sacrés, les gestes invasifs tel que ponction lombaire, anesthésie péridurale, rachianesthésie sont contre-indiqués.

## Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Silvia MORAR et le Dr Anne HERBRECHT, Centre de référence maladies rares Syringomyélie de l'Hôpital Bicêtre, sous la direction du Pr Fabrice PARKER.

### REDACTEURS

#### **Dr Silvia MORAR**

Service de Neurochirurgie  
Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tél : 01 45 21 24 55  
Fax : 01 45 21 26 00  
E-mail : [sylvia.morar@aphp.fr](mailto:sylvia.morar@aphp.fr)

#### **Dr Anne HERBRECHT**

Service de Neurochirurgie  
Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tél : 01 45 21 25 15  
Fax : 01 45 21 26 00  
E-mail : [anne.herbrecht@aphp.fr](mailto:anne.herbrecht@aphp.fr)

#### **Pr Nozar AGHAKHANI**

Service de Neurochirurgie  
Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tél : 01 45 21 23 80  
Fax : 01 45 21 28 63  
E-mail : [nozar.aghakhani@aphp.fr](mailto:nozar.aghakhani@aphp.fr)

#### **Pr Fabrice PARKER**

Service de Neurochirurgie  
Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tél : 01 45 21 23 80  
Fax : 01 45 21 28 63  
E-mail : [fabrice.parker@aphp.fr](mailto:fabrice.parker@aphp.fr)

**Pr Denis DUCREUX**

Service de Neuroradiologie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cédex  
Tél : 01 45 21 33 88  
E-mail : [denis.ducieux@aphp.fr](mailto:denis.ducieux@aphp.fr)

**Pr Jean-Rodolphe VIGNES**

Service de Neurochirurgie  
CHU de Bordeaux  
Place Amélie Raba Léon  
33076 BORDEAUX Cedex  
Tel : 05 56 79 55 43  
E-mail : [jean-rodolphe.vignes@chu-bordeaux.fr](mailto:jean-rodolphe.vignes@chu-bordeaux.fr)

**Pr Gérard AMARENCO**

Service de Neuro-urologie et d'explorations périnéales  
Hôpital Tenon  
4 rue de la Chine  
75970 PARIS Cedex 20  
Tel : 01 56 01 76 13  
E-mail : [gerard.amarenco@aphp.fr](mailto:gerard.amarenco@aphp.fr)

**Pr Nadine ATTAL**

Centre d'évaluation et de traitement de la douleur  
Hôpital Ambroise Paré  
9 avenue Charles de Gaulle  
92100 BOULOGNE BILLANCOURT  
Tel : 01 49 09 59 46  
Fax : 01 49 09 44 34  
E-mail : [nadine.attal@aphp.fr](mailto:nadine.attal@aphp.fr)

**Pr Phong DAM HIEU**

Service de Neurochirurgie  
Hôpital de la Cavale Blanche  
Boulevard Tanguy Prigent  
29069 BREST Cedex  
Tel : 02 98 34 76 88  
E-mail : [phong.dam-hieu@chu-brest.fr](mailto:phong.dam-hieu@chu-brest.fr)

**Pr Klaus Luc MOURIER**

Service de neurochirurgie  
CHRU de Dijon  
14 rue Paul Gaffarel  
21033 DIJON  
Tel : 03 80 29 37 52  
E-mail : [klaus-luc.mourier@chu-dijon.fr](mailto:klaus-luc.mourier@chu-dijon.fr)

**Mme Anne ELBAZ**

Psychologue  
Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie

Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tel : 01 45 21 24 04  
E-mail : anne.elbaz@aphp.fr

**Dr Corina CROITORU**  
Médecin généraliste  
Centre de Référence Maladies Rares Syringomyélie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tel : 01 45 21 24 55  
E-mail : corina.croitoru@aphp.fr

**Déclarations d'intérêt**

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt.

## **Annexe 2. Coordonnées des centres de référence, de compétence et des associations de patients**

### **CENTRE COORDONATEUR**

Service de Neurochirurgie  
Hôpital Bicêtre  
78 rue du Général Leclerc  
94275 LE KREMLIN BICETRE Cedex  
Tel : 01 45 21 24 55  
Email : [sylvia.morar@aphp.fr](mailto:sylvia.morar@aphp.fr)

### **CENTRES CONSTITUTIFS**

Centre d'évaluation et de traitement de la douleur  
Hôpital Ambroise Paré  
9 avenue Charles de Gaulle  
92100 BOULOGNE BILLANCOURT  
Tel : 01 49 09 59 46  
Fax : 01 49 09 44 34  
E-mail : [nadine.attal@aphp.fr](mailto:nadine.attal@aphp.fr)

Service de Neuro-urologie et d'explorations périnéales  
Hôpital Tenon  
4 rue de la Chine  
75970 PARIS Cedex 20  
Tel : 01 56 01 76 13  
E-mail : [gerard.amarenco@aphp.fr](mailto:gerard.amarenco@aphp.fr)

Service de Neurochirurgie pédiatrique  
Hôpital Necker  
149 rue de Sèvres  
75015 PARIS  
Tel : 01 44 49 42 67  
E-mail : [michel.zerah@aphp.fr](mailto:michel.zerah@aphp.fr)

Association APAISER  
Le Bas Chemin Bigot  
35133 JAVENE  
Tel : 06 81 79 61 20

#### **Sites internet reliés :**

<http://www.syringomyelie.fr>  
<http://www.maladiesrares-paris-sud.aphp.fr>  
<http://www.orphanet.net>

**Associations de patients :**

APASER (Association Pour Informer et Aider les Syringomyéliques Européens Réunis) :

[www.apaiser.asso.fr](http://www.apaiser.asso.fr)

AMCVHS (Association pour mieux comprendre et vivre l'hydrocéphalie et la syringomyélie) :

[www.amcvhs.com](http://www.amcvhs.com)

## Annexe 3. ECHELLE QDSA

<b>A</b>	<b>Battements</b>		<b>H</b>	<b>Picotements</b>		
	<b>Pulsations</b>			<b>Fourmillements</b>		
	<b>Elancements</b>			<b>Démangeaisons</b>		
	<b>En éclairs</b>					
	<b>Décharges</b>			<b>I</b>	<b>Engourdissements</b>	
	<b>Electriques</b>				<b>Lourdeur</b>	
<b>Coup de marteau</b>		<b>Sourde</b>				
<b>B</b>	<b>Rayonnante</b>		<b>J</b>	<b>Fatigante</b>		
	<b>Irradiante</b>			<b>Épuisante</b>		
				<b>Ereintante</b>		
<b>C</b>	<b>Piqûre</b>		<b>K</b>	<b>Nauséuse</b>		
	<b>Coupure</b>			<b>Suffocante</b>		
	<b>Pénétrante</b>			<b>Syncopale</b>		
	<b>Coups de poignards</b>					
<b>D</b>	<b>Pincements</b>		<b>L</b>	<b>Inquiétante</b>		
	<b>Serrements</b>			<b>Oppressante</b>		
	<b>Compression</b>			<b>Angoissante</b>		
	<b>Ecrasement</b>		<b>M</b>	<b>Harcelante</b>		
	<b>En étau</b>			<b>Obsédante</b>		
	<b>Broiement</b>			<b>Cruelle</b>		
<b>E</b>	<b>Tiraillement</b>		<b>Torturante</b>			
	<b>Étirement</b>		<b>Suppliciante</b>			
	<b>Distension</b>					
	<b>Déchirure</b>		<b>N</b>	<b>Gênante</b>		
	<b>Torsion</b>			<b>Désagréable</b>		
	<b>Arrachement</b>			<b>Pénible</b>		
<b>F</b>	<b>Chaleur</b>		<b>Insupportable</b>			
	<b>Brûlure</b>					
<b>G</b>	<b>Froid</b>		<b>O</b>	<b>Enervante</b>		
	<b>Glace</b>			<b>Exaspérante</b>		
				<b>Horripilante</b>		
			<b>P</b>	<b>Déprimante</b>		
				<b>Suicidaire</b>		



## Annexe 5. QUESTIONNAIRE DN4

### QUESTIONNAIRE DN4 : un outil simple pour rechercher les douleurs neuropathiques

Pour estimer la probabilité d'une douleur neuropathique, le patient doit répondre à chaque item des 4 questions ci dessous par « oui » ou « non ».

QUESTION 1 : la douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

	Oui	Non
1. Brûlure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Sensation de froid douloureux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Décharges électriques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

	Oui	Non
4. Fourmillements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Picotements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Engourdissements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

QUESTION 3 : la douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :

	Oui	Non
8. Hypoesthésie au tact	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Hypoesthésie à la piqûre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

QUESTION 4 : la douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

	Oui	Non
10. Le frottement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

OUI = 1 point

NON = 0 point

Score du Patient : /10

#### MODE D'EMPLOI

Lorsque le praticien suspecte une douleur neuropathique, le questionnaire DN4 est utile comme outil de diagnostic.

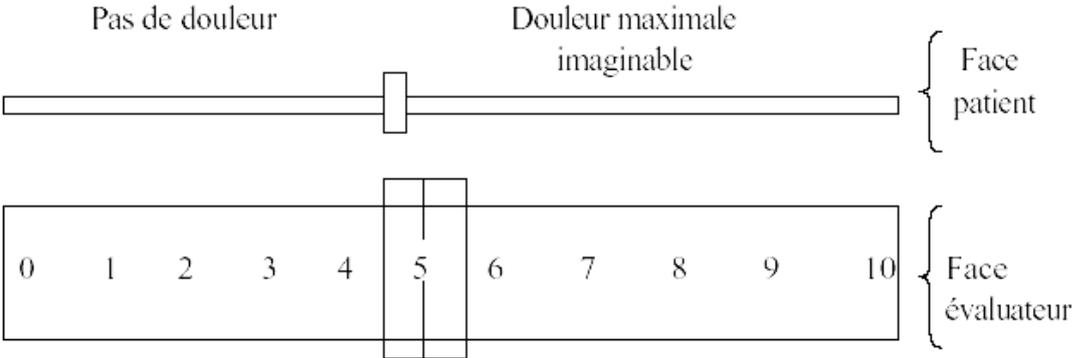
Ce questionnaire se répartit en 4 questions représentant 10 items à cocher :

- ✓ Le praticien interroge lui-même le patient et remplit le questionnaire
- ✓ A chaque item, il doit apporter une réponse « oui » ou « non »
- ✓ A la fin du questionnaire, le praticien comptabilise les réponses, 1 pour chaque « oui » et 0 pour chaque « non ».
- ✓ La somme obtenue donne le Score du Patient, noté sur 10.

Si le score du patient est égal ou supérieur à 4/10, le test est positif (sensibilité à 82,9 % ; spécificité à 89,9 %)

D'après Bouhassira D *et al. Pain* 2004 ; 108 (3) : 248-57.

# Annexe 6. ECHELLE EVA



## Annexe 7. MIF - MESURE DE L'INDEPENDANCE FONCTIONNELLE

### NIVEAUX

7 - Indépendance complète (appropriée aux circonstances et sans danger)
6 - Indépendance modifiée (avec appareillage par exemple)
5 - Surveillance
4 - Aide minimale (25 %)
3 - Aide moyenne (50 %)
2 - Aide maximale (75 %)
1 - Aide totale (100%)
Si un élément n'est pas vérifiable, coter niveau 1

<b>SOINS PERSONNELS</b>	
A Alimentation	
B Soins de l'apparence	
C Toilette	
D Habillage - partie supérieure	
E Habillage - partie inférieure	
F Utilisation des toilettes	
<b>Contrôle des sphincters :</b>	
G Vessie	
H Intestins	
<b>Mobilité – Transferts :</b>	
I Lit, chaise, fauteuil roulant	
J WC	
K Baignoire, douche	
<b>Locomotion :</b>	
L Marche (M), fauteuil roulant (F)	
M Escaliers	
<b>Communication :</b>	
N Compréhension auditive	
N Compréhension visuelle	
O Expression verbale	
O Expression non verbale	
<b>Conscience du monde extérieur :</b>	
P Interaction sociale	
Q Résolution des problèmes	
R Mémoire	
<b>Total</b>	<b>/126</b>

## Annexe 8. MODIFIED RANKIN SCALE

<b>SCORE</b>	<b>HANDICAP</b>
<b>0</b>	Aucun symptôme
<b>1</b>	Pas de handicap significatif en dehors d'éventuels symptômes (capable d'assumer ses rôles, de mener ses activités)
<b>2</b>	Handicap léger (incapable de mener à bien toutes ses activités antérieures, capable de mener ses propres affaires sans assistance)
<b>3</b>	Handicap modéré (requiert certaines aides, capable de marcher sans assistance)
<b>4</b>	Handicap modérément sévère (incapable de marcher sans assistance, incapable de s'occuper de ses propres besoins sans assistance)
<b>5</b>	Handicap sévère (confiné au lit, incontinent et nécessitant une attention et des soins constants de nursing)
<b>6</b>	Décès

## Annexe 9. NPSI (Neuropathic Pain Symptom Inventory)

1. Votre douleur est-elle comme une brûlure ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

2. Votre douleur est-elle comme un étai ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

3. Votre douleur est-elle comme une compression ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

4. Au cours des dernières 24 heures, vos douleurs spontanées ont été présentes :

En permanence

Entre 8 et 12 heures/jour

Entre 4 et 7 heures/jour

Entre 1 et 3 heures/jour

Moins de 1heure/jour

5. Avez-vous des crises douloureuses comme des décharges électriques ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

6. Avez-vous des crises douloureuses comme des coups de couteau ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

7. Au cours des dernières 24 heures, combien de crises douloureuses avez-vous présenté ?

PLUS DE 20	ENTRE 11 ET 20	ENTRE 6 ET 10	ENTRE 1 ET 5	PAS DE CRISE DOULEUREUSE
------------	----------------	---------------	--------------	--------------------------

8. Avez-vous des douleurs provoquées ou augmentées par le frottement sur la zone douloureuse ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

9. Avez-vous des douleurs provoquées ou augmentées par la pression sur la zone douloureuse ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

10. Avez-vous des douleurs provoquées ou augmentées par le contact avec un objet froid sur la zone douloureuse ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

11. Avez-vous des picotements ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

12. Avez-vous des fourmillements ?

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

## Annexe 10. ECHELLE KLEKAMP et SAMII

<b>Grade</b>	<b>Vessie et sphincter vésical</b>	<b>Sphincter anal</b>
5	Normal	Normal
4	Légère distension, pas de sondage	Légère distension, contrôle complet
3	Résidu vésical, pas de sondage	Utilisation de laxatifs, contrôle normal
2	Sondage occasionnel	Perte occasionnelle du contrôle
1	Sondage fréquent	Perte fréquente du contrôle
0	Sondage permanent	Pas de contrôle

## Annexe 11. QUESTIONNAIRE DOULEUR DE MCGILL

Préciser le type de douleur ressentie habituellement (depuis les 8 derniers jours).

	0	1	2	3	4
	absente (non)	faible (un peu)	modérée (modérément)	forte (beaucoup)	extrêmement forte
Élancements					
Pénétrante					
Décharges électriques					
Coups de poignard					
En étau					
Tiraillement					
Brûlure					
Fourmillements					
Lourdeur					
Épuisante					
Angoissante					
Obsédante					
Insupportable					
Énervante					
Exaspérante					
Déprimante					

## Annexe 12. CLASSIFICATION DE MC CORMICK

GRADE I	Déficit nul ou minime n'affectant pas la fonction Marche normale
GRADE II	Déficit sensitif ou moteur modéré affectant la fonction Difficulté modérée à la marche Douleurs sévères dégradant la qualité de vie Maintien de l'autonomie
GRADE III	Déficit sévère Marche avec canne(s) et/ou perte significative de la fonction Nécessité d'une aide occasionnelle
GRADE IV	Déficit sévère avec marche impossible Perte d'autonomie

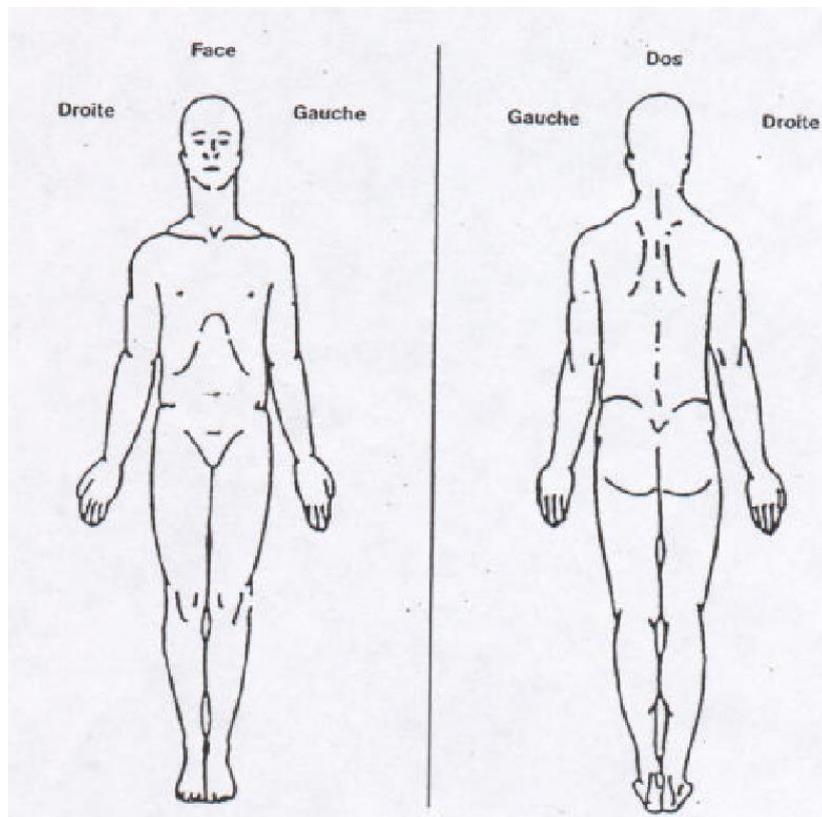
## Annexe 13. QUESTIONNAIRE BPI (Brief Pain Inventory)

1. Au cours de notre vie, la plupart d'entre nous ressentent des douleurs un jour ou l'autre (maux de tête, rage de dents) : au cours des huit derniers jours avez-vous ressenti d'autres douleurs que ce type de douleurs «familières » ?

oui  non

Si vous avez répondu « non » à la dernière question, il n'est pas utile de répondre aux questions suivantes. Merci de votre participation.

2. Indiquez sur ce schéma où se trouve votre douleur en noircissant la zone. Mettez sur le dessin un « S » pour une douleur près de la surface de votre corps ou un « P » pour une douleur plus profonde dans le corps. Mettez aussi un « I » à l'endroit où vous ressentez la douleur la plus intense.



3. SVP Entourez d'un cercle le chiffre qui décrit le mieux la douleur la plus **intense** que vous avez ressentie la semaine dernière.

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

4. SVP Entourez d'un cercle le chiffre qui décrit le mieux la douleur la plus **faible** que vous avez ressentie la semaine dernière.

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

5. SVP Entourez d'un cercle le chiffre qui décrit le mieux la douleur **en général**.

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

6. Entourez d'un cercle le chiffre qui décrit le mieux la douleur **en ce moment**.

Pas de douleur	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Douleur maximale
----------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------

7. Quels traitements suivez-vous ou quels médicaments prenez-vous contre la douleur ?

8. La semaine dernière, quel soulagement les traitements ou les médicaments vous ont-ils apporté : pouvez-vous indiquer le pourcentage d'amélioration obtenue ?

Aucune amélioration	0%	10%	20%	30%	40%	50%	60%	70%	80%	90%	100%	Amélioration complète
---------------------	----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	-----	------	-----------------------

9. Entourez le chiffre qui décrit le mieux comment, la semaine dernière, la douleur vous a gêné :

a. Activité générale

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

b. Humeur

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

c. Capacité à marcher

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

d. Travail habituel

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

e. Relations avec les autres

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

f. Sommeil

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

g. Goût de vivre

Ne gêne pas	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Gêne complète
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	---------------

## Annexe 14. ECHELLE DE KARNOFSKY

INDICE	DESCRIPTION
100	Normal ; aucune plainte, aucun signe de maladie
90	En mesure de poursuivre une activité normale ; signes ou symptômes mineurs de maladie.
80	Activité normale, avec un effort ; quelques signes ou symptômes de maladie.
70	Autonome ; incapable de poursuivre une activité normale ou de travailler de façon active.
60	Nécessité occasionnelle d'assistance mais capacité de pourvoir à ses besoins essentiels.
50	Nécessité d'aide considérable à la personne, soins médicaux fréquents.
40	Invalide ; nécessité de soins et d'assistance spécifiques.
30	Complètement invalide ; indication d'hospitalisation, pas de risque imminent de décès.
20	Très malade ; hospitalisation nécessaire, traitement actif ou de support nécessaire.
10	Moribond ; issue fatale proche.
0	Décédé.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Aghakhani N, David P, Parker F, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M. Intramedullary spinal ependymomas: analysis of a consecutive series of 82 adult cases with particular attention to patients with no preoperative neurological deficit. *Neurosurgery*. 2008 Jun;62(6):1279-85; discussion 1285-6.

Aghakhani N, Parker F, Tadie M. Syringomyélie et l'anomalie de Chiari chez l'adulte. Analyse et résultats de la série coopérative de 285 cas. *Neurochirurgie*. 1999, 45 Suppl 1:23-36.

American Spinal Injury Association. International standards for neurological classification of spinal cord injury, revised 2002. Chicago (IL): American Spinal Injury Association; 2002

Attal N, Brasseur L, Parker F, Tadie M, Bouhassira D. Caractérisation des troubles sensitifs et des douleurs neuropathiques liés aux syringomyélies. Etude prospective. *Neurochirurgie*. 1999, 45 Suppl 1:84-94.

Baastrup C1, Finnerup NB. Pharmacological management of neuropathic pain following spinal cord injury. *CNS Drugs*. 2008;22(6):455-75.

Becker DP, Wilson JA, Watson GW. The spinal cord central canal: response to experimental hydrocephalus and canal occlusion. *J Neurosurg*. 1972 Apr;36(4):416-24.

Bouhassira D, Attal N, Alchaar H, Boureau F, Brochet B, Bruxelle J, Cunin G, Fermanian J, Ginies P, Grun-Overdyking A, Jafari-Schluep H, Lantéri-Minet M, Laurent B, Mick G, Serrie A, Valade D, Vicaut E. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4). *Pain*. 2005 Mar;114(1-2):29-36.

Bonita R, Beaglehole R. "Modification of Rankin Scale: Recovery of motor function after stroke." *Stroke* 1988 Dec;19(12):1497-1500.

Brugieres P, Idy-Peretti I, Iffenecker C, Parker F, Jolivet O, Hurth M, Gaston A, Bittoun J. CSF flow measurement in syringomyelia. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000 Nov-Dec;21:10

C. Sixt, F. Riether, B.E. Will, M.S. Tatagiba, F. Roser Evaluation of quality of life parameters in patients who have syringomyelia , *journal of clinical neuroscience*, 16 (2009) 1599–1603

Cleeland CS, Ryan KM. Pain assessment : global use of the Brief Pain Inventory. *Ann Acad Med Singapore*. 1994 Mar;23(2):129-38. Review.

David Facon, Augustin Ozanne, Pierre Fillard, Jean-François Lepeintre, Caroline Tournoux-Facon, and Denis Ducreux, MR Diffusion Tensor Imaging and Fiber Tracking in Spinal Cord Compression, *AJNR Am J Neuroradiol* 26:1587–1594, June/July 2005

Finnerup NB, Attal N. Tapentadol prolonged release in the treatment of neuropathic pain related to diabetic polyneuropathy--authors' reply. *Lancet Neurol*. 2015 Jul;14(7):685-6.

- Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1965, 28:247-59.
- Holly LT, Batzdorf U. Slitlike syrinx cavities: a persistent central canal. *J Neurosurg*. 2002 Sep;97(2 Suppl):161-5.
- Jinkins JR, Sener RN. Idiopathic localized hydromyelia: dilatation of the central canal of the spinal cord of probable congenital origin. *J Comput Assist Tomogr*. 1999 May-Jun;23(3):351-3.
- Karnofsky D. The clinical evaluation of chemotherapeutic agents in cancer. Columbia University Press, New-York 1949 :191-205
- Kasantikul V, Netsky MG, James AE Jr. Relation of age and cerebral ventricle size to central canal in man. Morphological analysis. *J Neurosurg*. 1979 Jul;51(1):85-93,
- Klekamp J, Samii M. Introduction of a score system for the clinical evaluation of patients with spinal processes. *Acta Neurochir (Wien)*1993,123:221–223
- Melzack R. Pain. The McGill Pain Questionnaire: major properties and scoring methods. 1975 Sep;1(3):277-99.
- Melzack R, Terrence C, Fromm G, Amsel R. Trigeminal neuralgia and atypical facial pain: use of the McGill Pain Questionnaire for discrimination and diagnosis. *Pain*. 1986 Dec;27(3):297-302.
- Milhorat TH, Capocelli AL Jr, Kotzen RM, Bolognese P, Heger IM, Cottrell JE. Intramedullary pressure in syringomyelia: clinical and pathophysiological correlates of syrinx distension. *Neurosurgery*. 1997, 41(5):1102-10.
- Milhorat TH, Kotzen RM, Anzil AP. Stenosis of central canal of spinal cord in man: incidence and pathological findings in 232 autopsy cases. *J Neurosurg*. 1994 Apr;80(4):716-22
- Milhorat TH, Kotzen RM, Anzil AP. Stenosis of central canal of spinal cord in man: incidence and pathological findings in 232 autopsy cases. *J Neurosurg*. 1994, 80(4):716-22.
- Roser F., Ebner FH., Sixt C., Müller J., Hagen V., Tatagiba MS. Defining the line between hydromyelia and syringomyelia. A differentiation is possible based on electrophysiological and magnetic resonance imaging studies, *Acta Neurochir (Wien)*. 2009 Jun 16.
- Teasell RW, Mehta S, Aubut JA, Foulon B, Wolfe DL, Hsieh JT, Townson AF, Short C; Spinal Cord Injury Rehabilitation Evidence Research Team. A systematic review of pharmacologic treatments of pain after spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil*. 2010 May;91(5):816-31.
- Yasui K, Hashizume Y, Yoshida M, Kameyama T, Sobue G. Age-related morphologic changes of the central canal of the human spinal cord. *Acta Neuropathol*. 1999 Mar;97(3):253-9.