

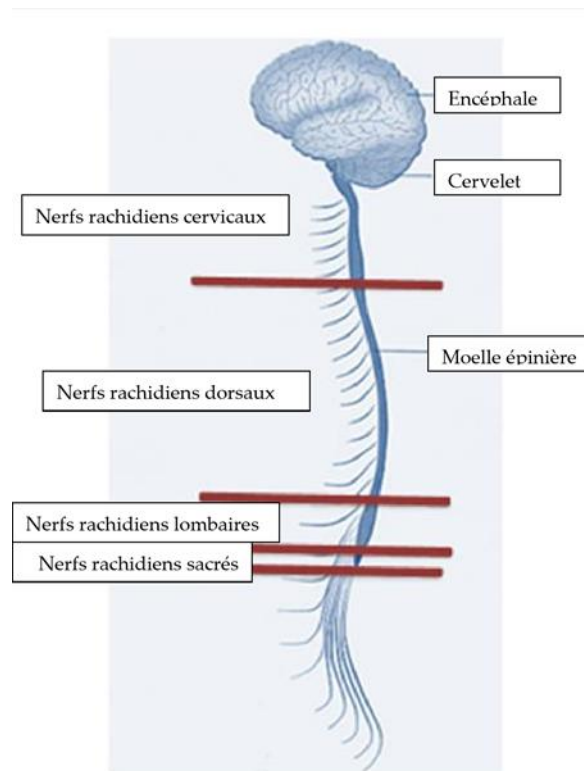
LA SYRINGOMYELIE

GENERALITES

DEFINITION

La syringomyélie est une maladie rare caractérisée par la formation anormale d'une ou plusieurs cavités à l'intérieur de la moelle épinière. La moelle épinière (figure 1) est un cordon situé à l'intérieur de la colonne vertébrale, qui « prolonge » le cerveau et permet d'acheminer les messages nerveux provenant du cerveau aux différentes parties du corps (via les nerfs moteurs) et ceux provenant des différentes parties du corps jusqu'au cerveau (via les nerfs sensitifs). La cavité qui se forme à l'intérieur de ce cordon est aussi appelée syrinx (ce qui signifie « flûte » en grec). Elle peut s'étendre et s'agrandir progressivement, endommageant la moelle épinière. Divers symptômes peuvent alors apparaître, mais ils varient fortement d'un malade à l'autre. Les symptômes les plus courants sont insensibilité à la chaleur, des douleurs, une faiblesse des membres, des troubles de la marche, mais aussi des troubles sphinctériens et de la fonction sexuelle, des troubles neurovégétatifs (sudation).

La syringomyélie peut être due à une malformation (présente dès la naissance qui peut être isolée ou s'associer à d'autres anomalies du système nerveux.) ou apparaître à la suite d'un traumatisme, d'une hémorragie, d'une infection, d'une tumeur du système nerveux etc..



COMBIEN DE PERSONNES SONT ATTEINTES ?

La prévalence exacte (nombre de personnes atteintes dans la population à un moment donné) de la syringomyélie est difficile à estimer.

Le pourcentage de personnes atteintes de syringomyélie post-traumatique en France est estimé entre 3,2% et 7,9%. Pour les syringomyélies hors traumatiques, on retiendra 8,4 cas pour 100 000 soit en tout en France 6000 patients atteints.

QUI PEUT ETRE ATTEINT ?

La syringomyélie se révèle très souvent entre 20 et 40 ans avec un âge moyen de survenue vers 30 ans. Elle est plus fréquente chez l'homme que chez la femme et peut être aussi détectée chez les enfants ou chez les personnes âgées. La syringomyélie touche toutes les ethnies avec une exception pour la population japonaise où la prévalence est de 1,7 pour 100 000.

LES CAUSES

La syringomyélie correspond souvent à une mauvaise circulation d'un liquide qui « baigne » le cerveau et la moelle épinière pour les protéger des chocs et des infections : le Liquide Céphalo-Spinal (LCS). Cette mauvaise circulation peut avoir différentes causes. Elle peut être liée à une malformation du système nerveux ou à une lésion (on dit alors qu'elle est acquise) telles qu'un traumatisme, une tumeur ou infection. Dans certains cas, aucune anomalie ne semble expliquer l'apparition de la syringomyélie : elle est alors dite idiopathique.

● Syringomyélie associée à une malformation d'Arnold-Chiari

Ces syringomyélie sont dues à une perturbation de la circulation du liquide céphalo-rachidien au niveau de passage du LCR du crâne dans le canal rachidien (charnière crânio-cervicale). C'est une malformation dans la plupart des cas osseuse qui provoque cette perturbation. Cette malformation s'appelle malformation d'Arnold-Chiari et est responsable de plus de 50 % des cas de syringomyélie (**Voir chapitre Malformation de Chiari lien**) On parle alors de hernie d'une partie du cervelet et elle est liée à un volume crânien insuffisant au niveau postérieur. Le cervelet qui est alors à l'étroit, est placé anormalement bas et sa partie basse (les amygdales cérébelleuses) entrave l'écoulement normal du liquide céphalo-rachidien (figure 1). Le liquide céphalo-rachidien suit normalement un circuit autour de la moelle épinière. Ce circuit est perturbé en cas de malformation d'Arnold-Chiari. Il se forme alors des cavités à l'intérieur de la moelle.

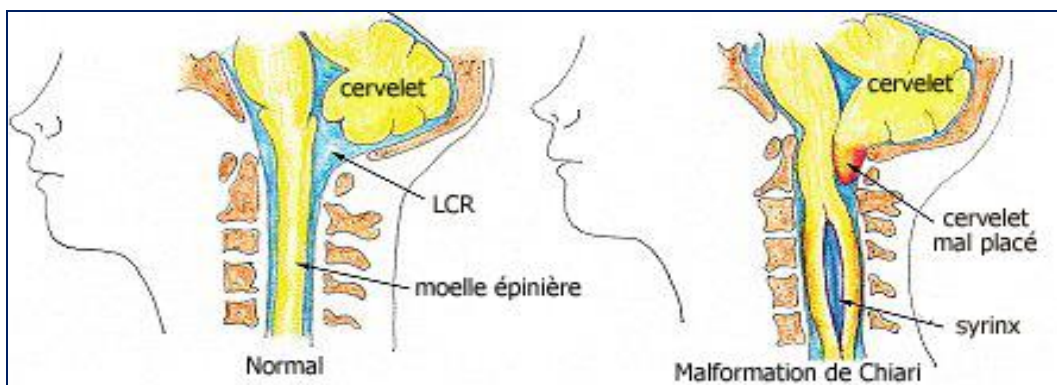


Figure 2 : A gauche, position normale du cervelet permettant l'écoulement du liquide céphalo-rachidien (LCR). A droite, malformation de Chiari, avec position anormale du cervelet perturbant la circulation du LCR et créant une cavité au centre de la moelle épinière (syringomyélie). <http://www.northshorelij.com/body.cfm?ID=6409>

● Syringomyélie liée à une lésion acquise

Ce sont les syringomyélie acquises suite à une méningite, un traumatisme ou une tumeur, hémorragies, hernies, lipomes etc..

Le système nerveux central est enveloppé par des membranes appelées méninges. L'arachnoïde est un des feuillets de ces méninges qui limite l'espace de circulation normal du liquide céphalo-rachidien. En temps normal, l'arachnoïde est translucide et fine. Quand elle est agressée, par exemple en cas d'infection (méningite) ou d'hémorragie, une cicatrice se forme. Cette cicatrice de l'arachnoïde bloque l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, ce qui favorise la formation du syrinx.

Syringomyélie idiopathiques

Certaines syringomyélie n'ont pas de causes connues. On observe cependant comme dans les autres cas, un obstacle à la circulation du liquide céphalo-rachidien qui va créer une cavité dans la moelle épinière.

Syringomyélie dues à une moelle attachée basse.

La syringomyélie n'est pas contagieuse.

LES SYMPTÔMES

Certains syrinx ne donnent jamais de symptôme. La syringomyélie peut rester « silencieuse » pendant des années. Les symptômes apparaissent généralement entre 20 et 40 ans. Ils ont tendance lentement à s'aggraver au fil du temps. Ils touchent les membres supérieurs et inférieurs souvent d'un seul côté ce qui donne une sensation d'engourdissement ou de picotement dans les mains (paresthésies) et une maladresse lorsqu'il s'agit de manipuler de petits objets avec précision.

Un des signes caractéristiques d'un début de syringomyélie est l'incapacité à ressentir les brûlures sur les mains (insensibilité à la température). Ces troubles « sensitifs » sont dits dissociés, parce que les malades ne ressentent pas normalement la douleur ou la chaleur, mais qu'ils conservent la sensibilité au toucher. Ces troubles entraînent un risque majeur de brûlures ou de plaies puisque le malade ne se rend pas compte qu'il se brûle ou se blesse. Le plus souvent, seuls les membres supérieurs sont affectés (bras et mains). Dans d'autres cas au contraire, les malades sont hypersensibles à la douleur et la chaleur, c'est-à-dire que leurs sensations sont amplifiées. Par la suite, il arrive que le malade soit incapable de reconnaître la forme ou le volume d'un objet en le touchant avec les doigts sans le voir (astéréognosie)

DOULEURS NEUROPATHIQUES

Les douleurs sont souvent multiples, continues et très pénibles : elles se caractérisent par une sensation permanente de « brûlure » avec parfois des douleurs vives de type coup de poignard ou choc électrique. Ces sensations s'accompagnent généralement de fourmillements ou de démangeaisons. Des douleurs provoquées par des stimulations qui ne sont normalement pas douloureuses (effleurement de la peau, faible pression, vibrations, marche) et/ou l'apparition inhabituelle de douleurs très importantes, peuvent être ressenties de façon fréquente. Les douleurs dans le cou, au niveau des cervicales, sont fréquentes. Les douleurs et la perte de sensibilité concernent surtout un bras ou les deux ou sont distribuées en « châle », c'est-à-dire au niveau des épaules, du dos et du haut du torse.

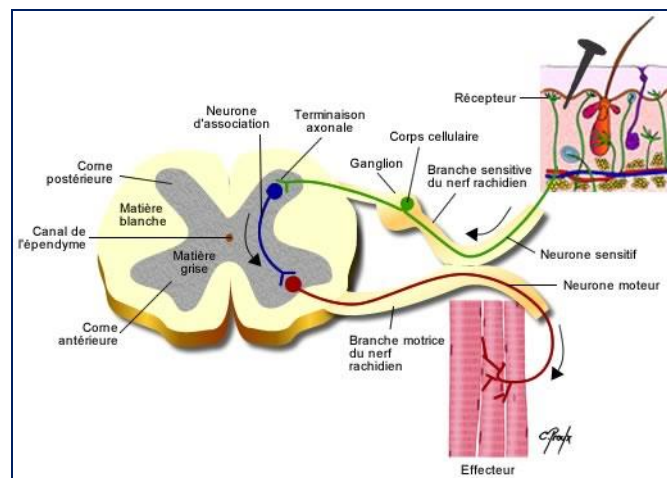
Des paralysies des membres supérieurs peuvent apparaître progressivement, avec une diminution du volume musculaire et une faiblesse (amyotrophie) souvent localisée au niveau des mains. Cette déformation appelée scoliose, est retrouvée chez près de la moitié des personnes atteintes de syringomyélie et de la malformation de Chiari.

La maladie peut aussi être révélée par des troubles du contrôle de l'urine et des selles qui entraînent une incontinence urinaire et/ou anale. De même, des troubles sexuels peuvent survenir (troubles de l'érection chez les hommes). Les troubles de régulation de la température du corps provoquent une transpiration excessive.

Si la malformation d'Arnold-Chiari est à l'origine de la syringomyélie, d'autres signes peuvent être dus et notamment à une atteinte du cervelet. Les symptômes sont alors principalement des troubles de l'équilibre (démarche titubante avec chutes fréquentes) et des difficultés de coordination des mouvements (gestes saccadés).

Il est fréquent que le liquide céphalo-rachidien s'accumule également dans le crâne (hydrocéphalie). Les difficultés associées à l'hydrocéphalie varient d'une personne à l'autre. Elles peuvent comprendre des problèmes de vision, de concentration, une sensibilité aux bruits, des maux de tête, nausées, vomissements, coma.

COMMENT EXPLIQUER LES SYMPTOMES ?



La moelle épinière est un prolongement du système nerveux central en forme de cordon contenu dans la colonne vertébrale. Elle est constituée de substance grise (les neurones) et de substance blanche (les fibres nerveuses). Elle est creusée par un canal appelé canal épendymaire dans lequel circule le liquide céphalo-spinal (figure 3). Le LCS* s'accumule progressivement dans le syrinx, ce qui entraîne une aggravation progressive des lésions médullaires et donc des symptômes. Par ailleurs, la moelle épinière est organisée en « étages ». Chaque étage est appelé métamère et correspond aux nerfs périphériques qui relient la moelle au reste de l'organisme (figure 4). C'est pourquoi les symptômes dépendent de la localisation du syrinx et donc du métamère touché (par exemple celui qui correspond aux membres supérieurs ou pour des localisations plus basses, à celui correspondant à la vessie).

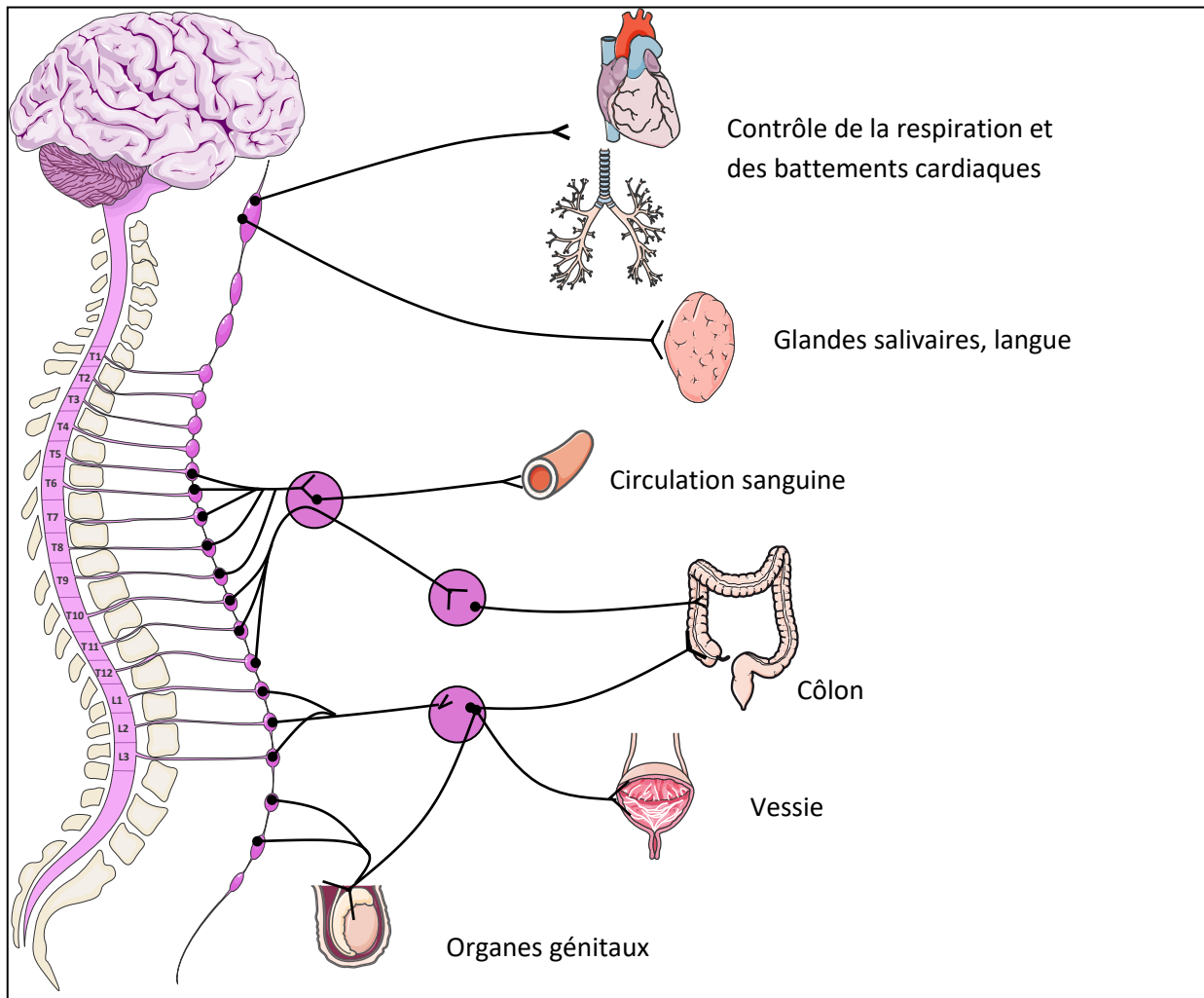


Figure 4 : Relation entre les organes ou les fonctions et le système nerveux
 © 2008 LES LABORATOIRES SERVIER
 Tous droits réservés

QUELLE EST L'EVOLUTION DE LA MALADIE ?

La maladie évolue en général très lentement sur plusieurs dizaines d'années, de manière insidieuse et imprévisible au fur et à mesure que le syrinx s'étend. Les syrinx peuvent toutefois rester stables, ne jamais entraîner de symptôme ou se stabiliser spontanément. Dans le cas où la syringomyélie fait suite à une cause connue, traumatisme ou infection, elle peut se manifester plusieurs années après l'événement en cause. En cas de tumeur ou de méningite, l'évolution peut être plus rapide à cause de la maladie sous-jacente. Une syringomyélie peut longtemps rester stable mais peut aussi présenter une aggravation rapide.

L'espérance de vie des personnes atteintes est en général normale même si certaines formes de syringobulbie peuvent entraîner un risque d'arrêt respiratoire ou cardiaque. Le risque majeur est cependant l'apparition et l'aggravation progressive d'un handicap, d'autant plus important que la syringomyélie est apparue tôt dans la vie. Certaines personnes finissent par perdre leur autonomie ou leur capacité à marcher et doivent avoir recours à un fauteuil roulant ou à des aides pour accomplir les tâches quotidiennes.

LA SYRINGOBULBIE

Lorsque la cavité se situe au niveau de la base du cerveau (zone appelée bulbe rachidien), on parle de **syringobulbie**. Les symptômes qui en découlent incluent des vertiges, des troubles de la phonation (façon dont les sons sont émis), des difficultés à avaler (troubles de la déglutition) ou encore une paralysie faciale (visage asymétrique avec un côté « figé »). Des mouvements involontaires d'oscillation rapide des yeux (nystagmus) sont également possibles. Il arrive parfois que les fonctions respiratoire et cardiaque soient affectées, ce qui représente un risque de décès pour le malade (troubles respiratoires ou arrêt cardiaque).

En cas de syringobulbie, c'est-à-dire au niveau du bulbe rachidien, qui prolonge la moelle épinière en direction du cerveau, ce sont les nerfs crâniens qui assurent les fonctions de mouvements de la langue, du visage. Le bulbe rachidien, qui joue également un rôle dans le contrôle de la respiration et des battements cardiaques, peut également être touché. _

LE DIAGNOSTIC

COMMENT FAIT-ON LE DIAGNOSTIC DE LA SYRINGOMYELIE ?

Le début de la maladie est très insidieux avec une évolution très lente. Le début de la syringomyélie passe souvent inaperçu. Le médecin évoque le diagnostic après un examen neurologique minutieux. Il constate des troubles de la sensibilité à la température et à la douleur avec souvent une sensibilité normale au toucher, une absence de certains réflexes et parfois atteinte une atteinte motrice (paralysie) avec une diminution de volume (atrophie) de certains muscles de la main ou de la langue (amyotrophies). La présence de lésions (ulcérations, brûlures), le plus souvent indolores ou peu douloureuses, peut faire suspecter une syringomyélie.

Le diagnostic est confirmé par un examen d'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui dans la grande majorité des cas, permet d'une part de visualiser le syrinx mais également assez souvent la cause. Cet examen, précise le siège et la taille du syrinx (figure 5 et 6). Il permet également de mettre en évidence les malformations associées ou la présence d'une tumeur pouvant être à l'origine de la syringomyélie. Cet examen qui utilise le champ magnétique est sans danger sauf contre-indications comme présence d'objets métalliques. Aucune radiation ionisante n'est émise. C'est un médecin spécialiste en radiologie qui pratique cet examen. Pendant l'examen, le malade est allongé sur un lit, le plus souvent sur le dos. Le lit entre automatiquement dans tunnel formé d'un aimant et d'antennes adaptées à la région à examiner. L'examen dure de 30 minutes à une heure et est totalement indolore, cependant le bruit répétitif et la position immobile à l'intérieur de l'appareil peuvent être inconfortable mais des écouteurs diffusant de la musique sont souvent proposés au patient. Il est important de préciser toute grossesse, le port de corps étranger métallique ou de stimulateur cardiaque à l'équipe médicale.

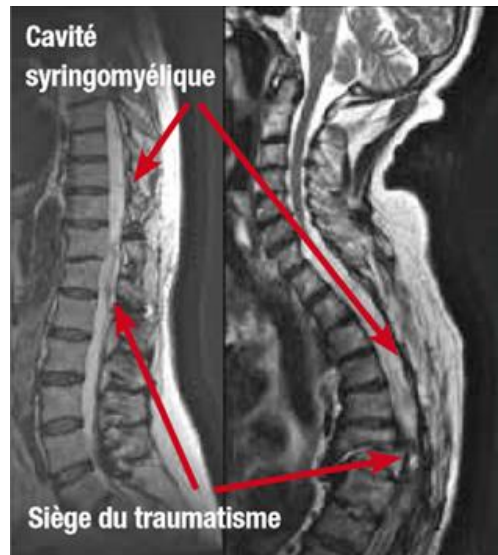


Figure 5 : syrinx d'origine traumatique



Visualisation d'une malformation de Chiari et d'un syrinx par IRM.

L'IRM permet également de découvrir « par hasard » des syringomyélies même en l'absence de symptômes, à l'occasion d'un examen réalisé pour un autre motif.

QUELS SONT LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES ? A QUOI SERVENT-ILS ?

Un électromyogramme (EMG) peut être utile même s'il est de moins en moins utilisé. Il s'agit d'un examen qui évalue la force des muscles à l'aide de petites aiguilles (électrodes) mises en contact avec les différents muscles. Cela permet de savoir si la faiblesse de certains muscles résulte d'un problème musculaire ou nerveux. L'électromyogramme est un examen sans risque. Il dure de 20 à 45 minutes et ne présente aucun danger de saignement ou d'infection. Pendant l'examen, le malade est allongé sur un lit et des électrodes sont placées au niveau de la zone à étudier. L'électromyogramme ne nécessite aucune anesthésie locale et les impulsions étant brèves, l'examen n'est pas douloureux.

Des Potentiels Evoqués (PE) peuvent également être pratiqués pour vérifier le passage de l'influx nerveux et savoir si une fonction sensitive est atteinte. Le malade est placé en position semi-allongée et le médecin pose des électrodes le long du nerf étudié, au niveau des membres. Des stimulations (brefs chocs électriques) provoquent un influx nerveux : le potentiel évoqué. Les électrodes sont reliées à un appareil enregistreur et les courbes sont interprétées par le médecin. Cet examen qui dure 2 heures est totalement indolore. Il est important de préciser à l'équipe médicale tout port de stimulateur cardiaque ou de traitement anticoagulant.

PEUT-ON CONFONDRE LA SYRINGOMYELIE AVEC UNE AUTRE MALADIE ?

Oui, la syringomyélie peut être confondue avec d'autres maladies qui entraînent des symptômes similaires. En effet, les symptômes neurologiques de la syringomyélie peuvent parfois être retrouvés dans la sclérose en plaques, la sclérose latérale amyotrophique et d'autres maladies neurologiques. Ils sont également présents en cas de tumeurs du cerveau ou de certaines malformations des vaisseaux sanguins cérébraux. Certains « rhumatismes » au niveau des vertèbres (arthrose, spondylarthrite ankylosante...) ou encore des problèmes d'irrigation sanguine au niveau de la moelle épinière (infarctus médullaire ou hémorragie méningée) peuvent également entraîner ces symptômes. C'est l'imagerie par résonance magnétique qui permet au médecin de faire le diagnostic exact.

PEUT-ON DEPISTER CETTE MALADIE CHEZ UNE PERSONNE A RISQUE AVANT QU'ELLE NE SE DECLARE ?

Les personnes atteintes d'une malformation appelée spina bifida présentent un risque important de développer une syringomyélie. Le spina bifida est une imperfection de la colonne vertébrale qui ne s'est pas correctement refermée autour de la moelle épinière au cours du développement du fœtus. La sévérité de l'anomalie est très variable mais les enfants qui en sont atteints, subissent généralement un bilan avec une IRM pour dépister les éventuelles syringomyélies.

La présence d'une scoliose est parfois le signe révélateur des syringomyélies isolées de l'enfant et de l'adolescent.

LES ASPECTS GENETIQUES

QUELS SONT LES RISQUES DE TRANSMETTRE LA MALADIE ? QUELS SONT LES RISQUES POUR LES AUTRES MEMBRES DE LA FAMILLE ?

La syringomyélie n'est pas une maladie héréditaire. Elle ne se transmet donc pas d'une génération à l'autre même si certains cas familiaux ont été observés (le pourcentage représenté par ces malades n'est pas connu) – Actuellement, le Centre de Référence et le Conseil Scientifique d'APAISER travaille à la mise en place d'une étude génétique par le service de Génétique du Kremlin Bicêtre.

LE TRAITEMENT

EXISTE-T-IL UN TRAITEMENT POUR CETTE PATHOLOGIE ?

Il n'y a pas de traitement médical connu pour cette maladie. En l'absence de tout symptôme, une syringomyélie isolée ne nécessite aucun traitement. En cas d'évolution ou de symptômes gênants, le traitement dépend de la cause de la syringomyélie et vise à traiter la cause et à stabiliser l'évolution. Il est important que le malade consulte un neurochirurgien qui ait une bonne expérience de cette pathologie. (lien centres)

LA CHIRURGIE DE LA CHARNIERE

Les indications chirurgicales sont propres à chaque cas, cependant, le traitement chirurgical s'impose quand la syringomyélie a tendance à s'aggraver ou qu'elle est due à une malformation d'Arnold-Chiari. Le traitement neurochirurgical permet de stabiliser l'évolution de la maladie. L'opération de la malformation d'Arnold-Chiari permet de fournir plus de place au cervelet pour qu'il libère l'écoulement du liquide céphalo-rachidien. Cependant, les résultats ne sont pas toujours définitifs et il arrive qu'il soit nécessaire de réaliser des nouvelles interventions.

Si une scoliose est présente, une intervention chirurgicale orthopédique destinée à corriger la déformation de la colonne est possible.

Dans les cas des syringomyélies post-traumatiques par arachnoïdite, la chirurgie permet la libération de la moelle de l'arachnoïde qui l'entoure. Les syringomyélies liées à une infection sont plus difficiles à traiter car l'étendue des lésions peut être importante. Si aucune gêne de la circulation du liquide céphalo-rachidien n'est mise en évidence, le choix chirurgical concerne directement le kyste.

LA DERIVATION

Il peut être nécessaire de drainer le syrinx, c'est-à-dire d'évacuer le liquide contenu dans la cavité. Cette technique, appelée dérivation, consiste à placer un tube souple et fin (cathéter) dans le syrinx pour conduire le liquide céphalo-rachidien dans une cavité du corps (soit autour de la moelle épinière, là où il circule normalement, soit dans la cavité abdominale ou péritonéale).

Cette intervention est surtout réalisée si la syringomyélie évolue rapidement et devient handicapante mais n'est toutefois pas adaptée à tous les malades. La décision d'une telle intervention doit être prise avec l'équipe médicale (car il existe un risque d'infection, d'hémorragie ou d'endommagement de la moelle épinière lié au cathéter) par un neurochirurgien lors des réunions pluridisciplinaires.

LA TUMEUR

Si une tumeur de la moelle épinière est à l'origine de la syringomyélie, le traitement consiste à retirer la tumeur, ce qui peut éliminer généralement le syrinx. Cependant, il peut se reformer : une surveillance médicale régulière est donc nécessaire. Par ailleurs, le traitement de la tumeur peut également faire appel à la radiothérapie (utilisation de rayonnements dont l'énergie va permettre de détruire les cellules de la tumeur).

QUELS SONT LES BENEFICES DE LA CHIRURGIE?

Les résultats du traitement chirurgical permettent d'obtenir une amélioration ou une stabilisation de la maladie mais sont très difficiles à évaluer parce que chaque cas est particulier.

QUELS SONT LES RISQUES DE LA CHIRURGIE?

La chirurgie comporte certains risques tels qu'une infection (méningite), une hémorragie ou un déficit neurologique. Il existe aussi les risques propres à toute intervention chirurgicale majeure. Seul le chirurgien peut estimer les risques associés à une intervention particulière.

LA PRISE EN CHARGE DES SYMPTÔMES

DOULEURS

Les douleurs peuvent être très importantes en cas de syringomyélie. Elles sont souvent rebelles aux traitements habituels. Dans certains cas, les douleurs peuvent être soulagées par des médicaments antalgiques, comme le paracétamol par exemple. En cas de douleurs chroniques continues, des antidépresseurs tricycliques (imipramine, clomipramine, amitriptyline) ont également un effet antidouleur et sont souvent utilisés en cas de

syringomyélie avec une efficacité modérée. De même, les médicaments anticonvulsivants, c'est-à-dire habituellement prescrits contre l'épilepsie (carbamazépine, gabapentine, lamotrigine) ont un effet sur les douleurs d'origine nerveuse car ils bloquent les décharges d'influx nerveux à l'origine des crises douloureuses. Les médicaments qui détendent les muscles (myorelaxants) sont également prescrits dans certains cas. Le médecin choisira le meilleur entre plusieurs médicaments selon le type et l'intensité de la douleur.

Une pompe à antalgiques (antidouleurs) peut être posée. Elle est composée d'un réservoir qui contient un médicament antidouleur et d'un dispositif le plus souvent électronique, que le malade commande par un bouton-poussoir pour soulager lui-même sa douleur quand il en a besoin. Le médicament est injecté dans une veine par un cathéter.

Les douleurs étant difficiles à traiter, une autre méthode antidouleur appelée neurostimulation médullaire (ou électrostimulation) peut parfois être mise en place. Elle consiste à implanter une électrode à proximité de la moelle épinière. Cette électrode envoie des impulsions électriques qui bloquent les messages de douleur transmis au cerveau via la moelle. Certains malades peuvent se soigner eux-mêmes et de façon non-médicamenteuse en utilisant un appareil de neurostimulation électrique transcutané appelé TENS. Cet appareil qui provoque une interruption de la transmission du signal de douleur (analgésie) par un courant électrique léger transmis par des électrodes placées sur la peau fait l'objet d'une prescription médicale et est remboursé par la Sécurité Sociale.

Il arrive que ces traitements ne suffisent pas à soulager le malade. Il est alors nécessaire de faire appel à des traitements plus forts souvent à base de morphine ou de dérivés de la morphine. La prise en charge de la douleur doit s'accompagner par une prise en charge psychologique concomitante.

Il existe des thérapies complémentaires qui peuvent amener un certain bénéfice comme hypnose, acupuncture, sophrologie, kinésithérapie.

QUELS SONT LES RISQUES DES TRAITEMENTS MEDICAMENTEUX ?

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont généralement bien tolérés mais ils peuvent entraîner des effets secondaires indésirables et notamment des troubles gastro-intestinaux parfois sévères (gastrite, hémorragie digestive, ulcère). L'administration simultanée d'un médicament destiné à protéger l'estomac est donc souvent nécessaire.

Les effets secondaires des antidépresseurs tricycliques sont souvent bénins (sécheresse buccale, constipation, rétention urinaire, troubles de la vision, confusion mentale, tremblements des extrémités, prise de poids).

Les anticonvulsivants peuvent provoquer une somnolence, une irritabilité, des nausées, des éruptions cutanées et un manque de coordination des mouvements (rare). Des changements d'humeur peuvent aussi se produire.

La morphine possède de nombreux effets secondaires dont les plus fréquents sont les troubles digestifs (la constipation, les nausées et vomissements). En cas d'administration de longue durée des troubles tels qu'une somnolence, des vertiges peuvent apparaître. Il existe également des troubles cardio-respiratoires et des troubles du comportement (euphorie, agressivité).

En fonction des médicaments antidouleur utilisés, certaines précautions seront nécessaires, comme par exemple, éviter la conduite automobile en cas de somnolence provoquée par les anticonvulsivants. Il faut donc suivre les consignes du médecin.

QUELLES SONT LES AUTRES MODALITES THERAPEUTIQUES ?

Concernant les autres symptômes possibles de la syringomyélie, le traitement doit être adapté au cas par cas. Une sonde urinaire peut par exemple être mise en place en cas

d'incontinence, des médicaments spécifiques peuvent traiter l'impuissance sexuelle, des séances d'orthophonie peuvent aider à préserver la phonation et la déglutition chez les personnes atteintes de syringobulbie, etc.

Selon les cas, des exercices de physiothérapie, de kinésithérapie, de balnéothérapie et des massages peuvent s'avérer utiles pour préserver au maximum la mobilité des bras et des mains, la marche, et pour éventuellement soulager les douleurs.

Après une opération, une rééducation peut être nécessaire et doit être encadrée par des personnels soignants spécialisés.

UN SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE EST-IL SOUHAITABLE ?

L'annonce du diagnostic de la syringomyélie est le moment où le patient est libéré du poids de l'errance diagnostique mais peut parfois être un moment douloureux où l'on ressent un profond isolement. Par ailleurs, c'est une maladie dont on ne peut pas prévoir l'évolution, ce qui est un point d'interrogation très pénible pour le malade et sa famille qui vivent dans l'angoisse que des complications ou que les symptômes s'aggravent. Le soutien psychologique peut aider à mieux gérer cette anxiété et à avoir une approche plus positive et plus sereine de la maladie.

En cas de handicap, de difficultés à marcher, d'incontinence, etc...l'image et l'estime de soi peuvent être altérées. L'incertitude quant à l'avenir du malade bouleversent la vie de famille, de couple et modifient les projets. Pour faire face à la maladie et à ses conséquences, le malade et son entourage ne doivent pas hésiter à faire appel à une aide psychologique pour favoriser la communication et aider à accepter les moments de découragement.

Par la suite, une aide psychologique peut être utile au malade et lui assurer la meilleure qualité de vie possible.

QUE PEUT-ON FAIRE POUR SOI-MÊME SE SOIGNER ?

Aucun régime particulier n'est recommandé chez les malades atteints de syringomyélie. Il est cependant conseillé d'éviter les efforts violents et répétés (exercices, sports violents) qui peuvent favoriser l'expansion du syrinx et de ne pas être en surpoids. Les malades qui ne ressentent plus la chaleur ou la douleur doivent faire particulièrement attention à ne pas se brûler, notamment lorsqu'ils effectuent des gestes habituels (repassage, cuisine...).

COMMENT SE FAIRE SUIVRE ?

Le suivi de la syringomyélie est assuré dans des consultations spécialisées de neurologie et de neurochirurgie spécialisée. Selon les symptômes, la prise en charge peut être pluridisciplinaire (neurochirurgien, urologue, médecin en rééducation, psychologue, etc..). Le médecin traitant participe au suivi de la maladie

Des examens réguliers sont nécessaires pour suivre l'évolution de la maladie. Leur fréquence est fixée par l'équipe médicale en fonction de l'évolution de chaque patient.

PEUT-ON PREVENIR LA SYRINGOMYELIE ?

Non, la syringomyélie ne peut pas être prévenue.

VIVRE AVEC

La maladie peut aller d'une absence totale de symptômes à un handicap sévère, avec nécessité de se déplacer en fauteuil roulant. Les conséquences de la syringomyélie varient

donc considérablement d'une personne à l'autre, et évoluent avec le temps. Il est difficile de prévoir le degré de handicap que celle-ci occasionnera.

Les douleurs persistantes et difficiles à traiter sont un des symptômes les plus gênants de la syringomyélie. Elles sont épuisantes et contraignent parfois le malade à s'aliter et attendre que la « crise » passe. Par ailleurs, il est parfois difficile de faire comprendre à son entourage l'importance d'une maladie qu'on ne voit pas, où il y a des « hauts et des bas », ce qui contribue parfois à rendre les relations personnelles ou professionnelles difficiles.

Dans les cas où des déficits nerveux s'installent, l'évolution vers le handicap moteur peut perturber considérablement la vie familiale qui doit être réorganisée autour des nouvelles limites du malade, qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adulte. L'absentéisme peut perturber la vie scolaire ou professionnelle selon le cas. Chez les adultes, la réorientation professionnelle ou l'aménagement du temps de travail doivent parfois être envisagés. Les enfants peuvent bénéficier de méthodes d'éducation spéciale, à domicile ou non, afin de suivre une scolarité normale. La scolarisation peut être aménagée grâce à un projet d'accueil individualisé (PAI) ou à un projet personnel de scolarisation (PPS). Si une période d'hospitalisation s'avère nécessaire, il est possible d'organiser un suivi scolaire à domicile (service assistance pédagogique à domicile ou SAPAD) ou à l'hôpital. (voir [aide](#))

L'aménagement et les différents dispositifs pour personnes handicapées (informatique, fauteuils roulants, aménagement du domicile, de la voiture) permettent aujourd'hui de maintenir au mieux l'autonomie dans les cas sévères.

Source IRMs : <http://pe.sfrnet.org>

DOCUMENT A TELECHARGER POUR VOTRE MEDECIN :