

Syringomyélie

Un article de Wikipédia, l'encyclopédie libre.

La **syringomyélie** est une maladie de la moelle épinière liée au développement d'une cavité en son centre qui tend à comprimer et à détruire progressivement la substance grise puis la substance blanche.

Sommaire

- 1 Physiopathologie
- 2 Diagnostic
- 3 Évolution
- 4 Traitement

Physiopathologie

Les causes de l'apparition de la cavité intra-médullaire sont inconnues. Son évolution spontanée se fait vers un agrandissement avec altérations anatomiques de plus en plus importantes. Dans plus de 90% des cas, la syringomyélie est associée à une malformation d'Arnold-Chiari : le bulbe et les amygdales cérébelleuses (deux structures du tronc cérébral normalement contenues dans la boîte crânienne) se trouvent en aval du trou occipital (ce qui peut entraîner leur compression). Les signes et symptômes de la maladie sont donc causés par une compression et une destruction des structures de la moelle à partir d'une cavité qui grandit à ses dépens.

Diagnostic

L'apparition des signes est progressive, insidieuse, sur plusieurs années.

- Syndrome lésionnel : il est responsable de douleurs et paresthésies (picotements, fourmillements) des membres supérieurs avec troubles moteurs (baisse de la force motrice), abolition des réflexes ostéo-tendineux, crampes, amyotrophie importante (fonte des masses musculaires). L'examen retrouve aussi une altération de la sensibilité dans le même territoire : anesthésie thermo-algésique (le patient ne ressent plus le chaud et froid, ni la douleur), sensation subjective de brûlures. Les troubles trophiques sont fréquents (escarres, mal perforant).
- Syndrome sous lésionnel : avec syndrome pyramidal et syndrome cordonnal postérieur. Le syndrome pyramidal entraîne des troubles de la marche, une hyperreflexie des membres inférieurs, un signe de Babinski. Le syndrome cordonnal postérieur entraîne une altération de la sensibilité profonde, aussi dite proprioceptive (celle qui permet de savoir, même les yeux fermés, dans quelle position se trouvent les membres).
- En cas de malformation d'Arnold-Chiari, on peut retrouver (par compression du bulbe et des amygdales cérébelleuses) un nystagmus, des douleurs de la face (par atteinte du V^e nerf crânien ou de son noyau), une atrophie de la langue (atteinte du noyau du XII), une paralysie vélo-palato-pharyngo-laryngée (par atteinte des noyaux du X et du XI)

Évolution

Elle est variable, mais le plus souvent très progressive, sur plusieurs années. Dans de rares cas, la maladie

devient très invalidante en quelques mois en raison d'une croissance rapide de la cavité syringomyélique.

Traitement

Le seul traitement connu et efficace à ce jour (2004) est celui de la malformation d'Arnold-Chiari, lorsqu'elle est associée à la syringomyélie : traitement chirurgical avec laminectomie étendue et plastie du trou occipital. Cette opération permet de faire régresser le syndrome sous-lésionnel, mais ne peut malheureusement pas améliorer le syndrome lésionnel (la cavité est toujours présente).



Portail de la médecine

Récupérée de « <http://fr.wikipedia.org/wiki/Syringomy%C3%A9lie> »

Catégories : Maladie de la moelle épinière • Malformation du système nerveux • Maladie génétique

- Dernière modification de cette page le 8 juillet 2007 à 03:32.
- Droit d'auteur : Tous les textes sont disponibles sous les termes de la licence de documentation libre GNU (GFDL).
Wikipedia® est une marque déposée de la Wikimedia Foundation, Inc., association de bienfaisance régie par le paragraphe 501(c)(3) du code fiscal des États-Unis.