

Syringomyélie post-traumatique et expertise : quelle imputabilité ?

G. Brassier*

La syringomyélie post-traumatique constitue une problématique difficile pour le médecin expert et comporte des situations différentes selon ou non que l'imputabilité sera certaine du fait d'un grave traumatisme, la difficulté concernant dans ce cas l'évaluation du handicap dont on sait qu'il peut évoluer vers une catastrophe fonctionnelle ; à l'inverse, l'imputabilité devra être écartée lors de la découverte d'une cavité syringomyélique filiforme, suspendue et limitée, correspondant le plus souvent à une variété de développement embryonnaire, bien sûr sans aucune relation avec le traumatisme. L'analyse de la pathologie nécessite dans tous les cas une parfaite connaissance de la formation embryonnaire du système nerveux central et une clarification de la terminologie utilisée, tant la confusion est fréquemment observée.

Post-traumatic syringomyelia and expert assessment:Liability?

Post traumatic syringomyelia is a difficult subject for medical assessment, the situation varying depending on whether or not it is definitely the outcome of a serious trauma. The problem is to evaluate a handicap which may progress to a catastrophic effect on function; alternatively, non liability can be established, suspended or limited where a syringomyelic filiform cavity is identified, which most often corresponds to a type of embryo development, and is obviously not the outcome of trauma. In any case, analysis of the pathology requires total awareness of the central nervous system embryo formation and all terminology employed must be carefully weighed since confusion is often observed.

CDDC : 5263. Mots clés : syringomyélie, traumatisme, expertise, imputabilité.

* chef du service de neurochirurgie et du pôle des neurosciences (CHU Pontchaillou, 35033 Rennes), secrétaire général de la Société française de neurochirurgie.

La syringomyélie (du grec « *syrix* », signifiant « flûte », « roseau ») est une maladie rare, mais potentiellement grave. Elle est le plus souvent d'origine embryonnaire, beaucoup plus rarement acquise, ayant pour cause notamment une tumeur, ou, ce qui nous intéresse ici, un traumatisme rachidien, dont elle représente une grave complication, le plus souvent à **distance** de l'accident initial.

L'affirmation du diagnostic de syringomyélie post-traumatique (SPT) peut être *simple*, le problème dominant résidant dès lors dans la difficulté de prévoir le risque de détérioration neurologique, ou à l'inverse *difficile* lorsque le déterminisme s'avère discutable alors que le diagnostic radiologique peut dès le début « ancrer » le patient, voire ses médecins, dans une certitude que l'accident a eu pour conséquence une lésion de la moelle épinière.

QUELQUES RAPPELS EMBRYOLOGIQUES : DE QUOI PARLE-T-ON ?

Deux aspects sont importants à prendre en considération : l'un concerne la formation de l'encéphale, l'autre a trait à la formation de la moelle épinière.

La formation de l'encéphale

Le développement considérable de l'encéphale (comprenant les hémisphères cérébraux, le tronc cérébral et le cervelet) se fait dans une direction dite « cranio-caudale », c'est-à-dire d'avant en arrière, depuis le front vers l'occiput. Il faut souligner d'ailleurs que la croissance de l'ensemble du corps ne se fait pas de bas en haut, mais du haut vers le bas. Lorsque le développement de l'encéphale (« le contenu ») se fait plus rapidement que le crâne (« le contenant »), entre la 5^e et la 8^e semaine de la vie embryonnaire, risque de se produire un « télescopage » entre la région basi-sphéno-occipitale et le rachis cervical supérieur. La conséquence pour le névraxe est une descente d'une partie du cervelet (les amygdales ou tonsilles cérébelleuses), refoulée vers le bas par le développement des hémisphères cérébraux, dans le canal rachidien cervical supérieur : c'est ce que l'on dénomme anomalie ou malformation de Chiari I (1891); il est important de comprendre que cette malformation n'est pas une anomalie structurale du névraxe, mais une déformation de celui-ci par une insuffisance de développement du contenant osseux (anomalie « mésodermique » sphéno-occipitale) ; par opposition, l'anomalie ou malformation de Chiari II, encore appelée malformation d'Arnold-Chiari (1907), est, ainsi que les très exceptionnelles malformations de Chiari III et IV, une malformation d'origine nerveuse, « neuroectodermique », qui associe une descente plus prononcée du cervelet (tonsilles, mais aussi le vermis inférieur) au travers du trou occipital ou *foramen magnum*, à un *spina bifida*. De nombreuses théories ont été avancées pour expliquer la syringomyélie très fréquemment associée à une anomalie de Chiari I, mais à l'heure actuelle deux explications semblent pouvoir être retenues : celle proposée par Williams [1, 2] - 1979-impliquant, à l'origine de la syringomyélie, une *dissociation de pression crânio-spinale* provoquée par l'obstruction du foramen magnum lors de la systole et de la diastole ; ainsi, lors de la systole, le liquide cérébrospinal pénètre dans la moelle via les espaces périvasculaires et intersticiels de Virchow-Robin ; l'image que l'on peut donner réside dans un entonnoir, dont la partie évasée est représentée par la fosse postérieure du crâne et la partie effilée par le canal rachidien, les tonsilles cérébelleuses venant faire « clapet » de façon intermittente au niveau de la jonction, c'est-à-dire le *foramen magnum*, perturbant ainsi la libre circulation du liquide cérébrospinal, celui-ci pénétrant alors dans la moelle par les espaces de Virchow-Robin ; la théorie de Greitz [3] - 2006 – ou *théorie de la pression pulsée intramédullaire*, fait intervenir dans la constitution et l'aggravation de la syringomyélie la distension mécanique répétée de la moelle et l'accumulation de liquide extracellulaire au sein de la moelle distendue, théorie qui expliquerait toutes les syringomyélias, traumatiques ou non. Enfin, il s'avère important de

souligner qu'existent des anomalies de Chiari I sans syringomyélie associée, ainsi que des syringomyélias sans anomalie de Chiari, et que d'autres malformations de la charnière peuvent exister, de façon plus rare, isolée ou associée à un Chiari I, à savoir platybasie, impression ou invagination basilaire..., trouvant toutes leur explication dans le télescopage mentionné au début.

La formation de la moelle épinière

Celle-ci se forme à partir d'un premier stade de *plaque neurale*, dont les bords latéraux vont s'incurver dorsalement, c'est-à-dire vers l'arrière, l'aspect étant dès lors celui d'une *gouttière neurale*, les bords latéraux se rejoignant progressivement sur la ligne médiane, à la manière d'un « livre qui se ferme », ceci aboutissant à la constitution du *tube neural*, la région centrale de la moelle étant de toute évidence initialement non obturée et collabée ; la fermeture du tube neural débute au niveau de sa région moyenne, puis s'étend vers ses deux extrémités, le neuropore crânial se fermant vers le 24^e jour et le neuropore caudal vers le 26^e jour de la vie embryonnaire. Il est essentiel d'appréhender le fait qu'à la naissance la moelle est encore le siège d'un *canal central*, autrefois dénommé canal de l'épendyme, qui, **normalement**, doit s'obturer et disparaître progressivement au cours de la vie. Cependant, très peu de travaux ont été consacrés à l'évolution et au devenir du canal central au cours de la vie, hormis celle de Milhorat [4] (1994), ayant étudié 232 sujets autopsiques âgés de 6 semaines à 92 ans : en dessous de 12 ans, seuls 11 % de disparition complète du canal central sont observés ; entre 13 et 29 ans, il existe 87 % d'obturation complète ; entre 30 et 64 ans, 96 % ; et entre 65 et 92 ans, 100 %. Ces chiffres doivent être néanmoins être pris avec prudence, car d'autres travaux, relatés notamment par Catala [5], font état de chiffres beaucoup plus variés, oscillant entre 47 % et 80 % d'obturation complète du canal central au cours de la vie... Cette constatation possède un corollaire immédiat, à savoir une prudence indispensable quant à l'interprétation d'une IRM montrant une « image » possible de syringomyélie, chez un patient douloureux, a fortiori dans un contexte accidentel et potentiellement quérulent (Brassier [6]).

LA SYRINGOMYÉLIE POST-TRAUMATIQUE : « CERTITUDES », INTERROGATIONS ET DOUTES

« Certitudes »

Il convient de mettre ce mot entre parenthèses, tant les certitudes sont moins fréquentes qu'on ne le souhaiterait en médecine, et en particulier dans cette pathologie. Néanmoins, il semble possible de mettre en exergue les observations suivantes :

- comme toutes les syringomyélias, la syringomyélie post-traumatique est liée à une perturbation de la circulation du liquide cébrospinal, mais là du fait des synéchies et adhérences arachnoïdiennes et médullaires en regard du foyer lésionnel (« moelle fixée ») ;

- la syringomyélie est une maladie grave lorsqu'elle se décompense, mais possède un potentiel évolutif incertain si elle n'est pas d'origine traumatique ; en revanche, l'évolution d'une SPT est le plus souvent dramatique, venant ajouter aux séquelles déjà existantes, une détérioration neurologique obérant l'autonomie des patients ;

- le diagnostic est à l'heure actuelle précoce, grâce à l'IRM et au suivi rapproché des traumatisés du rachis ; en outre, l'exploration IRM bénéficie de nouvelles séquences permettant d'améliorer le diagnostic – IRM de tenseur de diffusion et tractographie, Ducreux [7] - et d'apprécier la cinétique et la vélocimétrie des flux liquidiens au sein de la cavité syringomyélique et autour de la moelle – imagerie de flux (imagerie 3D T2 basée sur la récupération d'un écho stimulé, type PSIF), Brugières [8] ;

- si une décompensation apparaît cliniquement, l'aggravation est inexorable en l'absence de traitement ;

– la décompensation est favorisée par les efforts, en particulier de toux, et il est fréquent de l'observer, à l'instar d'ailleurs des syringomyélie congénitales, lors d'une bronchite ou d'une grippe, mais aussi du fait des efforts engendrés par la manipulation du fauteuil roulant chez les paraplégiques (l'augmentation de la pression abdominale provoque une élévation de la pression intrarachidienne liée au reflux sanguin veineux au sein des veines épidurales, créant ainsi un mouvement ascendant du liquide cébrospinal mais aussi au sein de la cavité syringomyélique) ;

– la constatation d'une main d'Aran-Duchenne à l'examen clinique constitue toujours un élément de gravité, sachant qu'elle est parfois rapide, mais imprévisible quant à sa survenue ;

– la constitution d'une SPT était considérée autrefois comme tardive dans l'évolution d'un blessé médullaire, avec un délai moyen supérieur à quatre ans ; les études récentes et le suivi régulier des traumatisés vertébro-médullaires montrent que ce délai est souvent plus court, souvent un an, parfois même trois mois (Perrouin-Verbe [9]) ;

– la survenue d'une SPT est plus fréquente dans les lésions médullaires thoraciques complètes ; l'absence de correction initiale d'une déformation rachidienne traumatique favorise l'apparition d'une SPT.

Interrogations et doutes

– Quelle est l'incidence réelle des SPT et de leur décompensation ? Les chiffres avancés s'avèrent éminemment variables : deux études récentes portant sur une population importante, l'une en Australie (Brodgelt [10]) et l'autre en Angleterre (Carroll [11]) retiennent respectivement une incidence de 28 % parmi 265 patients et de 0,02 % sur 804 ! Néanmoins, dans la première étude, un tiers des patients ont eu une SPT symptomatique ;

– Existe-t-il un ou plusieurs mécanismes physiopathologiques à l'origine de la constitution d'une SPT ? Différents processus sont évoqués, de façon isolée ou associée : œdème intramédullaire, hématomyélie, ischémie locale, arachnoïdite et coalescence du liquide extracellulaire s'accompagnant d'une moelle « attachée » ou « fixée » ;

– le délai de survenue d'une SPT a-t-il une conséquence sur la gravité évolutive de la maladie ? Aucune étude ne répond à cette question ;

– quel est le meilleur choix thérapeutique chirurgical vis-à-vis d'une SPT ? À l'inverse des syringomyélie congénitales où le consensus existe presque (agrandissement par voie postérieure de la charnière crânio-rachidienne si une anomalie de Chiari est présente, drainage de la cavité syringomyélique, le plus souvent par un drain syringopleural, en cas de syringomyélie isolée distendant la moelle), les SPT ont un traitement chirurgical controversé, sans que la littérature puisse répondre à la question de savoir quelle est la meilleure des deux techniques proposées : drainage du kyste syringomyélique et de quel type, syringo-sous-arachnoïdien ou syringopleural, ou bien abord du foyer lésionnel initial avec agrandissement du canal rachidien, libération des adhérences arachnoïdiennes par arachnoïdolyse microchirurgicale et plastie d'agrandissement de la dure-mère, l'ensemble visant à permettre la libre circulation du liquide cébrospinal ? Quoi qu'il en soit, le bénéfice du geste chirurgical s'avère beaucoup plus incertain que pour les syringomyélie congénitales, et le résultat est parfois décevant pour le patient ;

– le terme de syringomyélie n'est-il pas porté parfois abusivement ? N'existe-t-il pas des « variétés » embryonnaires ou anatomiques qui ne sont pas des « anomalies » ? Il convient là encore de souligner le retentissement à tous égards de l'affirmation d'une anomalie lorsque celle-ci est découverte dans un contexte traumatique ou d'accident du travail ;

– un traumatisme rachidien représente-t-il une condition préalable péremptoire à la constitution d'une SPT ? La majorité des auteurs répondent par l'affirmative, hormis Klekamp et Samii [12] qui écrivent : « l'apparition d'une syringomyélie post-traumatique requiert une lésion traumatique de l'arachnoïde, mais non obligatoirement une lésion rachidienne ». Cela ne facilite pas le travail de l'expert !

SYRINGOMYÉLIE POST-TRAUMATIQUE ET EXPERTISE : QUELLE IMPUTABILITÉ ET QUEL PRONOSTIC ?

Le médecin expert peut se trouver confronté à trois situations, posant des problèmes totalement différents.

Le blessé vertébro-médullaire

La première situation est, malheureusement, la plus simple quant à l'imputabilité, mais en revanche pas en matière de pronostic : il s'agit du blessé vertébro-médullaire. Nous avons insisté sur la variabilité de la survenue d'une SPT, sur la plus grande fréquence en matière de traumatisme médullaire thoracique avec paraplégie complète. Mais la difficulté n'est pas diagnostique pour le médecin expert. Les symptômes les plus habituels se composent de l'apparition de douleurs, volontiers sourdes, continues, à caractère neuropathique (sensations de brûlures, d'électricité), de topographie variable, bien que souvent paravertébrale, cervicothoracique postérieure, s'accompagnant d'une diffusion fréquente aux membres supérieurs ; ces douleurs augmentent lors des efforts, élément caractéristique lorsqu'il est présent. Des signes neurologiques nouveaux et objectifs apparaissent, d'abord pour le patient, souvent d'une extrême attention vis-à-vis du moindre fait nouveau. Il est essentiel de rappeler que la perte d'un seul métamère au niveau cervical peut être catastrophique pour le patient. En outre, chez le paraplégique, la problématique majeure consiste à préserver ses membres supérieurs, dont la fonction peut s'avérer vulnérable au développement d'une SPT, qui s'étend le plus souvent vers le haut et donc la moelle cervicale. Il est essentiel à cet égard de souligner à nouveau le caractère dramatique, à la fois sur les plans fonctionnel et pronostique, de la survenue d'une main d'Aran-Duchenne (figure 1).

Le diagnostic de SPT est aisément confirmé par l'IRM. L'IRM doit apprécier l'extension en hauteur de la cavité syringomyélique et son caractère distendu ou non, ce qui fait craindre une atteinte des membres supérieurs lorsque la syringomyélie gagne la moelle cervicale (figure 2). Le médecin expert doit se souvenir des éléments suivants : l'apparition d'une SPT symptomatique est malheureusement souvent une catastrophe dans la vie d'un blessé vertébro-médullaire, car l'aggravation spontanée est quasiment inexora-



Fig. 1 : Main d'Aran-Duchenne.



Fig. 2 : Exploration complète de l'axe rachidien en IRM (coupes sagittales médianes T2), montrant une syringomyélie post-traumatique étendue du cône médullaire terminal à la moelle cervicale ; noter sur l'image de droite, que l'ostéosynthèse chirurgicale initiale (le matériel est responsable d'artefacts) avait néanmoins permis une presque parfaite réduction de la fracture corporelle de L2.

ble et la chirurgie très incertaine dans ses bénéfices pour le patient ; sa survenue est totalement imprévisible, même à très long terme ; ces différents aspects possèdent un corollaire, à savoir l'impossibilité absolue de fixer un pronostic chez ces patients et la nécessité indéfinie d'évaluer et de réévaluer leur handicap.

Situation intermédiaire

La deuxième situation peut sembler plus complexe pour le médecin expert, car la question prépondérante est d'établir l'imputabilité : le traumatisme est minime, ne s'accompagne d'aucun signe neurologique et la cavité syringomyélique, si elle est indiscutable sur l'IRM, est découverte peu après l'accident, voire à distance. Dès lors, trois questions se posent : s'agit-il d'une syringomyélie post-traumatique ? Ou de la décompensation d'une syringomyélie congénitale ? Dans ce cas, la décompensation a-t-elle été favorisée par le traumatisme ?

Le premier élément à observer est la situation de la cavité syringomyélique par rapport à la lésion vertébrale. Si le *syrinx* est effectivement situé en regard direct de la lésion vertébrale, le diagnostic de SPT est certain (figure 3), sous réserve que n'existe pas de malformation de la charnière crânio-rachidienne (notamment un Chiari I), de scoliose malformative qui y est associée dans 80 % des cas, voire d'un dysraphisme lombo-sacré (*spina bifida*, moelle attachée basse embryonnaire), ce qui sous-entend une exploration complète de l'axe rachidien en IRM. La difficulté concerne alors l'appréciation de l'importance, de la réalité et du retentissement de la symptomatologie si celle-ci est purement douloureuse. Cela replace peu ou prou dans le contexte de la première situation évoquée plus haut en matière d'incertitude pronostique.

La situation s'avère plus complexe si aucune lésion traumatique n'est mise en évidence, ni de malformation. Il s'avère difficile d'affirmer le diagnostic de SPT dans cette éventualité. Néanmoins, le diagnostic pourrait être redressé si, le cas échéant, le neurochirurgien conduit à opérer la syringomyélie constatait une arachnoïdite durant l'intervention.

Enfin, la plus grande prudence est de mise quant à affirmer la décompensation d'une syringomyélie congénitale à l'occasion d'un traumatisme, car aucun élément de preuve n'existe dans la littérature.

La fente syringomyélique

Troisième situation : la fente syringomyélique découverte sur une IRM au décours d'un traumatisme sans lésion osseuse (figure 4).

Si effectivement l'image de cavité est filiforme, peu étendue en hauteur, en outre sans rapport direct quant au niveau par rapport à l'impact, sans malformation associée, il s'agit non pas d'une anomalie mais d'une variété embryonnaire et anatomique, correspondant à la persistance d'un segment de canal central embryonnaire, sans aucune conséquence pathologique. Toute



Fig. 3 : Cavité syringomyélique post-traumatique dans les suites d'une fracture corporelle de T12 minime et non opérée ; l'intervention chirurgicale (drain syringo-sous-arachnoïdien) a mis en évidence une arachnoïdite post-traumatique.

imputabilité doit être écartée. Le plus difficile sera d'en convaincre le patient et parfois ses médecins.

CONCLUSION

Le diagnostic de syringomyélie post-traumatique et l'imputabilité s'avèrent simples lorsque le traumatisme vertébro-médullaire est évident, la difficulté dans ce cas résidant dans l'impossibilité de réaliser une évaluation définitive du handicap, tenant compte du caractère imprévisible de l'évolution, même très à distance et de la gravité potentiellement majeure de celle-ci. Lorsqu'une fente syringomyélique isolée est découverte dans les suites d'un traumatisme, aucune imputabilité ne peut être retenue. Enfin, des situations plus difficiles sont susceptibles de se présenter, lorsqu'une lésion osseuse est minime, voire absente, la cavité syringomyélique indiscutable et limitée en hauteur : si la lésion se situe au niveau présumé du traumatisme et si aucune malformation de l'axe rachidien et du névraxe n'est observée, l'imputabilité du traumatisme est logique.



Fig. 4 : Canal central persistant et non fente syringomyélique (coupes IRM sagittales médianes en T2) : sur l'image de gauche (femme âgée de 39 ans), l'image filiforme, en hypersignal, ne dépasse pas 2 métamères, alors qu'elle est beaucoup plus étendue sur l'image de droite (homme, 40 ans).

Bibliographie

1. Williams B. On the pathogenesis of syringomyelia: a review. *J R Soc Med* 1980b;798-806.
2. Williams B. Pathogenesis of syringomyelia. *Acta Neurochir* 1993a;123:159-65.
3. Greitz D. Unraveling the riddle of syringomyelia. *Neurosurg Rev* 2006;29:251-64.
4. 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;80:716-22.
5. Catala M. Réflexions d'un neuro-embryologiste à propos de la syringomyélie dite malformative. In : Tadie M, Hurth M. (eds). « La syringomyélie », rapport de la Société de neurochirurgie de langue française. 1 vol Masson (Paris). *Neurochirurgie* 1999;45(suppl. 1):9-22.
6. Brassier G. Canal central persistant ou syringomyélie ? Symposium 2008 pour la syringomyélie. Paris, 14 novembre 2008 ; www.syringomyelie.fr
7. Ducreux D. Tenseur de diffusion et tractographie de la moelle épinière : applications cliniques. Symposium 2008 pour la syringomyélie. Paris, 14 novembre 2008 ; www.syringomyelie.fr
8. Brugières P. Imagerie de flux des kystes syringomyéliques. Symposium 2008 pour la syringomyélie. Paris, 14 novembre 2008 ; www.syringomyelie.fr
9. Perrouin-Verbe B, Robert R, Lefort M, Agakhani N, Tadie M, Mathé JF. Syringomyélie post-traumatique. In : Tadie M, Hurth M. (eds). « La syringomyélie », rapport de la Société de neurochirurgie de langue française. 1 vol Masson (Paris). *Neurochirurgie* 1999;45(suppl. 1):58-66.
10. Brodbelt AR, Stoodley MA. Post-traumatic syringomyelia: a review. *Journal of Clinical Neuroscience* 2003;10:401-8.
11. Carroll AM, Brackenridge P. Post-traumatic syringomyelia: a review of the cases presenting in a regional spinal injuries unit in the north east of England over a 5-year period. *Spine* 2005;30:1206-10.
12. Klekamp J, Samii M. Syringomyelia: diagnosis and treatment. 1 vol. Springer ed (Berlin, Heidelberg, New-York) 2002.