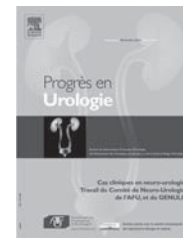




Elsevier Masson France

EM|consulte

www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE N° 25

Syringomyélie post-traumatique

M. Le Fort*, O. Hamel, B. Perrouin-Verbe

Service de Médecine physique et de réadaptation, hôpital Saint-Jacques, 85, rue Saint-Jacques, 44093 Nantes Cedex 1, France

Cas clinique

Anamnèse

Patient né en 1957, paraplégique de niveau Th4 AIS A (paraplégie complète) suite à un accident de la route en 1976. Urine depuis par des mictions réflexes qu'il optimise par des percussions sus-pubiennes, le bilan urodynamique montrait une hyperactivité phasique du détrusor, la contraction s'élevait jusqu'à 100 cm d'eau et permettait une vidange vésicale. Le patient s'aide d'un équivalent de besoin à type de frissons ou de sensation de pesanteur abdominale, avec un temps de continence de 2 heures qui le conduit à s'appareiller avec un étui pénien de façon ponctuelle en cas d'activité durable ou de voyage. Suivi systématique clinique et urodynamique régulier en centre référent de médecine physique et réadaptation (Fig. 1).

Motif de consultation

Modification de son statut mictionnel : apparition d'infections urinaires itératives qui ne survenaient quasiment pas auparavant, puis rétention urinaire d'un litre alors que 1 an auparavant l'absence de résidu post-mictionnel avait été vérifiée. Parallèlement, le patient décrit des douleurs du creux axillaire droit, de l'épaule droite et en région interscapulaire, avec une fatigabilité croissante des membres supérieurs au cours de la journée.

Questions

1^{re} question

Dans ce contexte, quel diagnostic devez-vous suspecter d'emblée ?

Quels éléments de l'examen physique recherchez-vous le jour de la consultation ?

2^e question

Quel examen complémentaire demandez-vous pour affirmer ce diagnostic ?

3^e question

Quel est le mécanisme physiopathologique princeps de cette complication ?

4^e question

Un bilan urodynamique est également demandé, que va-t-il probablement montrer ?

5^e question

Quel mode mictionnel proposez-vous ?

6^e question

Quel traitement étiologique doit être entrepris ?

7^e question

Quel suivi devra être réalisé ultérieurement ?

Réponses

Réponse 1

La modification du statut vésico-sphinctérien du patient, initialement marqué par une contraction vésicale ample, aurait pu nous faire évoquer un épuisement décompensé du détrusor à distance du début de l'histoire de la paraplégie.

*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : marc.lefort@chu-nantes.fr (M. Le Fort).

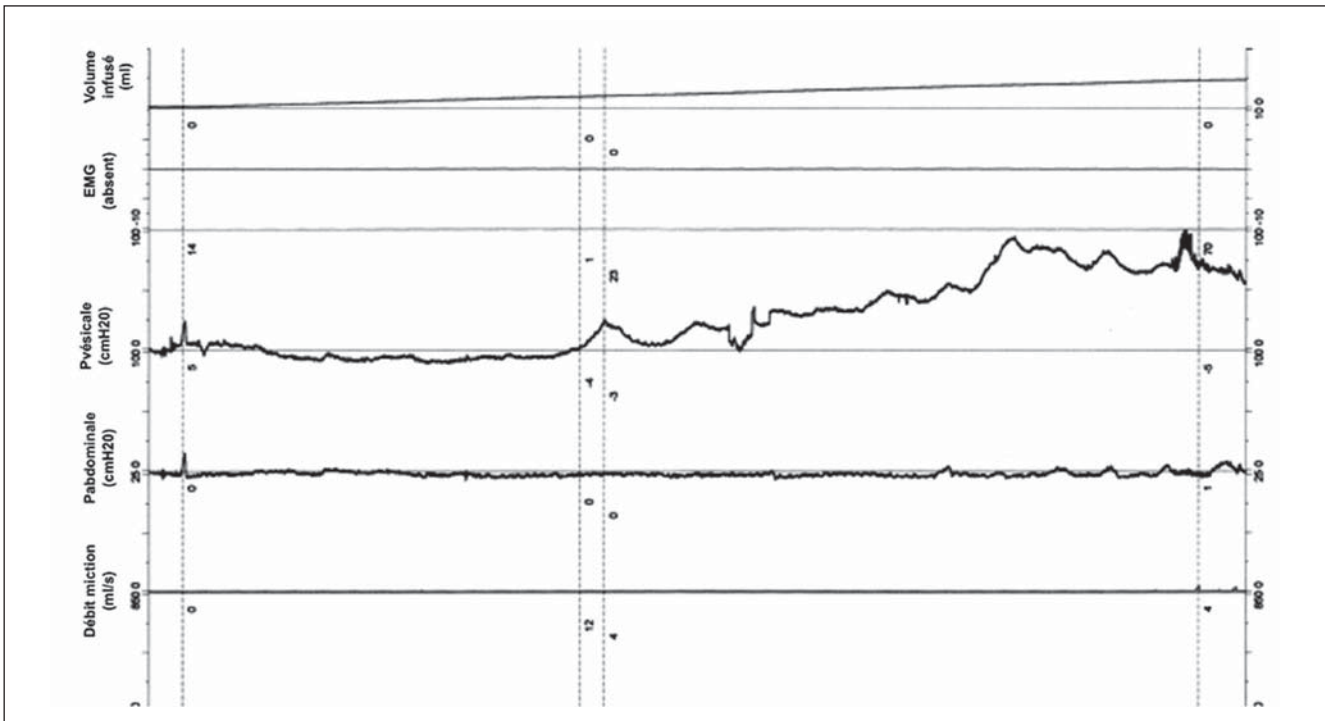


Figure 1. Cystomanométrie antérieure.

Néanmoins, le cadre d'une paraplégie post-traumatique, avec de plus des signes associés (altération fonctionnelle des membres supérieurs et douleurs *supra*-lésionnelles), doit faire suspecter d'emblée l'existence d'une extension du site lésionnel médullaire avec apparition d'une syringomyélie post-traumatique. Des éléments de l'examen physique pourraient aussi renforcer cette orientation diagnostique, notamment une ascension du niveau sensitif dissociée avec une atteinte élective de la sensibilité thermo-algique, et sur le plan moteur, une modification du tonus musculaire, une diminution des réflexes ostéo-tendineux et une baisse de la force motrice au-dessus du niveau neurologique. La symptomatologie est volontiers unilatérale. Ici, le patient présentait une élévation de son niveau sensitif algique, remontant jusqu'au dermatome Th 3 à gauche et jusqu'à C2 à droite (protubérance occipitale). S'associaient des signes physiques végétatifs (dyshidrose palmaire) et moteurs, à droite uniquement, avec une hypertonie spastique des fléchisseurs du carpe et un réflexe deltoïdien inversé [1].

Réponse 2

C'est l'IRM médullaire, sagittale et axiale qui objective l'existence de la syringomyélie post-traumatique. Une syringomyélie est définie par un signal intramédullaire de même intensité que le liquide cérébrospinal en séquences T1 et T2 et s'étendant à partir du site lésionnel initial sur au moins deux niveaux vertébraux [2]. Ici, la cavité monte jusqu'à la limite inférieure du quatrième ventricule, son extension distale est très expandue avec des signes de turbulences intracavitaires et des septas ; l'extension sous-lésionnelle descend jusqu'en Th10 avec une moelle atrophique montrée en figure 2.

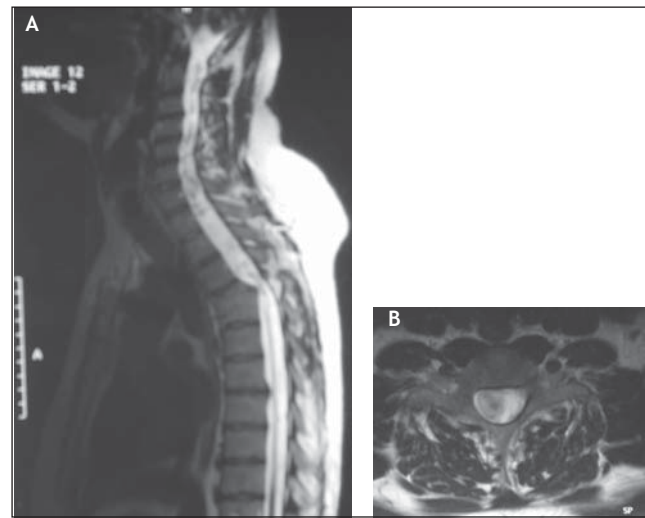


Figure 2. IRM médullaire : syringomyélie post-traumatique du patient. A : coupe sagittale ; B : coupe transverse.

Réponse 3

La théorie de Williams souligne le rôle majeur d'un blocage sous-arachnoïdien au niveau du site lésionnel perturbant la circulation du liquide cérébro-spinal et celui des variations de pressions intra-rachidiennes en particulier d'origine veineuse. La formation initiale de la cavité serait liée à la nécrose myélomalacique, la digestion lysosomiale, la liquéfaction de l'hématome. L'extension de la cavité est due aux mouvements liquidiens intramédullaires liés à la compression dure-mérienne exercée par les veines épidurales au cours d'hypertensions

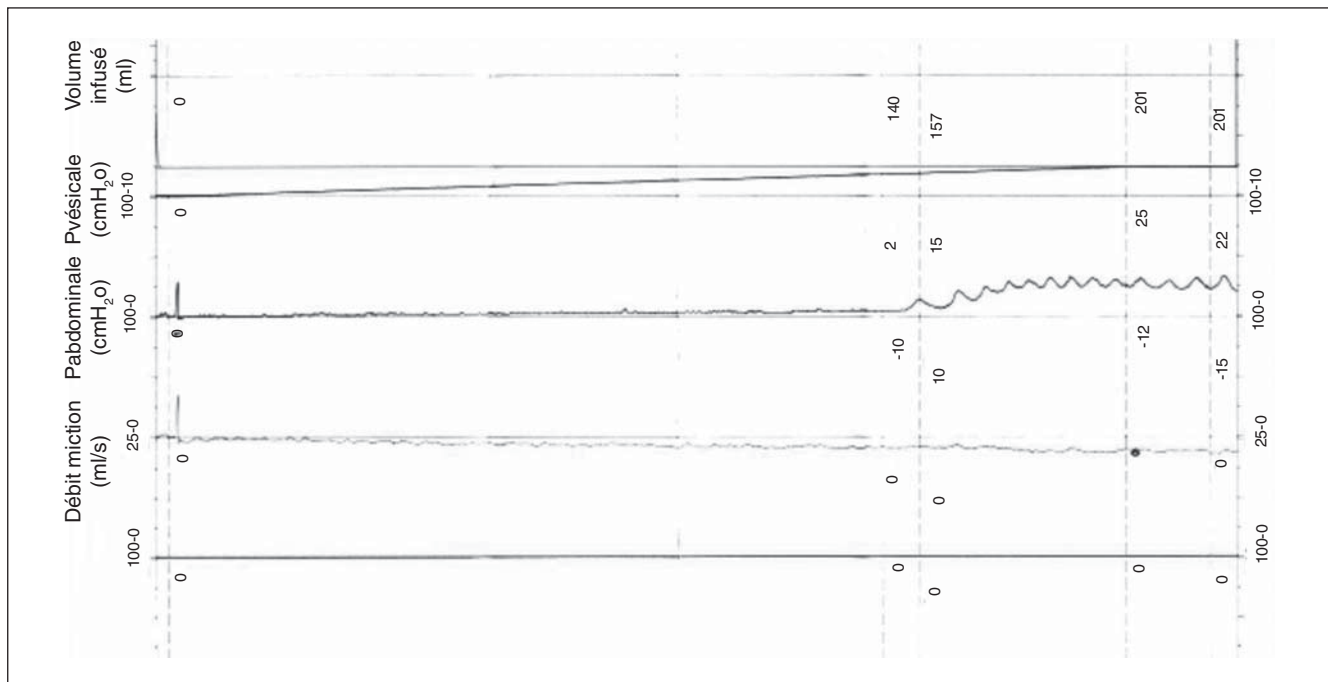


Figure 3. Courbe de la cystomanométrie.

thoraciques ou abdominales. Deux phénomènes distincts coexistent simultanément : le *slosh* du liquide forcé vers le haut tendant à déchirer la moelle et le *suck* lié à un gradient de pression marqué par une pression basse en dessous du blocage et provoquant une aspiration du liquide vers le bas [3].

Réponse 4

Dans le cadre d'une syringomyélie post-traumatique, la cystomanométrie pourrait montrer une hypoactivité du détrusor, un trouble de la compliance ou une majoration de la dyssynergie vésico-sphinctérienne [5]. C'est le premier aspect qui est trouvé ici. Le détrusor se contracte à partir de 150 ml de remplissage lent, mais surtout l'amplitude de la contraction ne s'élève plus au-delà de 25 cm d'eau (Fig. 3).

Réponse 5

Du fait du caractère désormais rétentionniste de la vessie, le patient est passé aux autosondages intermittents propres avec blocage anticholinergique du détrusor. L'inhibition du détrusor, destinée à sécuriser le patient par rapport au risque infectieux et aussi à éviter la gêne due à un besoin mictionnel entre les sondages, a été vérifiée par un bilan urodynamique de contrôle.

Réponse 6

Du fait de son caractère très symptomatique, la syringomyélie post-traumatique a été opérée de façon à faire effondrer la cavité intramédullaire et favoriser la circulation fluide du liquide cérébro-spinal autour de la moelle. Cette chirurgie doit pour cela associer une arachnoïdolyse, un

drainage syringo-sous-dural de la cavité et une plastie durale d'agrandissement [1].

Réponse 7

Le suivi sera celui de la paraplégie de façon globale et du devenir radio-clinique de la syringomyélie post-traumatique, en particulier tous les 3 mois pendant 1 an au moins, puis le suivi systématique de la paraplégie post-traumatique sera repris de façon habituelle. Le mode mictionnel sera revu en fonction de l'évolution urodynamique et du contrôle des résidus post-mictionnels en cas d'amélioration de la contractilité du détrusor qui pourrait conduire à discuter la reprise des mictions réflexes.

Liens d'intérêts

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun lien d'intérêts pour cet article.

Références

- [1] Perrouin-Verbe B, Robert R, Le Fort M, Agakhani N, Tadié M, Mathé JF. Syringomyélie post-traumatique. *Neurochirurgie* 1999;45 (Suppl 1):58-66.
- [2] Caremel R, Hamel O, Gerardin E, Le Normand L, Parker F, Le Fort M, et al. Syringomyélie post-traumatique : ce que doit savoir l'urologue ? *Prog Urol* 2013;23:8-14.
- [3] Williams B. Pathogenesis of post-traumatic syringomyelia. *Br J Neurosurg* 1992;6:517-20.
- [4] Le Fort M, Labat JJ. Syringomyelia and lower urinary tract dysfunction. In *Textbook of the neurogenic bladder*. Martin Dunitz Ltd, London; 2004.