

Synthèse à destination du médecin traitant

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Nom de la maladie rare**

**SYRINGOMYELIE
Les fentes intramédullaires**

Synthèse à destination du médecin 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

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

Sites internet utiles :

Liens internet :

www.syringomyelie.fr
www.maladiesrares-paris-sud.aphp.fr
www.orphanet.fr

Sites reliés :

www.neurosphinx.fr
www.apaiser.asso.fr
www.hopital-necker.aphp.fr/marep
www.spinareference.org
www.amcvhs.com