

INDICATION DE LA RESECTION SOUS PIALE DES AMYGDALES CEREBELLEUSES DANS LA SYRINGOMYELIE FORAMINALE

A propos de 20 cas

AIT BACHIR M., BENBOUZID T. BERCHICHE L, SAADI M.

Service Neurochirurgie - CHU Bab El Oued - Alger

RESUME

Le traitement chirurgical de la syringomyélie fait toujours l'objet de discussions quant à la nécessité d'ouvrir ou non l'arachnoïde et de pratiquer un geste chirurgical sur les amygdales cérébelleuses. Notre étude a pour objectif de déterminer l'efficacité de la résection sous piale des amygdales cérébelleuses sur la base de critères bien définis.

Au cours de ces 5 dernières années, nous avons pris en charge 70 malades porteurs de cavité syringomyélique avec Chiari I ; de cette série, 20 patients ont bénéficié d'une procédure consistant en une décompression ostéo-durale de la charnière occipito-vertébrale avec résection sous piale des amygdales cérébelleuses.

L'âge moyen de nos patients est de 30 ans, le sexe ratio montre une légère prédominance féminine, le maître symptôme est représenté par la faiblesse musculaire dont l'évaluation a été basée sur la classification de Mc Cormick.

En post opératoire, l'amélioration des troubles moteurs a été notée chez 16 patients parmi les 18 qui étaient déficitaires.

L'IRM de contrôle a retrouvé une normalisation des amygdales dans tous les cas et soit une disparition soit une régression de la cavité dans 18 cas sur les 20.

Mots clés : Syringomyélie, Chiari I, Amygdales cérébelleuses, Résection sous piale.

INTRODUCTION

La syringomyélie est une cavité intra médullaire, de siège essentiellement cervical dont la formation est favorisée par un obstacle au niveau de la jonction crânio-rachidienne, le plus souvent représentée par la malformation d'Arnold Chiari. Cette dernière est un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses dans la région cervicale à travers le foramen magnum entraînant donc une obstruction de la grande citerne.

L'attitude chirurgicale adéquate à adopter vis à vis de cette pathologie soulève de considérables discussions mais la méthode de décompression de la jonction cranio-cervicale reste la procédure la plus communément utilisée. Certains auteurs [10, 11, 12, 15], estiment que la décompression ostéo-durale simple est suffisante ; d'autre par contre [2, 3] préconisent de compléter

cette décompression par un geste intra dural : ouverture de l'arachnoïde, et réduction du volume des amygdales cérébelleuses [10].

Nous rapportons notre expérience à propos de 20 patients qui ont subi une décompression ostéo-durale avec résection sous piale des amygdales. Notre objectif est d'évaluer les résultats de cette procédure et d'en analyser les complications ainsi que de discuter les raisons pragmatiques qui nous ont incité à réaliser cette technique.

MATERIEL ET METHODES

Entre 1999 et 2004 nous avons opéré 70 patients porteurs d'une syringomyélie avec malformation d'Arnold Chiari, 30 d'entre eux ont subi une décompression ostéo-durale avec résection sous piale des amygdales cérébelleuses ; 10 parmi ces derniers ont cependant été écartés de l'étude faute de dossiers pleinement exploitables.

Notre série comporte donc 20 patients ; l'âge moyen est de 30 ans ; il s'agit de 12 femmes et 9 hommes ; la présence ou l'absence de signes cliniques a été notée chez tous ces malades et les troubles moteurs ont été appréciés selon la classification de Mc Cormick (Tableau 1).

Stade I : absence de déficit sensitivo-moteur.

Stade II : déficit n'empêchant pas la marche

Stade III : déficit empêchant la marche

Stade IV : état totalement dépendant

Tableau 1 : Classification de Mc Cormick

Le maître symptôme est représenté par les troubles moteurs, viennent ensuite les troubles sensitifs, céphalées, les troubles de l'équilibre et l'atteinte des nerfs mixtes (Tableau 2)

- Troubles sensitifs	: 13 cas
- Céphalées	: 10 cas
- Atteintes des nerfs mixtes	: 05 cas
- Troubles de l'équilibre	: 08 cas
- Troubles moteurs :	
- Grde IV	: 02 cas
- Grde III	: 10 cas
- Grde II	: 06 cas
- Grde I	: 02 cas

Tableau 2 : Signes cliniques

Tous nos patients ont bénéficié d'une IRM pré opératoire. Nous avons analysé la taille des ventricules, étudié l'anatomie de la charnière occipito-vertébrale à savoir la position des amygdales, de l'arc post de C1, l'extension en hauteur de la cavité syringomyélique, ainsi que sa largeur en nous basant sur l'index de Vaquero [13].

Les critères d'inclusion de cette étude comprennent :

- Sur le plan clinique, la présence des signes en rapport surtout avec la malformation de Chiari.

- Sur le plan de l'Imagerie par résonance magnétique, l'existence d'amygdales cérébelleuses volumineuses obstruant totalement le foramen Magnum.

- En per opératoire, le bombement et l'absence de battements de l'arachnoïde qui est soulevée par les amygdales.

La procédure chirurgicale a consisté en une craniectomie sous occipitale peu étendue en hauteur, ablation de l'arc postérieur de C1 parfois de C2 si nécessaire, puis ouverture de la dure mère et de l'arachnoïde. La résection des amygdales est alors effectuée de façon sous piale, tantôt à l'aide de l'aspiration à ultra-sons, tantôt par coagulation bipolaire et aspiration du parenchyme.

La dure mère est ensuite refermée à l'aide d'une plastie d'aponévrose.

RÉSULTATS

Sur le plan clinique, une régression rapide des céphalées a été notée, suivie d'une amélioration des troubles de l'équilibre puis de l'atteinte des nerfs mixtes ; par contre, parmi les 13 patients porteurs de troubles sensitifs, 06 d'entre eux gardent des paresthésies gênantes, aux membres supérieurs.

Concernant les troubles moteurs le grade de Mc Cormick post opératoire est resté inchangé chez les patients qui avaient un grade I et IV, mais 08 sur les 10 patients de grade III sont passés au grade II et 05 sur les 6 patients de grade II sont passés au grade I (Tableau 3).

Pré opératoire	Post opératoire
10 cas Grade III	08 grade II
06 cas Grade II	05 grade I
02 cas Grade IV	Inchangée
02 cas Grade I	Inchangée

Tableau 3 : évolution post opératoire des troubles moteurs

Sur le plan neuro-radiologique le contrôle IRM effectué entre 6 et 12 mois a retrouvé une normalisation de la position des amygdales cérébelleuses dans tous les cas avec néo grande citerne. La cavité syringomyélique a régressé totalement dans 6 cas, nettement régressé dans 7 cas et légèrement régressé dans 5 cas, dans 2 cas elle est restée inchangée (Fig 1, 2, 3).

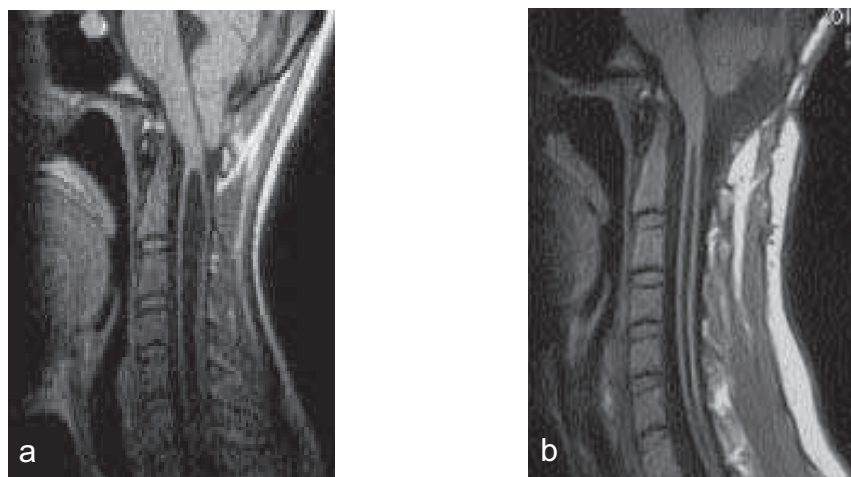


Fig. 1 : IRM montrant une cavité légèrement régressée
a: pré-op **b: post-op**

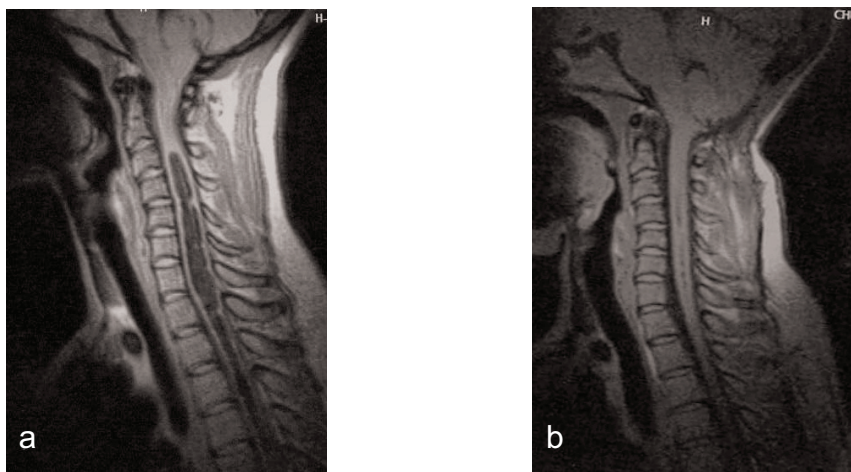


Fig. 2 : IRM montrant une cavité nettement régressée
a: pré-op **b: post-op**

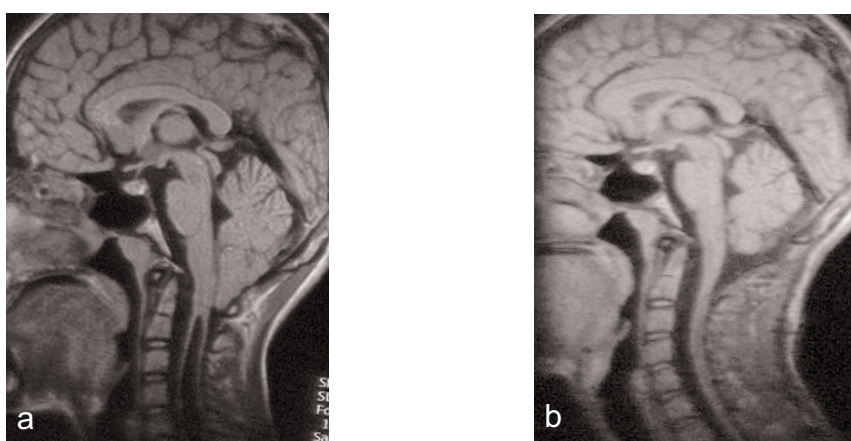


Fig. 3 : IRM montrant une cavité totalement disparue
a: pré-op **b: post-op**

DISCUSSION

La mortalité et la morbidité dans la chirurgie de la syringomyélie avec Chiari étaient considérables dans les années 70 et le taux de mortalité variait entre 5 à 10 %.

Kits Van Waveren en 1975 a déploré 27 décès sur 243 opérés par décompression de la charnière, la mortalité ayant été attribuée à des troubles respiratoires [8].

Banerji et Millar [1] rapportent 1 décès des suites des mêmes troubles, sur 20 patients opérés par décompression de la charnière [1].

Les complications secondaires aux méthodes de dérivation kysto-péritonéale sont également importantes ; Kraysenbühl [8] dans sa série de 22 cas, traités par dérivation kysto-péritonéale, rapporte l'absence de mortalité ou de morbidité, mais 07 de ses patients ont présenté une aggravation neurologique secondaire et ont dû être réopérés par la méthode de décompression de la charnière.

Les complications sont actuellement moins fréquentes qu'elles ne l'étaient de par le passé du fait de l'amélioration de l'imagerie médicale et des progrès techniques et thérapeutiques ainsi que de l'expérience chirurgicale qui s'affirme au rythme de la pratique.

Dans une série récente, Juan et Coll [6] rapportent 64 cas d'Arnold Chiari avec ou sans cavité syringomyélique, opérés par décompression ostéo-durale, complétée par une réduction du volume des amygdales cérébelleuses. Ils n'ont déploré aucun décès ni de troubles respiratoires mais signalent 7,5 % de cas de fuite de LCR.

Dans notre série la mortalité est nulle par contre, nous avons eu 4 cas de fuite de LCR, traités efficacement par drainage lombaire mais dont 02 ont développé une méningite qui a néanmoins pu être jugulée par la suite.

Actuellement, deux grandes voies se dessinent dans la prise en charge thérapeutique de la syringomyélie avec Chiari type I : la décompression ostéo-durale avec respect de l'arachnoïde et la décompression associée à un geste intra dural de réduction ou de résection des amygdales cérébelleuses, les partisans de chaque voie ayant leurs propres arguments.

Pour notre part, nous avons opté chez une certaine catégorie de patients pour la décompression ostéo-durale associée à une résection sous piale des amygdales et ce sur la base d'un fait et de quelques critères :

- Aucun trouble neurologique n'a été démontré comme pouvant résulter de la résection des amygdales cérébelleuses ectopiques, dont la fonction n'est par ailleurs pas encore clairement déterminée.

- La malformation d'Arnold Chiari doit être en grande partie responsable des troubles neurologiques présents.

- A l'IRM, les amygdales doivent être de taille considérable, obstruant totalement le foramen Magnum.

- En per opératoire, la constatation d'une perturbation de la circulation du LCR du fait de l'obstacle représenté par les amygdales.

CONCLUSION

A travers les séries publiées et selon notre expérience, il apparaît que la résection sous piales des amygdales cérébelleuses, lorsque qu'elle est décidée sur les bases des critères détaillés ci-dessus, est une procédure efficace, permettant d'obtenir des résultats satisfaisants, sans morbidité particulière.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] BANERJI N. K., MILLAR J. H. D., Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia. *Brain* 97 (1974), 157 - 168.
- [2] BATZDORF : Chiari malformation and syringomyelia in Appuzzo MLJ (ed) : *Brain surgery : complication avoidance and management*. New York : Churchill Livingstone 1993, vol 2, pp 1985-2002.
- [3] FISCHER EG : Posterior Fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. *Childs Nerv. Syst* 11 : 625 - 629, 1995.
- [4] GARDNER WJ, ANGEL J : The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clin neurosurg* 6 : 131 - 140, 1959.

- [5] GARDNER, W. J. : The dysraphic states. Amsterdam : Excerpta medica. 1973.
- [6] JUAN C. ALZATE M. D., KARL F. KOTHBAUER, M. D., GEORGE I. JALLO, M. D. AND FRED J. EPSTEIN, M. D.
Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia : a consecutive series of 66 cases
Neurosurgery. Focus, July 2001.
Vol 11 /Art. N° 3
- [7] KITS VAN WAVEREN, L. E., De Misvorming Van Arnold Chiari Bij Volwassenen. Utrecht : Thesis. 1975.
- [8] KRAYENBÜHL, H. Evaluation of the different surgical approaches in the treatment of syringomyelia. Clin Neurol. And neursurg 1994, 77, 110 - 128
- [9] LEVY WJ, MASSON L., HAHN JF : Chiari Malformation presenting in adults : A Surgical experience in 127 cases. Neurosurgery 12 : 377-390, 1983.
- [10] MILHORAT TH, CHOU MW, TRINIDAD EM, ET AL : Chiari malformation redefined : clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 1999, 44 : 1005 - 1017.
- [11] MUNSHI I, FRIM D, STINE-RYES R ET AL : Effects of posterio fossa decompression with and without duroplasty on chiari malformation associated hydromyelia. Neurosurgery 2000, 46 : 1384 - 1390.
- [12] OLDFIELD EH, MURASZKO. K., SHAWKER T.H. ET AL : Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatmed. J. Neurosurgery, 1994 80 : 3 - 15.
- [13] VAQUEROU J., MARTINEZ R., ARIAS A : Syringomyelia Chiari complex : magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. J. Neurosurg., 1990 73 : 64 - 68.