

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Syringomyélie

Argumentaire

**Chiari, syringomyélie et malformations vertébro-médullaires
(CRM C-MAVEM)**

septembre 2024

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence Chiari, syringomyélie et malformation vertébro-médullaire (C-MAVEM). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Syringomyélie.
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence : www.c-mavem.fr

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Argumentaire.....	6
1 Introduction	Erreur ! Signet manquant.
<u>2. Diagnostic et évaluation initiale</u>	
<u>3. Prise en charge thérapeutique</u>	
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles.....	8
Annexe 2. Liste des participants	Erreur ! Signet manquant.
Annexe 3. Autre.....	8
Références bibliographiques	Erreur ! Signet manquant.

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
PND	Protocole National de Diagnostic et de Soins

Préambule

Le PNDS sur les syringomyélies a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 Introduction

Tableau 1. Etudes cliniques

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Meadows, 2000	Prévalence d'une malformation de Chiari	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adulte (n = 22 591)	IRM	Descente tonsillaire > 5 mm	0.77% (175 / 22 591) dont 86% (0.66%) de patients symptomatiques
Strahle, 2011	Prévalence d'une malformation de Chiari	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Pédiatrique (n = 14 116)	IRM	Descente tonsillaire > 5 mm	3.6% (509 / 14 116) dont 32% (1.15%) de patients symptomatiques
Kahn, 2015	Epidémiologie Chiari et syringomyélie	Revue de la littérature				22% des Chiari asymptomatiques et 60-85% des Chiari chirurgicaux ont une syringomyélie

2 Diagnostic et évaluation initiale

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Heffez, 2015	Résultat d'une série chirurgicale	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Malformations de Chiari (n = 488)	Décompression ostéodurale de la JCV	Résultat fonctionnel, complications	Pas de corrélation entre la descente tonsillaire et le résultat chirurgical

3 Prise en charge thérapeutique

Tableau 3. Etudes cliniques

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Klekamp, 2012	Résultat d'une série chirurgicale	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Malformations de Chiari (n = 371)	Décompression ostéodurale de la JCV	Résultat fonctionnel, complications	81% d'amélioration de la syrinx
Klekamp, 1997	Résultat d'une série chirurgicale	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Arachnoidite (n = 107)	Arachnoidolyse ou shunt	Evolution neurologique	17% de stabilisation si arachnoidite extensive vs 83% si focale
Aghakhani, 2009	Résultat d'une série chirurgicale	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Malformation de Chiari (n = 157)	Décompression ostéodurale de la JCV	Résultat sur la syrinx	63% d'amélioration
Guillaumet, 2021	Résultat d'une série chirurgicale	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Arachnoidite (n = 75)	Shunt versus arachnoidolyse	Taux de reprise	29% si arachnoidolyse, 63% si shunt
Aghakhani, 2010	Résultat d'une série chirurgicale	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Arachnoidite post-traumatique (n = 34)	Shunt versus rachnoidolyse	Taux de reprise	94% de stabilisation si arachnoidolyse

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : MEDLINE, SCOPUS Sites internet : www.pubmed.org , www.sciencedirect.com
Période de recherche	1991-2021
Langues retenues	Anglais, Français
Mots clés utilisés	Chiari – syringomyelia – arachnoiditis - posterior fossa decompression - shunt
Nombre d'études recensées	598
Nombre d'études retenues	58

Critères de sélection des articles

- Etudes de cohortes
 - o Critères d'inclusions mentionnés
 - o Recueil prospectif
 - o Critères d'évaluation standardisés (échelles, scores)
- Analyses systématiques
 - o Flow chart d'inclusion
 - o Qualité des études inclues
 - o Exhaustivité

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Steven KNAFO, Centre de référence C-MAVEM de l'hôpital Bicêtre (78 Rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre), sous la direction du Pr Fabrice PARKER.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- D^r Steven KNAFO, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Pr Federico Di Rocco, neurochirurgien pédiatre, Lyon

Groupe de travail multidisciplinaire

- Pr Fabrice PARKER, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- P^r Nozar AGHAKHANI, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Silvia MORAR, neurochirurgienne, Le Kremlin-Bicêtre
- Mme Madeleine GILANTON, présidente de l'association APAISER

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur la malformation de Chiari ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence (www.c-mavem.fr)

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Réunions physique, visioconférence ou e-meeting

Références bibliographiques

1. Klekamp J. How Should Syringomyelia be Defined and Diagnosed? *World Neurosurgery*. 2018 Mar;111:e729–45.
2. Meadows J, Kraut M, Guarneri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of neurosurgery*. 2000 Jun;92(6):920–6.
3. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment. *J Neurosurg Pediatrics*. 2011;8(2):214–21.
4. Klekamp J. Surgical Treatment of Chiari I Malformation—Analysis of Intraoperative Findings, Complications, and Outcome for 371 Foramen Magnum Decompressions. *Neurosurgery [Internet]*. 2012 Aug;71(2):365–80. Available from: <http://sci-hub.mu/>
5. Masry WS el, Biyani A. Incidence, management, and outcome of post-traumatic syringomyelia. In memory of Mr Bernard Williams. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*. 1996 Feb;60(2):141–6.
6. Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, Bothe HW. Treatment of syringomyelia associated with arachnoid scarring caused by arachnoiditis or trauma. *Journal of neurosurgery*. 1997 Feb;86(2):233–40.
7. Klekamp J. The pathophysiology of syringomyelia - historical overview and current concept. *Acta Neurochirurgica*. 2002 Jul;144(7):649–64.
8. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. *J Neurol, Neurosurg Psychiatry*. 1965;28(3):247.
9. Greitz D. Unraveling the riddle of syringomyelia. *Neurosurgical review [Internet]*. 2006 May 31;29(4):251–64. Available from: <http://sci-hub.tw/>
10. Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):501–7.
11. Heffez DS, Golchini R, Ghorai J, Cohen B. Operative findings and surgical outcomes in patients undergoing Chiari 1 malformation decompression: relationship to the extent of tonsillar ectopia. *Acta Neurochir*. 2019;1–9.
12. Klekamp J. Treatment of posttraumatic syringomyelia. *Journal of neurosurgery Spine*. 2012 Sep;17(3):199–211.
13. Klekamp J. Treatment of Syringomyelia Related to Nontraumatic Arachnoid Pathologies of the Spinal Canal. *Neurosurgery [Internet]*. 2013 Mar;72(3):376–89. Available from: <http://sci-hub.mu/>
14. Nisson PL, Hussain I, Härtl R, Kim S, Baaj AA. Arachnoid web of the spine: a systematic literature review. *J Neurosurg: Spine*. 2019;31(2):175–84.
15. Aghakhani N, Parker F, David P, Morar S, Lacroix C, Benoudiba F, et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery*. 2009 Feb;64(2):308-15-discussion 315.
16. Knafo S, Malcoci M, Morar S, Parker F, Aghakhani N. Surgical Management after Chiari Decompression Failure: Craniovertebral Junction Revision versus Shunting Strategies. *J Clin Medicine*. 2022;11(12):3334.
17. Guillaumet G, Aghakhani N, Morar S, Copaciu R, Parker F, Knafo S. Reintervention rate of arachnolysis versus shunting for nonforaminal syringomyelia. *J Neurosurg Spine*. 2021;34(4):673–9.
18. Aghakhani N, Baussart B, David P, Lacroix C, Benoudiba F, Tadie M, et al. Surgical treatment of posttraumatic syringomyelia. *Neurosurgery*. 2010 Jun;66(6):1120-7-discussion 1127.
19. Moisset X, Bouhassira D, Couturier JA, Alchaar H, Conradi S, Delmotte MH, et al. Traitements pharmacologiques et non pharmacologiques de la douleur neuropathique : une synthèse des recommandations françaises. *Douleur Analgésie*. 2020;33(2):101–12.