

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI

TYPE I

MEMOIRE DE FIN D'ETUDE PRESENTE PAR

Docteur LAKHAL ADIL

Né le 02/07/1982 à FES

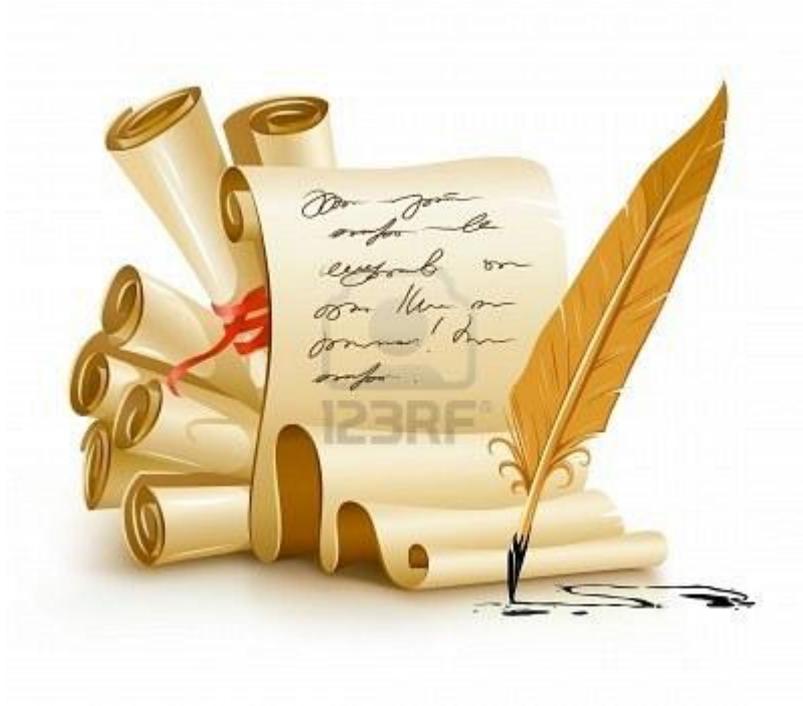
POUR L'OBTENTION DU DIPLOME NATIONAL DE SPECIALITE EN MEDECINE

Option : Neurochirurgie

Sous la direction de : PROFESSEUR F.M CHAOUI

Session: MAI / 2014

Dédicaces



A mon maître

Monsieur le Professeur CHAOUI ELFAIZ MOHAMMED

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance. Vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.

Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession.

Veillez, cher Maître, trouver dans ce modeste travail l'expression de ma haute considération, de ma sincère reconnaissance et de mon profond respect.

A mon maître

Monsieur le professeur CHAKOUR KHALID

Votre compétence, votre dynamisme, votre modestie, votre rigueur et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect, ils demeurent à nos yeux exemplaires.

Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous prions, cher Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

A mon maître

Monsieur le professeur BENZAGMOUT MOHAMED

*Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et
professionnelles ainsi que votre compétence et votre disponibilité
chaque fois que vous étiez sollicités.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et
profond respect.*

A mes maîtres

Monsieur le professeur BELAHSEN MOHAMED FAOUZI

Madame le professeur MESSOUAK OUAFAE

Monsieur le professeur Aggouri Mohammed

Nous avons eu le plaisir de travailler à vos côtés durant notre période de formation au cours de laquelle votre savoir-faire et votre persévérance nous ont profondément marqués.

Veillez accepter, chers Maîtres, nos remerciements les plus sincères.

A tous nos enseignants :

Pour tous nos enseignants à qui nous devons beaucoup et qui continueront certainement à illuminer notre chemin, nous espérons être à la hauteur de la confiance qu'ils ont bien voulu placer en nous ;

Et c'est pourquoi nous vous resterons, chers maîtres, à jamais reconnaissants, sincèrement respectueux et toujours dévoués.

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION	12
II. EMBRYOLOGIE	14
III. RAPPEL ANATOMIQUE	17
A. ELEMENTS OSTEO-LIGAMENTAIRES :	17
1. OSTEOLOGIE :	17
2. LIGAMENTS ET MUSCLES DE LA CCO :	23
B. AXE NERVEUX ET MENINGES :	26
a. Le rhombencéphale ou cerveau postérieur	27
b. La moelle épinière cervicale haute	32
c. Les méninges :	33
d. Circulation du liquide cérébro-spinal :	34
e. Artère vertébrale :	35
IV. PHYSIOPATHOLOGIE	37
1. Théorie de la traction :	37
2. Théorie de l'altération de la dynamique de flux :	37
3. Malformation primaire du tronc cérébral:	38
4. Développement insuffisant de la fosse postérieure :	38
I. EPIDEMIOLOGIE	44
A. FREQUENCE D'ADMISSION PAR ANNEE	44
B. AGE	44
C. SEXE	45
II. ETUDE CLINIQUE	45
A. ANTECEDENTS	45
B. MODE DE DEBUT	46
C. DELAI DE DIAGNOSTIC	46
D. SIGNES FONCTIONNELS	46
E. EXAMEN NEUROLOGIQUE	47
F. EXAMEN GENERAL	48

III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES.....	49
A. BUTS.....	49
B. MOYENS	49
1. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :.....	49
2. La tomodensitométrie (TDM) :	50
3. La radiologie conventionnelle :	50
4. Les investigations neurophysiologiques :	50
C. RESULTATS.....	51
IV. TRAITEMENT	58
A. TECHNIQUE CHIRURGICALE.....	58
B. DRAINAGE DES CAVITES	67
V. EVOLUTION.....	67
I. INTRODUCTION	69
II. ETIO-PHYSIOPATHOGENIE	70
A. MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI.....	70
B. SYRINGOMYELIE.....	72
C. ASSOCIATION CHIARI ET SYRINGOMYELIE.....	73
III. ANATOMO-PATHOLOGIE.....	74
Type I:	75
Type II:.....	76
Type III:.....	76
Type IV:	77
IV. ETUDE CLINIQUE	78
A. SIGNES FONCTIONNELS	79
1. Céphalées.....	79
2. Retentissement bulbaire.....	79
3. Le retentissement cérébello-vestibulaire	81
4. Le retentissement médullaire : malformation de chiari et syringomyélie.....	82
B. SIGNES CLINIQUES OBJECTIS	83
1. Les troubles moteurs :	83
2. Les troubles sensitifs :	83

3. Syndrome pyramidal :	84
4. Syndrome cérébelleux :	84
5. L'atteinte des nerfs craniens:	84
6. Les troubles trophiques:	84
V. ETUDE PARACLINIQUE.....	85
A. EXAMENS NEURO-RADIOLOGIQUES.....	85
1. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :	85
2. TOMODENSITOMETRIE (TDM):	86
3. RADIOGRAPHIE STANDARD :	87
B. EXAMENS NEURO-PHYSIOLOGIQUES	87
C- BILAN URODYNAMIQUE	88
VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	88
VII. LES FACTEURS DE DECOMPENSATION	90
VIII. TRAITEMENT.....	91
A. APPROCHE CHIRURGICALE.....	91
B. TECHNIQUES CHIRURGICALES	92
1. La décompression ostéo-durale :	92
2. Chirurgie des cavités liquidiennes	94
C. INDICATION CHIRURGICALES :	95
1. Malformation de Chiari isolée :	95
2. Malformation chiari associee a une syringomyelie:	96
3. Malformation de Chiari et hydrocéphalie:	96
4. Malformation de Chiari et malformation antérieure de la charnière :	97
IX. EVOLUTION- PRONOSTIC	97
A. COMPLICATIONS A COURT TERME.....	97
1. Mortalité :	97
2. Complications post-opératoires :	97
B. EVOLUTION A LONG TERME.....	99
1. Evolution clinique	99
2. Evolution radiologique :	100
3. Résultats :	100

I. INTRODUCTION

La malformation de Chiari 1 est fréquente. À la différence des malformations de Chiari de type 2 et 3, elle peut être longtemps latente, reconnue seulement chez l'adulte. Cependant, depuis le développement de l'imagerie par résonance magnétique, il n'est pas rare qu'elle soit découverte dès l'enfance.

Elle doit être distinguée de l'engagement des amygdales cérébelleuses, notamment lorsque celui-ci résulte d'une hypotension intracrânienne: de tels cas ont parfois été rapportés comme étant des anomalies de Chiari réversibles. Le fait primitif dans la malformation de Chiari 1 semble être un développement insuffisant de la fosse postérieure.

Certaines complications résultent du retentissement direct de la malformation sur le bulbe, la partie inférieure du cervelet et/ou la partie supérieure de la moelle. Ainsi, peuvent être observés des troubles oculomoteurs dont le plus évocateur est le syndrome oscillopsies-nystagmus battant vers le bas, de la dysphonie, de la dysphagie.

Des études ont souligné la fréquence et la gravité potentielle des troubles dysautonomiques: apnées du sommeil, arrêt respiratoire, syncopes, voire mort subite. Une autre menace est le développement d'une syringomyélie résultant d'anomalies de la circulation du liquide céphalorachidien au niveau de la grande citerne. Une syringomyélie est observée dans 32 à 74% des cas de malformation de Chiari 1.

Hans Chiari, médecin viennois auquel est souvent associé de façon discutable le nom de Julius Arnold, était professeur d'anatomie pathologique à Prague lorsqu'il

décrivit en 1891 et 1896 un ensemble de malformations ayant en commun la protrusion de la partie inférieure du cervelet et du tronc cérébral dans le canal cervical (1). Dans la malformation de Chiari de type 1, la protrusion est limitée aux amygdales cérébelleuses et à la partie inférieure du bulbe. Elle est formée par 2 digitations cérébelleuses de longueur parfois inégale qui atteignent C2 dans un quart des cas et rarement C3 (2). Cette anomalie est parfois associée à une hydrocéphalie ou à des anomalies de la charnière cervico-occipitale, mais elle est le plus souvent isolée.

La cause de la malformation est discutée. La responsabilité d'une hydrocéphalie survenue de façon transitoire au cours du développement est souvent évoquée. Les travaux plus récents soulignent le rôle d'une inadéquation entre un développement normal des structures nerveuses et un développement insuffisant de la fosse postérieure (3-4). L'affection a parfois un caractère familial: 12 % des cas dans la série de Milhorat et al (3).

La malformation de Chiari 1 est plus fréquente chez la femme que chez l'homme (3/2). Elle peut rester occulte très longtemps, voire pendant toute la durée de la vie, ce qui fait que sa prévalence dans la population générale n'est pas connue. Une indication indirecte est donnée par l'identification de 68 cas de Chiari 1 dans une série de 12226 IRM crâniennes et cervicales consécutives effectuées pour diverses raisons(5).

Le traitement est chirurgical. Il consiste en une craniectomie sous-occipitale associée à une laminectomie des premières vertèbres cervicales. L'intervention est indiquée lorsque la malformation est symptomatique, sous réserve que les manifestations présentes soient indiscutablement en relation avec la malformation.

Les malformations découvertes fortuitement par une IRM effectuée pour des raisons diverses peuvent devenir secondairement symptomatiques. Elles doivent faire l'objet d'une surveillance et de conseils proscrivant certaines activités sportives.

II. EMBRYOLOGIE

La formation du tube neural comporte trois stades successifs (figure 1) (6):

- Ø Premier stade : la plaque neurale qui résulte de la différenciation et de l'épaississement de l'ectoblaste sus-chordal. Elle se forme aux environs du 17^{ème} jour, c'est-à-dire, avant l'apparition des premiers somites.
- Ø Deuxième stade : de la gouttière neurale, qui résulte de l'invagination de la plaque neurale à la fin de la 3^{ème} semaine de vie.
- Ø Troisième stade : du tube neural, qui résulte de la soudure des bords de la gouttière et de la fermeture des neuropores antérieurs et postérieurs, au début de la 4^{ème} semaine de vie embryonnaire.

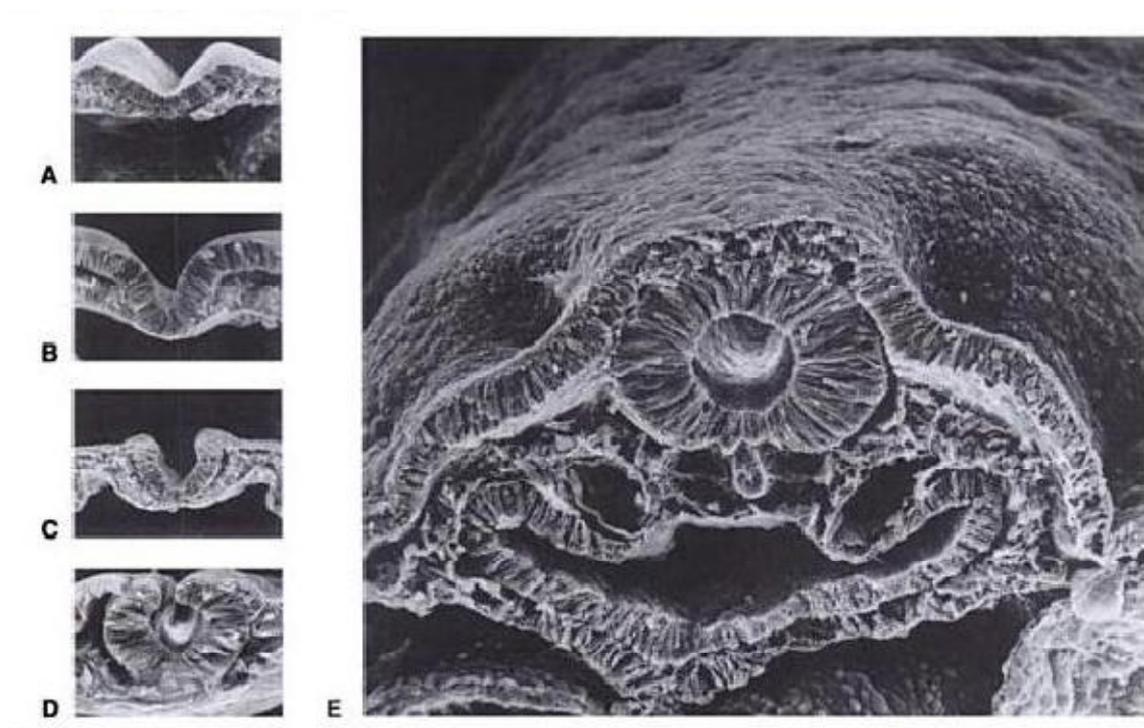


Figure 1: micrographie, en microscopie électronique à balayage, d'un embryon sectionné transversalement(7).

- ü A-C : la neurulation commence dans la région occipito-cervicale, lorsque la plaque neurale se présente comme des plis.
- ü D : les bords latéraux des plis neuraux se rencontrent sur la ligne médiane et fusionnent tout en se détachant, simultanément, de l'ectoderme de surface.
- ü D-E : ces bords détachés de l'ectoderme s'unissent pour circonscrire complètement le tube neural.

L'ectoblaste est alors séparé du tissu nerveux. Il constitue l'épiblaste. C'est entre les deux que s'infiltrent peu à peu les éléments mésenchymateux.

La partie caudale du tube neural restera cylindrique, rectiligne, et de petit calibre, donnant la moelle épinière autour de laquelle se constitue le rachis.

La partie crâniale, renflée, augmentera considérablement de volume et subira de nombreuses courbures et modification. Elle donnera l'encéphale, autour duquel se constituera le crâne osseux.

La fermeture du tube neural conditionnant la formation de l'arc postérieur de la vertèbre, toute anomalie du tube peut entraîner une anomalie rachidienne. La plus classique de ces anomalies est le spina bifida. Cette dénomination fait allusion au fait que l'arc postérieur d'une ou plusieurs vertèbres n'étant pas formé, chaque corps vertébral se termine en arrière par deux épines osseuses encadrant la moelle. On distingue les formes majeures de spina bifida, qui se caractérisent par une absence de tubulation de la gouttière neurale, celle-ci proliférant de ce fait librement à l'extérieur (spina bifida à moelle ouverte). Dans les formes mineures, le tube neural s'est fermé, mais de manière imparfaite ; l'induction des plans

postérieurs est alors défectueuse. On distingue dans ce même groupe le méningocèle, le myéloméningocèle, le sinus dermique, et le spina bifida occulta.

La lumière du tube neural donne progressivement les cavités ventriculaires et le canal de l'épendyme. Ses parois se bordent très rapidement de cellules épendymaires qui se différencient très tôt. Avant l'apparition des plexus choroïdes, cette cavité contient un liquide riche en protéines provenant d'un simple processus de transsudation à travers l'épendyme. Ce liquide sort du système ventriculaire par filtration à travers le toit du quatrième ventricule.

Entre la 5ème et la 6ème semaine, les plexus choroïdes se développent et deviennent sécrétant, d'abord au niveau du quatrième ventricule, puis des ventricules latéraux, enfin au niveau du troisième ventricule. A partir de cette date, la simple filtration à travers le toit du 4ème ventricule n'est plus suffisante à compenser la formation du LCR, et ainsi se trouve créé un état d'hydrocéphalie transitoire.

A la 8ème semaine, le versant inférieur du toit du 4ème ventricule se perfore, créant ainsi les trous de Magendi et de Luschka. Le LCR peut alors circuler, et c'est lui qui crée par dissection les espaces sous-arachnoïdiens péricérébraux et péri-médullaires jusqu'alors restés virtuels. Le canal épendymaire se réduit pour prendre une forme vestigiale, en raison de la prolifération neuronale autour de lui.

C'est sur ces bases embryologiques que s'est basé Gardner, pour expliquer la formation de certaines malformations nerveuses de la charnière cervico-occipitale : Chiari et syringomyélie.

III. RAPPEL ANATOMIQUE

A. ELEMENTS OSTEO-LIGAMENTAIRES :

1. OSTEOLOGIE :

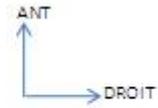
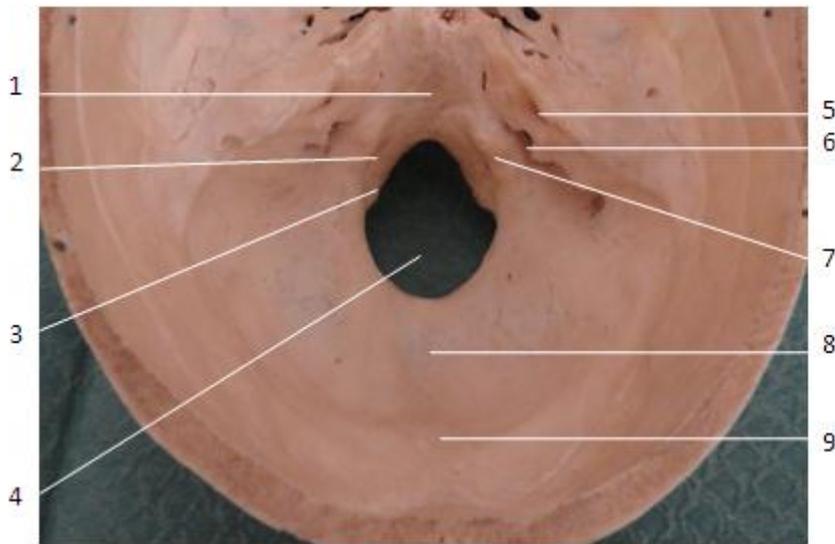
La charnière cervico-occipitale osseuse est une union anatomique, formée par l'articulation occipito-atloïdo-axoïdienne. Par leur configuration externe et leurs surfaces articulaires, l'os occipital, l'atlas et l'axis assurent en entité la statique et la dynamique de cette charnière hautement mobile.

1.1. OS OCCIPITAL :

L'os occipital fait partie des os impairs de la boîte crânienne, sous forme d'un losange irrégulier, occupe la partie postéro-inférieure et prend part à la constitution de l'étage postérieur et une partie de la voute du crâne. Il est percé d'un vaste orifice : le trou occipital, destiné au passage de plusieurs éléments vasculo-nerveux.

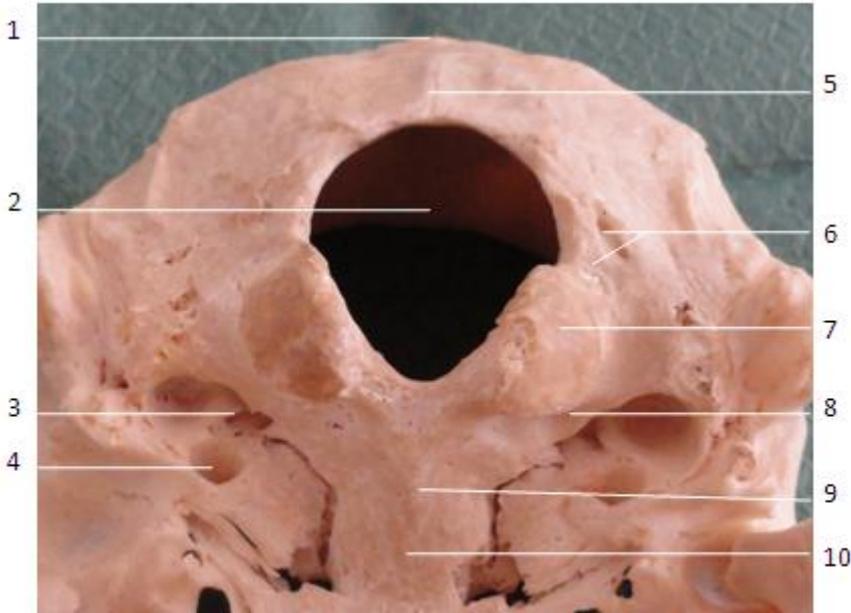
On lui décrit deux faces :

- ü Une face exocrânienne : représentée en avant du trou occipital par la surface basilaire où on décrit la fossette naviculaire et le tubercule pharyngien. Latéralement les deux condyles et les trous condyliens postérieurs.
- ü Une face endocrânienne où on aperçoit sur la ligne médiane : l'apophyse basilaire où loge la face antérieure du tronc cérébral, le trou occipital limité latéralement et de chaque côté par le tubercule jugulaire et les fossettes cérébelleuses.



- 1: APOPHYSE BASILAIRE DE L'OS OCCIPITAL;
- 2: TROU CONDYLIEU ANTERIEUR;
- 3: CONDYLE OCCIPITAL;
- 4: TROU OCCIPITAL;
- 5: MEAT ACOUSTIQUE INTERNE;
- 6: TROU DECHIRE POSTERIEUR;
- 7: TUBERCULE OCCIPITAL;
- 8: CRÊTE OCCIPITALE INTERNE;
- 9: TUBEROSITE OCCIPITALE INTERNE.

OS OCCIPITAL: VUE SUPERIEURE



- 1:APOPHYSE OCCIPITALE EXTERNE;
- 2: TROU OCCIPITAL;
- 3: FOSSE JUGULAIRE (TROU DECHIRE POSTERIEUR AU FOND);
- 4: CANAL CAROTIDIEN;
- 5: CRÊTE OCCIPITALE EXTERNE;
- 6: CANAL ET FOSSE CONDYLAIRES;
- 7: CONDYLE OCCIPITAL;
- 8: TROU CONDYLIEU POSTERIEUR;
- 9: TUBERCULE PHARYNGIEN;
- 10: APOPHYSE BASIALIRE DE L'OS OCCIPITAL.

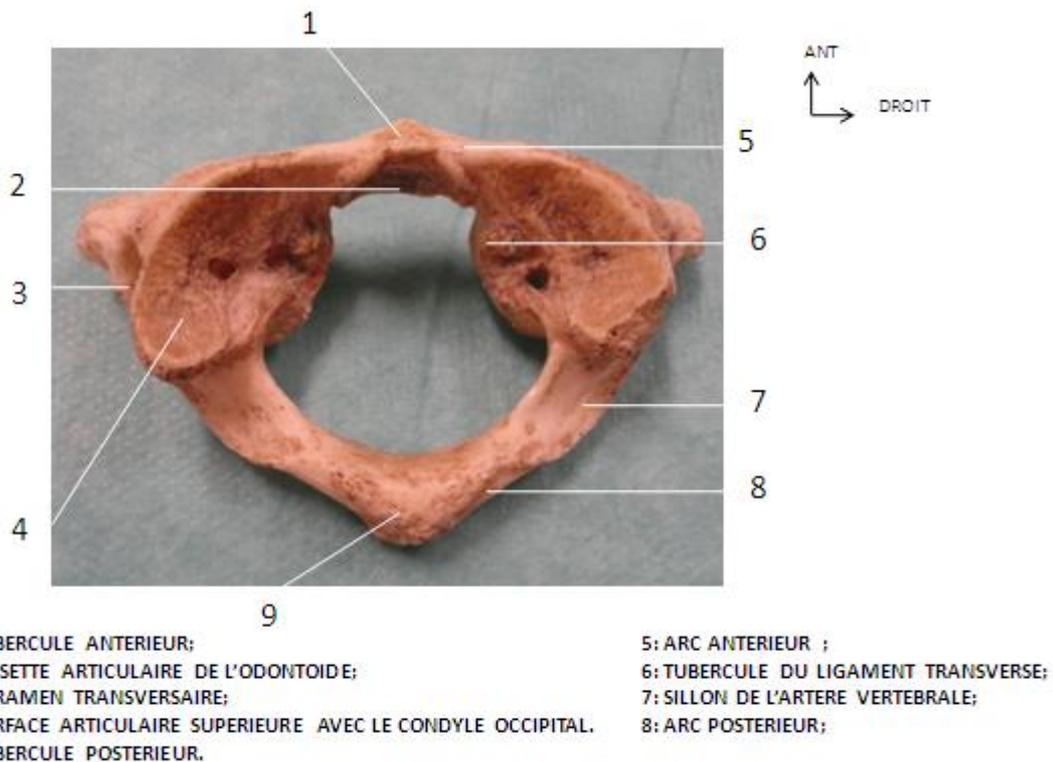
OS COCCIPITAL: VUE INFERIEURE

1.2. ATLAS ET AXIS :

Contrairement à l'ensemble des vertèbres cervicales, la première vertèbre cervicale et la deuxième vertèbre cervicale présentent quelques caractères particuliers :

ü ATLAS :

Ou la première vertèbre cervicale, se différencie des autres par l'absence de corps vertébral.



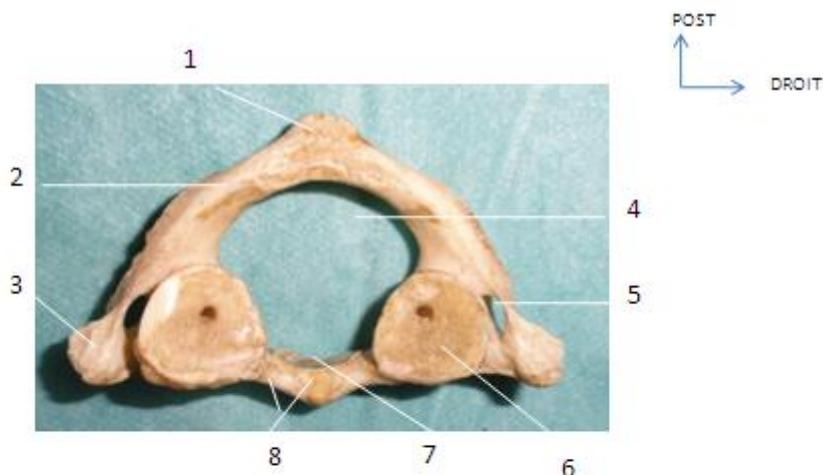
ATLAS (C1): VUE SUPERIEUR

Sur une vue supérieure, on lui reconnaît :

Un arc antérieur concave en arrière et un arc postérieur concave en avant et présente dans le plan médio sagittal de chaque côté une protubérance appelée tubercule. Latéralement et de chaque côté du trou vertébral relativement grand à ce niveau se trouvent : deux masses latérales qui ont chacune deux surfaces articulaires supérieure avec les condyles occipitaux et inférieure avec l'axis. Sur la face supérieure de l'arc postérieur on visualise la gouttière de l'artère vertébrale où chemine l'artère vertébrale.

Sur une vue postérieure : la face dorsale de l'arc antérieur présente une dépression avec une surface articulaire c'est : la fossette de l'apophyse odontoïde.

En dehors des surfaces articulaires existe l'apophyse transverse creusée par le trou transverse où passe l'artère vertébrale.



1: TUBERCULE POSTERIEUR;
2: ARC POSTERIEUR;
3: PROCESSUS TRANSVERSE;
4: CANAL VERTEBRAL;

5: FORAMEN TRANSVERSE;
6: SURFACE ARTICULAIRE INFERIEURE AVEC
L'AXIS;
7: FOSSETTE ARTICULAIRE POUR LA DENT;

8: ARC ET TUBERCULE ANTERIEUR.

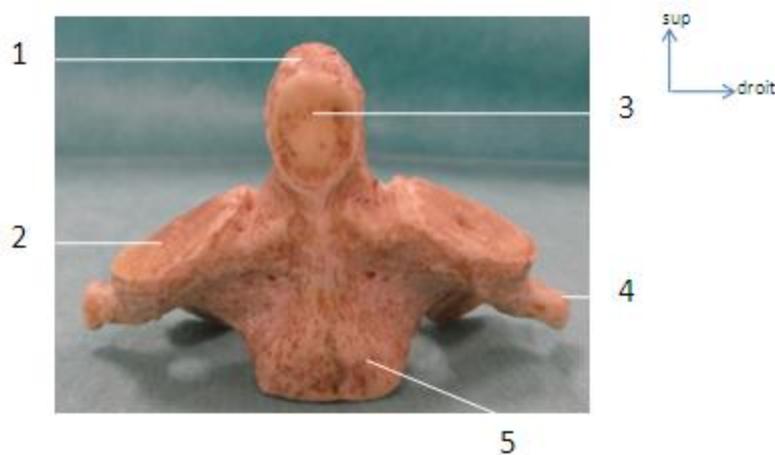
ATLAS (C1): VUE INFERIEUR

ù AXIS :

Ou la deuxième vertèbre cervicale, se différencie par la présence d'une apophyse en forme de dent, située au-dessus de la face supérieure du corps vertébral.

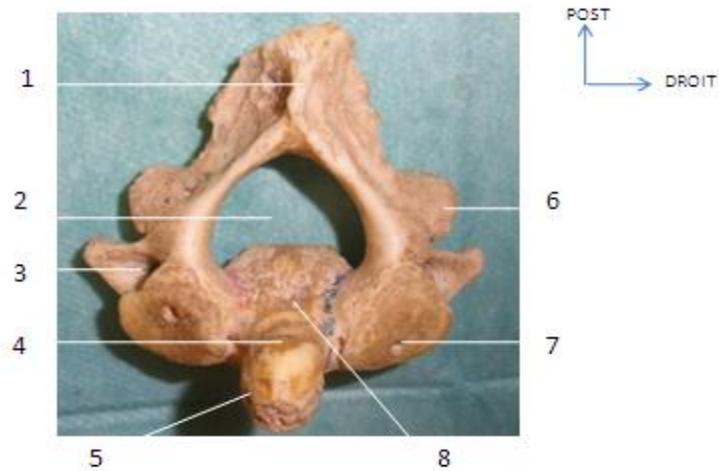
Sur une vue latérale : on note

L'apophyse odontoïde : se termine par un sommet arrondi, sa face antérieure porte une surface articulaire : la facette articulaire atloïdienne. Sa face postérieure correspond à la facette articulaire postérieure du ligament transverse.



- 1: DENT;
- 2: SURFACE ARTICULAIRE SUPERIEURE AVEC L'ATLAS;
- 3: SURFACE ARTICULAIRE ANTERIEUR (POUR L'ARC ANTERIEUR DE L'ATLAS);
- 4: PROCESSUS TRANSVERSE;
- 5: LE CORPS DE L'AXIS.

AXIS (C2): VUE ANTERIEURE



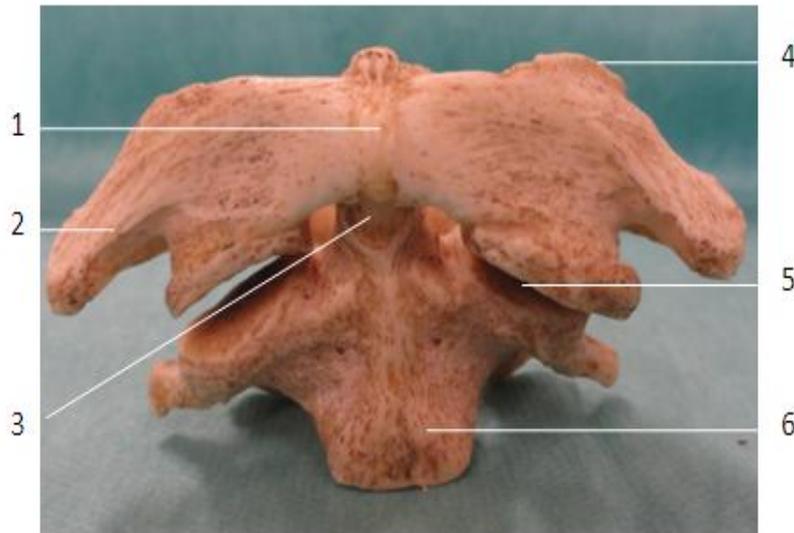
- | | | |
|---|----------|--------------------------|
| 1: APOPHYSE EPINEUSE; | 5: DENT; | 6: PROCESSUS ARTICULAIRE |
| 2: FORAMEN VERTEBRAL; | | 7: PROCESSUE ARTICULAIRE |
| INFERIEUR | | |
| 3: TROU TRANSVERSAIRE; | | |
| SUPERIEUR | | |
| 4: SURFACE ARTICULAIRE POSTERIEURE (POUR LA LIGAMENT TRANSVERSE) | | |
| 8: LE CORPS DE L'AXIS. | | |

AXIS (C2): VUE SUPERIEURE

De chaque côté de l'apophyse odontoïde sont disposées : deux apophyses articulaires supérieures et inférieures séparées par l'apophyse transverse qui comporte le trou transversaire où chemine l'artère vertébrale.

L'apophyse épineuse volumineuse bifide, naît de la jonction des deux parties de l'arc neural qui circonscrit un grand canal central : le trou vertébral.

Ce complexe osseux occipito-atloïdo-axoïdien est maintenu, en plus des surfaces articulaires, grâce à une charpente musculo-ligamentaire rigide lui permettant un état statique et dynamique important.



1: TUBERCULE ANTERIEUR;
2: PROCESSUS TRANSVERSE;
3: APOPHYSE ODONTOIDE;

4: SURFACE ARTICULAIRE SUPERIEURE DE L'ATLAS
5: ARTICULATION INTERAPOPHYSAIRE ATLAS -AXIS
6: LE CORPS DE L'AXIS.

ARTICULATION ATLAS-AXIS: VUE ANTERIEURE

2. LIGAMENTS ET MUSCLES DE LA CCO :

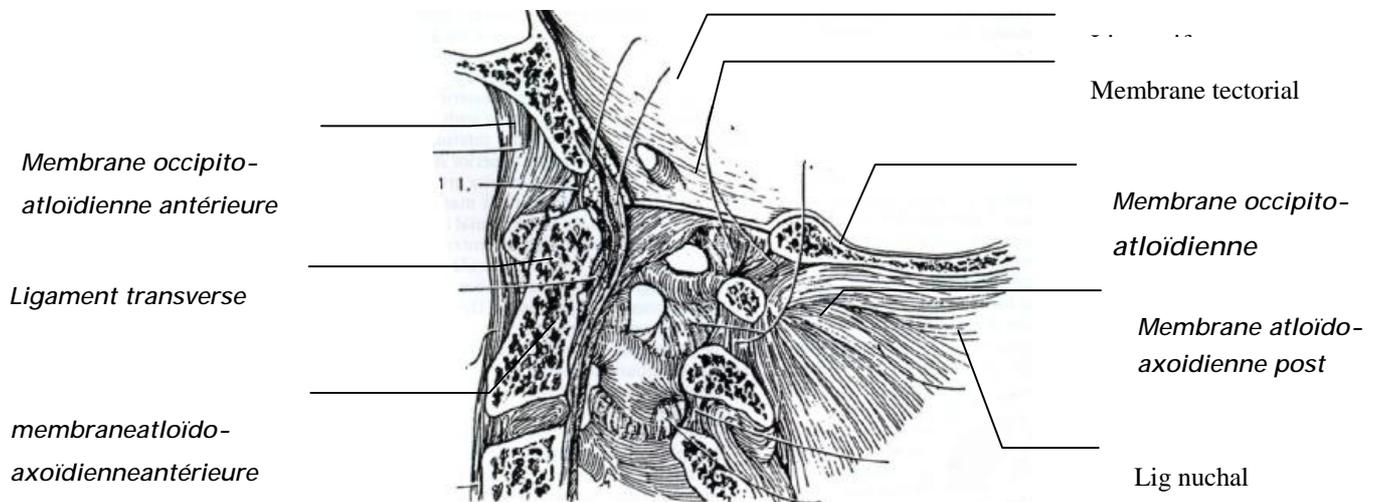
2.1 LE SUPPORT LIGAMENTAIRE DE LA CCO :

LES LIGAMENTS SUSPENSEURS DE LA CCO :

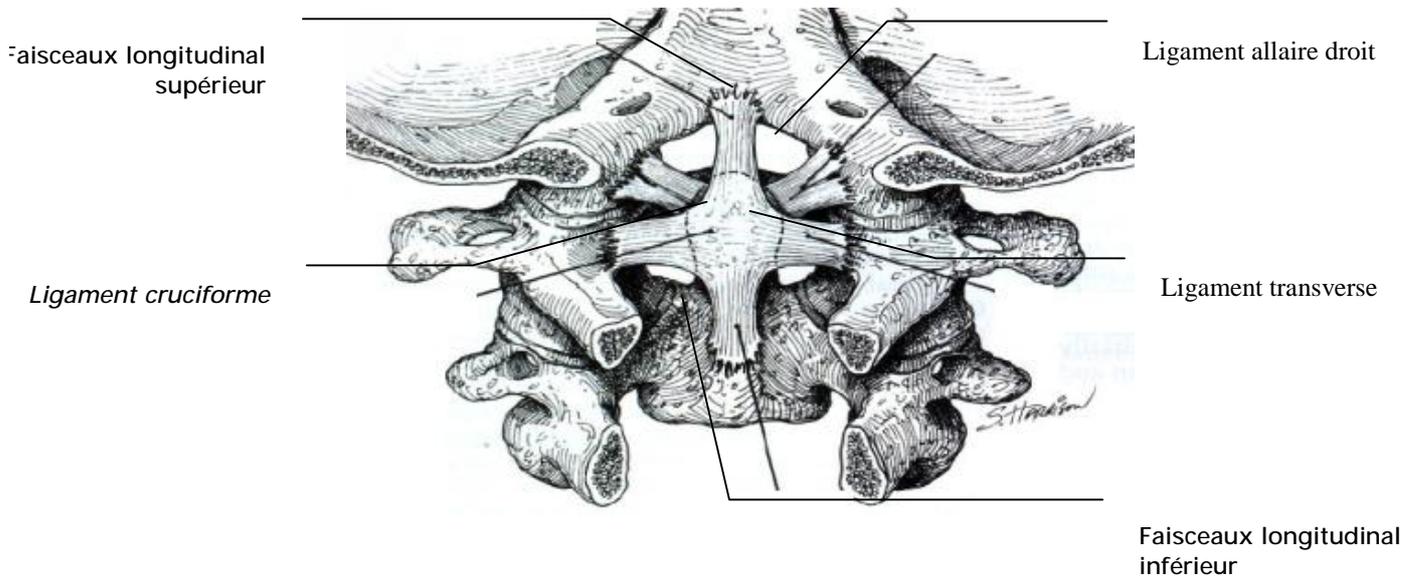
Sur la face antérieure de la CCO on retrouve le *ligament longitudinal antérieur* (LLA), sur la face postérieure on a le *ligament longitudinal postérieur*(LLP). Les lames vertébrales sont unies par *le ligament jaune*. Les ligaments inter épineux et transverses complètent ce dispositif suspenseur. Cependant deux structures jouent un rôle important dans la stabilité et la biomécanique de la charnière cervico-occipitale:

ü Le ligament nuchal : avec ses interpositions de fibres antéropostérieures, verticales et inter épineux.

ü Les ligaments sous occipitaux : La membrane occipito-atloïdienne antérieure et la membrane atloïdo-axoïdienne antérieure juste en arrière du LLA, le ligament transverse avec ses trois faisceaux qui tapisse la face postérieure de l'odontoïde: transverse, longitudinal supérieur et longitudinal postérieur. Le ligament apical suspenseur de l'odontoïde, le ligament alaire au nombre de deux de chaque côté de la dent. Juste en arrière et toujours en avant du canal vertébral on trouve la membrane tectorial. En arrière du canal on trouve la membrane occipito-atloïdienne postérieure et la membrane atloïdo-axoïdienne postérieure.



Richard Glenn Fessler and LaligamSekhar;Atlas of neurosurgical techniques : spine and peripheral nerves P :24



Richard Glenn Fessler and Laligam Sekhar; Atlas of neurosurgical techniques: spine and peripheral nerves P:25.

2.2. LE SUPPORT MUSCULO-APONEVROTIQUE DE LA CCO :

ü LES MUSCLES DE LA REGION POSTERIEURE DU COU :

La nuque constitue l'ensemble des parties molles situées en arrière de la colonne cervicale. A ce niveau la peau, épaisse en haut riche en glande sébacées suivi d'un tissu celluleux sous cutané, très dense doublé d'une importante couche de graisse.

Les muscles de la nuque sont disposés en quatre plans distincts. Les muscles profonds sont courts; les muscles superficiels sont plus longs, empiétant sur la région dorsale du tronc.

L'anatomie de cette région sera discutée et illustrée en chapitre de dissection de la voie postérieure de la CCO.

ü MUSCLES DE LA REGION ANTERIEURE DE LA CCO :

La mobilité de la charnière cervico-occipitale surtout en flexion de la tête est assurée par une charpente musculaire antérieure:

- ü *Le muscle long de la tête* :s'insère en dehors du tubercule pharyngien de l'apophyse basilaire de l'os occipital, se dirige en bas et en dehors et se termine au niveau du tubercule antérieur de l'apophyse transverse de C5.
- ü *Le muscle long du cou* :prend insertion de part et d'autre de la ligne médiane des corps vertébraux de C2 à C7 D1, se forme de trois faisceaux.
- ü *Le muscle droit antérieur de la tête* : juste en arrière du muscle long de la tête en haut se dirige obliquement en dehors et se termine au niveau de l'arc antérieur de C1.
- ü *Le muscle droit latéral de la tête* : s'insère en dehors du condyle occipital en haut et en bas au niveau du tubercule antérieur de C.

B. AXE NERVEUX ET MENINGES :

Le conduit osseux englobe l'axe nerveux, moelle allongée ou bulbe et moelle épinière cervical, accompagné des artères vertébrales et des racines des nerfs accessoires (nerfs spinaux).

La jonction entre le bulbe rachidien et la moelle cervicale est définie par un plan passant par le milieu de l'arc antérieur et le bord supérieur de l'arc postérieur de l'atlas.

En arrière, la jonction bulbo-médullaire contracte des rapports variables avec les artères cérébelleuses postérieures et inférieures et les amygdales cérébelleuses.

Les espaces sub-arachnoïdiens sont larges au niveau de la charnière, en particulier en arrière où ils prennent le nom de grande citerne, rétro- bulbo médullaire avec un compartiment intrarachidien et un autre intracrânien formant un triangle.

a. LE RHOMBENCEPHALE OU CERVEAU POSTERIEUR : (FIGURE 2, 3) (6, 10)

Il comprend le pons, le bulbe, et le cervelet.

1. LE PONS :

Ou protubérance annulaire, est placée au-dessus du bulbe et au-dessous du mésencéphale, elle est antérieure au cervelet et répond en avant à la moitié supérieure de la gouttière basilaire sur laquelle elle repose.

Il faut reconnaître à cette région 4 faces :

- ü **Face antérieure** : qui présente sur la ligne médiane une gouttière appelée gouttière basilaire qui sert à loger le tronc basilaire artériel. Au niveau de sa partie latérale, cette face correspond à une région dite angle ponto-cérébelleux où apparaissent le paquet acoustico-facial et le nerf trijumeau.
- ü **Face postérieure** : répond au plancher du 4ème ventricule par l'intermédiaire duquel il entre en rapport avec les pédoncules cérébelleux supérieurs, la valvule de Vieussens et la face antérieure du cervelet.
- ü **Faces latérales** : se prolongent en arrière avec les pédoncules cérébelleux moyens.

2. LE BULBE :

Ou moelle allongée, a la forme d'un tronc de cône, il fait suite à la moelle épinière et commence au niveau du milieu de l'arc antérieur de l'atlas, il se continue avec la protubérance dont il est séparé par le sillon bulbo-protubérantiel. On décrit au bulbe :

- ü **Face antérieure** : présente un sillon médian, qui se continue avec le sillon médian antérieur de la moelle, et qui sépare cette face en deux cordons antérieurs, limités en dehors par le sillon collatéral antérieur, d'où sortent les filets radiculaires du grand hypoglosse (XII).

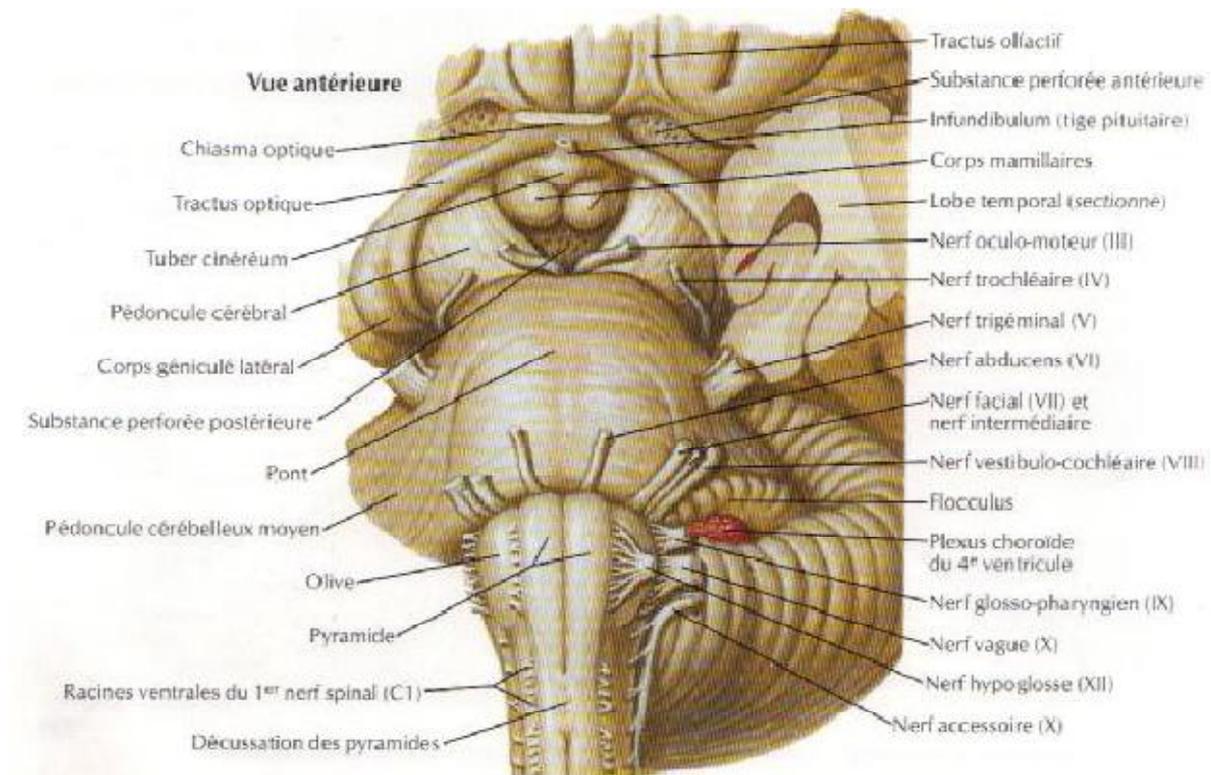


Figure 2: Vue antérieure du tronc cérébral. (11)

- ù **Faces latérales** : prolongent vers le haut les cordons latéraux de la moelle. Ces faces sont séparées de la face postérieure par le sillon collatéral postérieur qui fait suite à celui de la moelle, et d'où émerge, de bas en haut, les filets radiculaires du nerf spinale (XI), vague (X), et glosso-pharyngien (IX).
- ù **Face postérieure** : a une configuration différente selon que l'on considère sa moitié inférieure ou sa moitié supérieure. La moitié inférieure où on trouve comme dans la moelle, un sillon médian postérieur et deux cordons postérieurs. La moitié supérieure, en forme de triangle, et qui est encadrée par les deux pédoncules cérébelleux inférieurs, qui continuent en haut les deux cordons postérieurs. Cette partie contribue à former le plancher du 4ème ventricule.
- ù **Extrémités** : le tiers inférieur du bulbe occupe le canal rachidien, le reste occupe le trou occipital et l'étage postérieur du crâne où il repose sur la gouttière basilaire de l'occipital. Plus haut, à la jonction bulbo-protubérantielle, sortent les nerfs suivants, qui sont de dedans en dehors, le nerf moteur oculaire externe (V), le nerf facial (VII) et l'auditif (VIII).

3. LE CERVELET :

Le cervelet est situé dans l'étage postérieur et inférieur du crâne, en arrière du bulbe et de la protubérance et au-dessous des hémisphères cérébraux dont il est séparé par la tente du cervelet.

Il est relié : Au bulbe par les deux pédoncules cérébelleux inférieurs, A la protubérance par les pédoncules moyens, Et aux pédoncules cérébraux par les pédoncules supérieurs.

Le cervelet est aplati de haut en bas et présente trois faces : supérieure, inférieure, et antérieure. Sur la face supérieure, il présente sur la ligne médiane une saillie longitudinale appelée vermis supérieur, de chaque côté duquel se trouvent les faces supérieures des hémisphères cérébelleux. La partie médiane de la face inférieure présente le vermis inférieur.

L'amygdale représente une partie bien individualisée du versant antéro-inférieur des hémisphères cérébelleux. Elle possède la forme d'une petite masse ovoïde, reliée à la substance blanche du cervelet par une lame épaisse de substance blanche qui constitue le pédoncule de l'amygdale. Par sa face inférieure, elle repose sur les masses latérales de l'occipital, et entre en rapport avec le trou occipital dans lequel sa partie inférieure est normalement engagée, de telle sorte que ce lobule est à la fois intra rachidien et intracrânien. Cette partie est très impliquée dans la compréhension des malformations de la charnière cervico-occipitale.

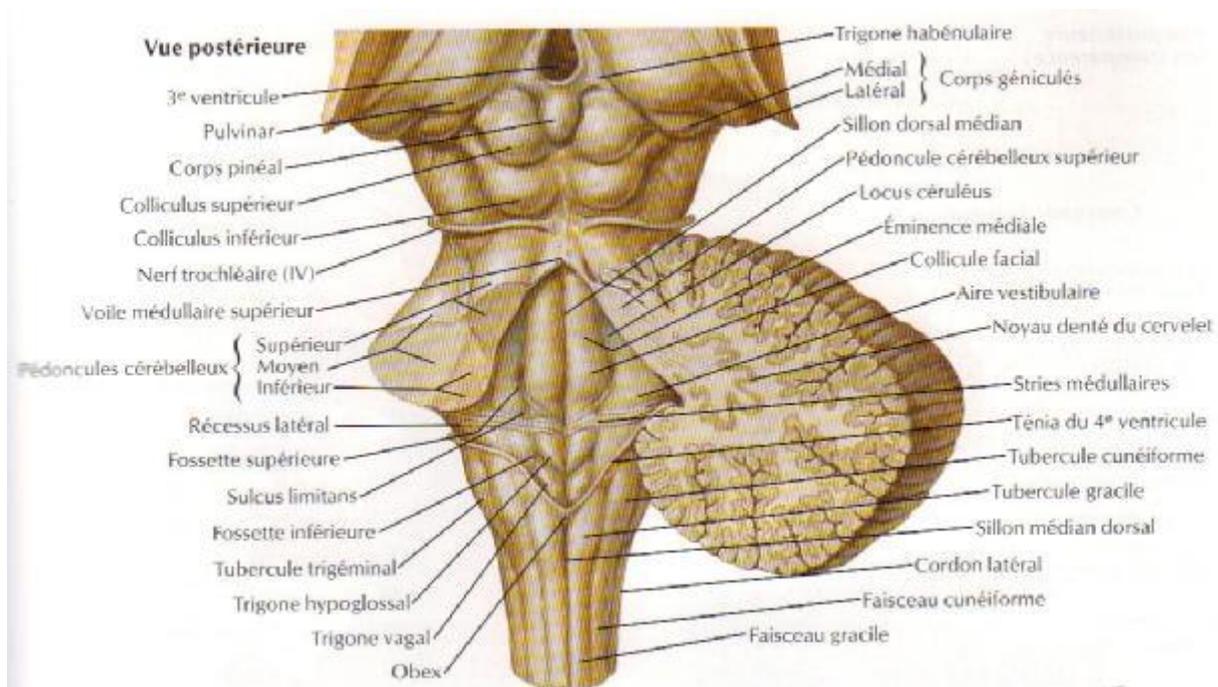


Figure 3: 4ème ventricule et cervelet en vue postérieure. (11)

4. LE QUATRIEME VENTRICULE :

C'est une dilatation du canal épendymaire, comprise entre les différentes parties du rhombencéphale : bulbe, protubérance et cervelet. On lui distingue une paroi antérieure ou plancher, une paroi postérieure ou toit, quatre bords et quatre angles.

Cette cavité possède un intérêt fondamental, car D'une part, elle fait partie du système hydraulique encéphalique, assurant la communication des départements périphériques et ventriculaires, assurant aussi la production du LCR par des plexus choroïdiens au niveau de son toit. D'autre part, elle entre en rapport avec les multiples formations grises somatomotrices, sensitivo-sensorielles ou végétatives, qui occupe son plancher. La partie inférieure du toit du 4ème ventricule est constituée par la membrane tectoriale, dont on trouve un orifice médian, appelé trou de Magendi, par lequel la cavité épendymaire communique avec l'espace sous-arachnoïdien. Le feuillet bulbaire de la toile choroïdienne est percé, au niveau des angles latéraux de cette dernière, de deux ouvertures, les trous de Luschka.

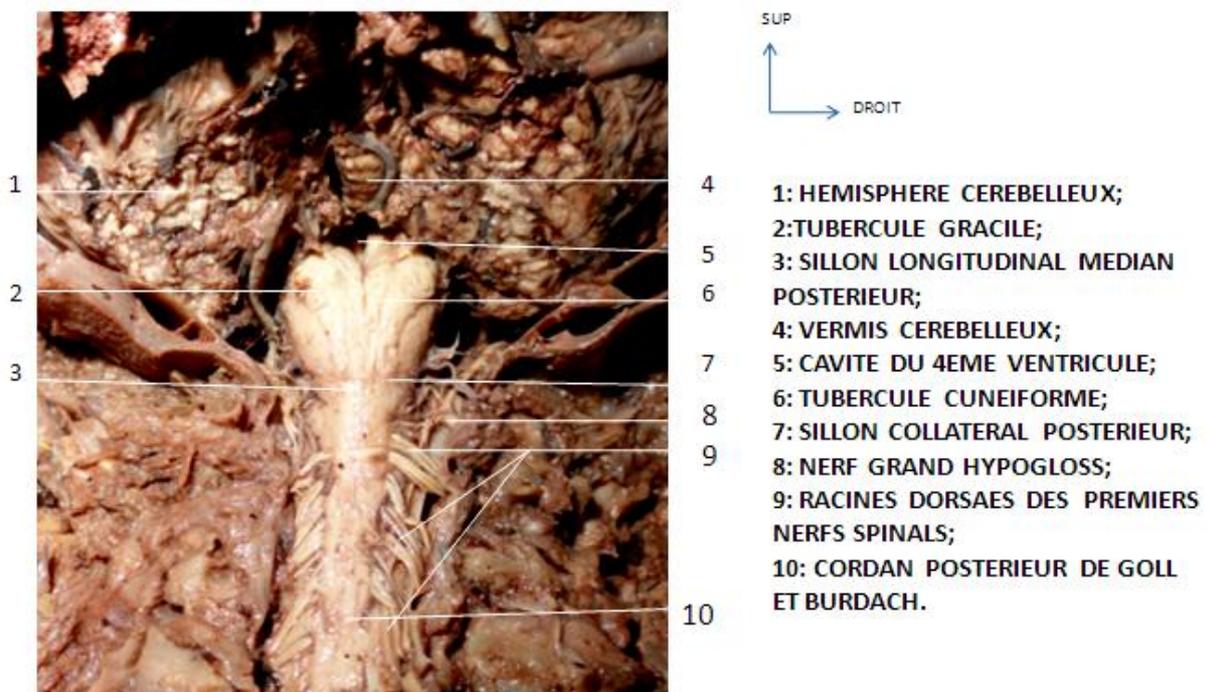
5. LA GRANDE CITERNE :

Interposée à la face postérieure du 4ème ventricule, entre le cervelet d'une part, le bulbe et les pédoncules cérébelleux inférieurs d'autre part. Elle communique : Latéralement avec la citerne bulbo-protubérantielle par le canal circum- bulbaire qui suit le trajet des artères vertébrales.

En bas avec les espaces sous-arachnoïdiens de la moelle et avec la cavité du 4ème ventricule par le trou de Magendi.

b. LA MOELLE EPINIÈRE CERVICALE HAUTE (6, 10):

Limitée en haut par l'extrémité inférieure de la décussation des pyramides, qui répond à un plan passant par le milieu de l'arc antérieur de l'atlas. La surface de la moelle épinière est parcourue par des sillons verticaux. Le plus large placé sur la face ventrale est appelé fissure médiane ventrale. Sur la face dorsale, il existe un sillon médian dorsal. Enfin, latéralement il existe des sillons collatéraux ventraux et dorsaux qui correspondent à l'émergence des fibres nerveuses qui forment les racines d'un nerf spinal. Le centre de la moelle est occupé par une cavité virtuelle : l'épendyme. Le trou de Magendi est directement en continuité avec l'orifice du canal épendymaire.



LA FCP ET MOELLE CERVICALE: VUE POSTERIEURE

c. Les méninges : (FIGURE 4) (12)

A l'intérieur du canal rachidien, la moelle épinière est entourée par 3 enveloppes conjonctives qui sont la dure-mère (la plus externe), l'arachnoïde, et la pie-mère.

1. LA DURE MÈRE:

Au niveau de la charnière cervico-occipitale, la dure mère offre des caractères anatomiques spéciaux qui sont dus en grande partie à l'extrême mobilité des articulations occipito-atloïdiennes et atloïdo-axoïdiennes. Au niveau du trou occipital et des deux premières vertèbres cervicales, la dure mère est épaisse et adhère au pourtour du trou occipital, à l'apophyse basilaire, à la face postérieure de l'atlas, à l'apophyse odontoïde, au corps de l'axis et aux ligaments postérieurs occipito-atloïdiens, atloïdo-axoïdiens et occipito-axoïdiens.

2. ARACHNOÏDE RACHIDIENNE ET ESPACES SOUS-ARACHNOÏDIENS:

L'arachnoïde s'applique étroitement à la face interne de la dure-mère et limite l'espace sous-arachnoïdien dans lequel circule le liquide cérébro-spinal.

3. LA PIE-MÈRE:

Recouvre la couche gliale marginale de la moelle épinière et correspond à la limite entre les enveloppes d'origine mésodermique et le tissu nerveux d'origine ectodermique. La pie-mère contient un grand nombre de petits vaisseaux qui pénètrent dans la profondeur de la moelle.

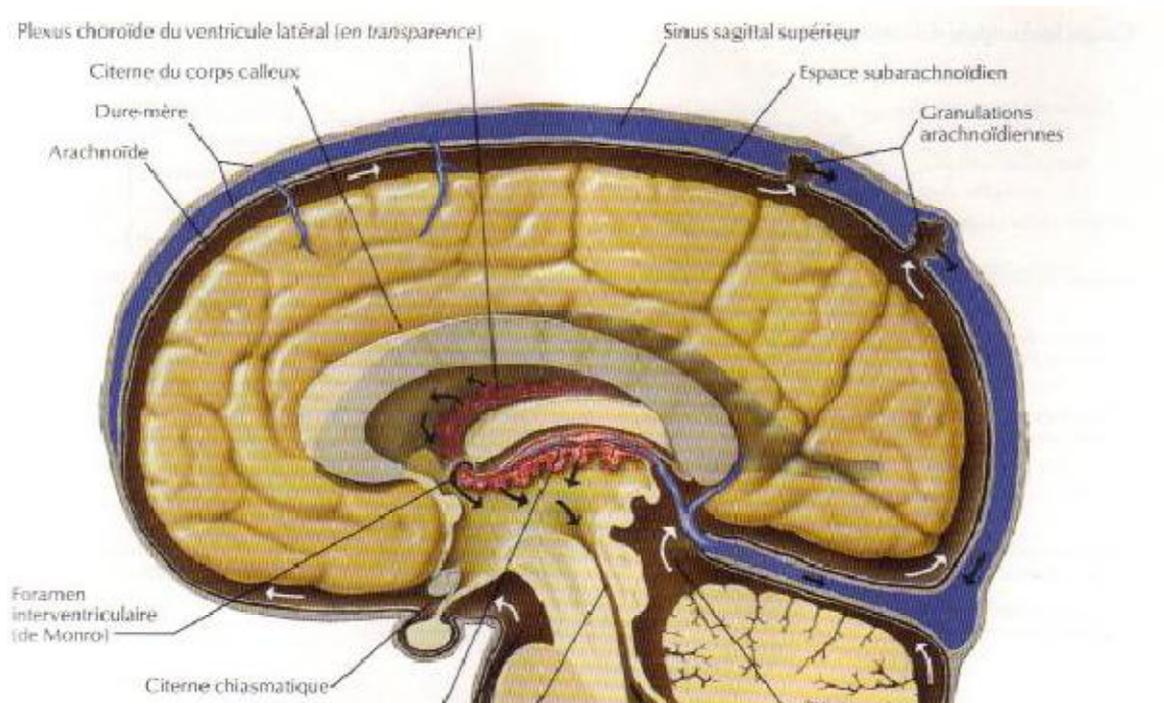


Figure 4: Méninges et circulation du liquide céphalo-rachidien sur une coupe sagittale médiane (11)

d. Circulation du liquide cérébro-spinal (FIGURE 4) (12) :

Le système nerveux central est entouré de toutes parts par le LCR, celui-ci remplit également les cavités ventriculaires du cerveau, de sorte qu'il est possible de distinguer des espaces liquidiens internes et externes. Les deux compartiments communiquent entre eux au niveau du 4ème ventricule.

Le LCR est sécrété par les plexus choroïdes. A partir des ventricules latéraux, il gagne le 3ème ventricule, puis le 4ème ventricule par l'intermédiaire de l'aqueduc cérébral. A ce niveau, il gagne l'espace liquidien externe par les ouvertures médiane et latérales. La résorption du LCR vers le courant veineux se fait en partie au niveau des villosités arachnoïdiennes qui font saillie à l'intérieur des sinus, en partie au

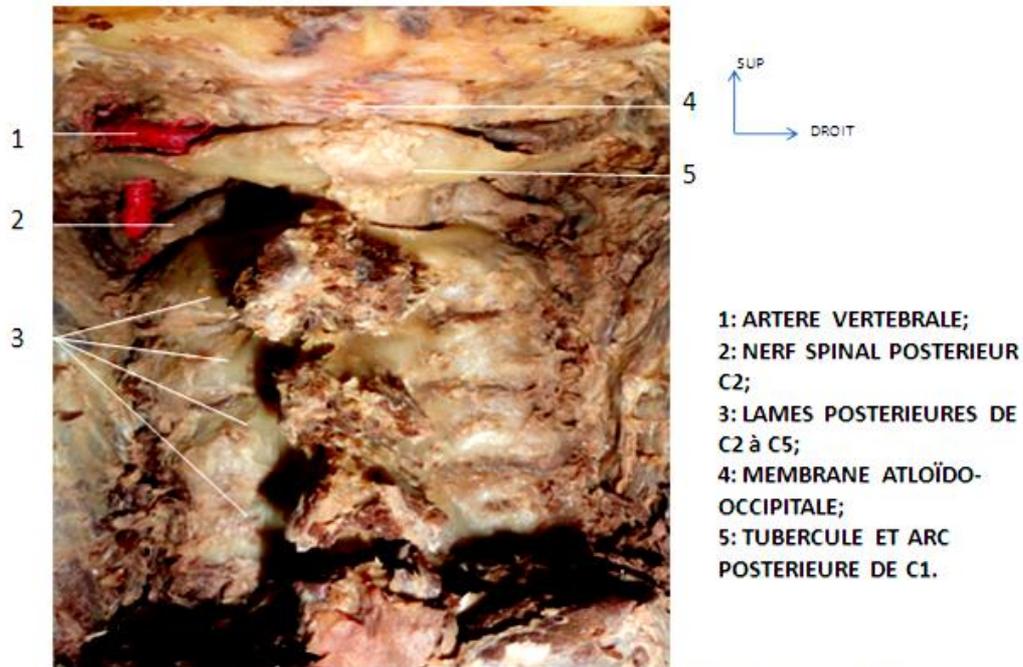
niveau des émergences des nerfs rachidiens, où le liquide peut être dérivé vers les plexus veineux importants ou bien dans la circulation lymphatique des gaines nerveuses.

En cas de malformation locale nerveuse et ou osseuse de la charnière cervico- occipitale, une perturbation de cette circulation hydraulique s'installe.

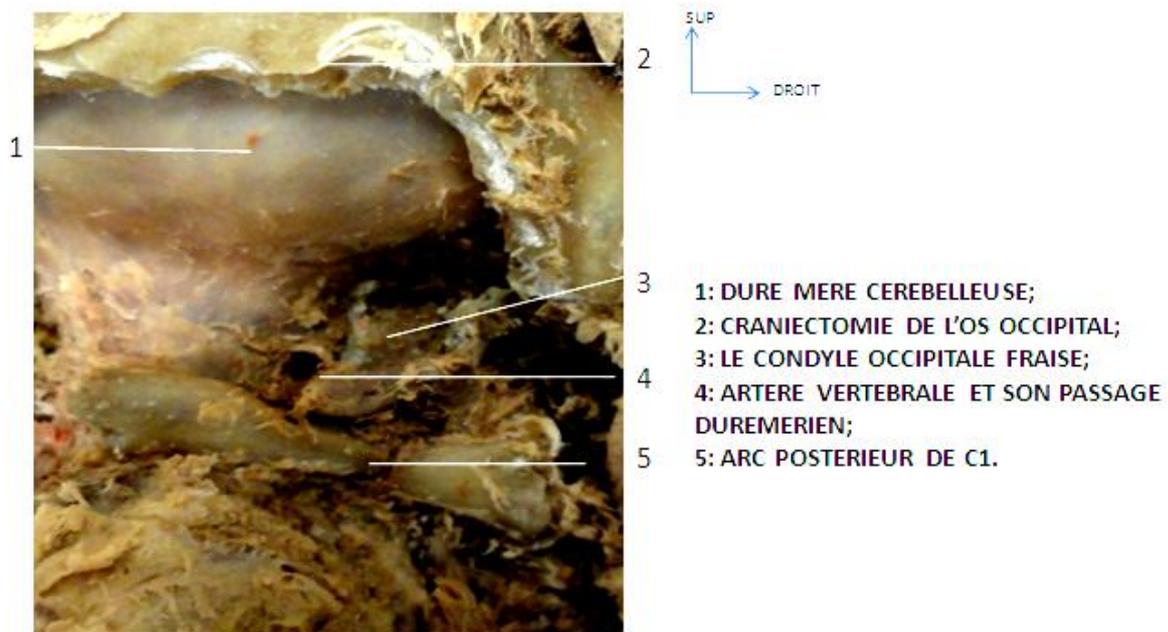
e. Artère vertébrale :

Constitue l'élément vasculaire le plus important à prendre en considération en cas d'abord chirurgicale de la CCO.

Elle prend naissance au niveau de l'artère sous-clavière de chaque côté, monte dans le trou transverse de C6 à C1 puis elle contourne les masses latérales de C1 et chemine dans la gouttière de l'arc postérieure de C1, perfore la membrane occipito-atloïdienne et traverse l'espace épidural puis la dure-mère pour pénétrer dans le trou occipitale et la cavité crânienne. Elle contourne le bulbe rachidien et donne l'artère spinale postérieure et en avant l'artère spinale antérieure et l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. Les deux artères vertébrales se réunissent pour former le tronc basilaire.



**CHARNIERE CERVICO-OCCIPITALE: ARTERE VERTEBRALE
VUE SUPERIEURE**



CRANIECTOMIE SOUS OCCIPITALE ET FRAISAGE DU CONDYLE OCCIPITAL

IV. PHYSIOPATHOLOGIE

La cause exacte de la malformation de Chiari est méconnue. On pense que la malformation se produit durant les premiers développements de l'embryon. L'étiopathogénie n'est pas claire étant donné qu'il existe différentes théories.

Historiquement, elles ont été considérées comme étant des pathologies purement congénitales, mais au cours dernières années de très fréquentes publications décrivent une origine secondaire. Aucune théorie ne peut, par elle-même, expliquer toutes les altérations qui apparaissent cliniquement. C'est la raison pour laquelle il existe la possibilité de liens entre les différentes théories.

En général, quatre théories possibles sont acceptées pour expliquer les formations congénitales :

1. THEORIE DE LA TRACTION :

Dans le type II, la malformation lombaire exercerait une traction sur les structures de la fosse postérieure, en causant la descente des structures de la fosse postérieure.

2. THEORIE DE L'ALTERATION DE LA DYNAMIQUE DE FLUX :

La présence d'hydrocéphalie exercerait une pression sur le cervelet et le tronc dans le sens de la portion caudale, causant un déplacement de ces structures à travers le foramen magnum.

3. MALFORMATION PRIMAIRE DU TRONC CÉRÉBRAL:

Reste une hypothèse peu probable et méconnue.

4. DEVELOPPEMENT INSUFFISANT DE LA FOSSE POSTERIEURE :

Selon cette théorie, qui semble être la plus plausible, le cervelet ne subirait pas de traction et ne serait pas poussé, mais au contraire, il se sentirait obligé de grandir dans le sens du canal rachidien étant donné le peu de volume de la fosse postérieure.

Dans les années 1950 et au début des années 1960, Gardner a présenté sa théorie hydrodynamique, qui a ensuite été modifiée par Williams. La théorie de Gardner a déclaré que dans l'embryologie normale et les pulsations du LCR du plexus choroïde (précédemment décrites par Bering) jouent un rôle important dans l'expansion du tube neural [8]. Selon Gardner, ces pulsations contribuent au développement des voies arachnoïdiennes, ainsi que la modélisation de l'expansion cérébrale. Il croyait que l'équilibre entre le flux pulsatile du plexus choroïde dans le quatrième ventricule et en supratentorial dirigeait la croissance du cerveau différemment. Par conséquent, si les pulsations du quatrième ventricule étaient hyperactives, la tente du cervelet serait poussée vers le haut, et une malformation de Dandy-Walker pourrait se développer. Inversement, si les pulsations supratentorielles étaient hyperactives, la migration tentorielle devient telle que la fosse postérieure est petite, ce qui permet le développement d'une anomalie de Chiari. En outre, les points de circulation de LCR du quatrième ventricule resteraient

fermés, déviant la circulation du LCR vers l'obex et provoquant ainsi la syringomyélie [9].

Basé sur des données expérimentales en utilisant des mesures manométriques chez des patients normaux et patients atteints de MCI, Williams a élargi la théorie de Gardner en suggérant que des manœuvres de Valsalva entraînent une congestion veineuse épidurale et intracrânienne ainsi que la pression intra spinale augmente, provoquant une circulation à la fois céphalique et caudale. Alors que l'écoulement dans le compartiment crânien ne rencontre aucune résistance, l'écoulement caudal est retardé par des adhérences du rhombencéphale et l'obstruction des points de sortie, créant ainsi une différence de pression entre les compartiments crânien et spinal. Cette différence de pression peut durer quelques secondes et entraîner une aggravation de l'impaction du rhombencéphale et la syringomyélie. Des mesures répétées ont été effectuées après décompression chirurgicale, montrant l'équilibre des pressions dans les deux compartiments, ce qui est, à son tour, en corrélation avec une amélioration clinique.

PATIENTS ET METHODES



Notre travail est une analyse rétrospective des données cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de 54 observations, colligées au service de neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 12 ans, allant de 2002 à 2013, en se basant sur la fiche d'exploitation suivante :

FICHE D'EXPLOITATION

Nom : prénom : âge :

Syndrome d'HTIC :

Date : délai diagnostic : Evolutivité :

Signes rachidiens :

A. Antécédents :

D. Exploration neuroradiologiques :

Traumatisme :

a) Type d'examen réalisé :

Consanguinité :

Radiographie simple :

Malformation familiale :

IRM :

Autres :

TDM :

B. Circonstances diagnostiques :

Autre :

C. Tableau clinique :

a) Signes fonctionnels :

E. E. Traitement :

b) Signes d'examen :

a) Abord postérieur :

Signes neurologiques

Décompression ostéo-durale :

Déficit moteur :

Autres :

Déficit sensitif :

b) Dérivation de la syringomyélie :

Atteinte P.C :

c) Dérivation hydro céphalique :

F. Evolution :

a) Postopératoire immédiate :

Mortalité :

Complication :

Résultat clinique :

Amélioration :

Inchangé :

Aggravation neurologique :

Résultats radiologiques de contrôle :

b) A distance :

Evolution clinique :

Amélioration :

Aggravation :

Inchangé :

Ré intervention : délai ; cause

Evolution radiologique :

Type d'examen :

Résultat :

RESULTATS



I. EPIDEMIOLOGIE :

A. FREQUENCE D'ADMISSION PAR ANNEE :

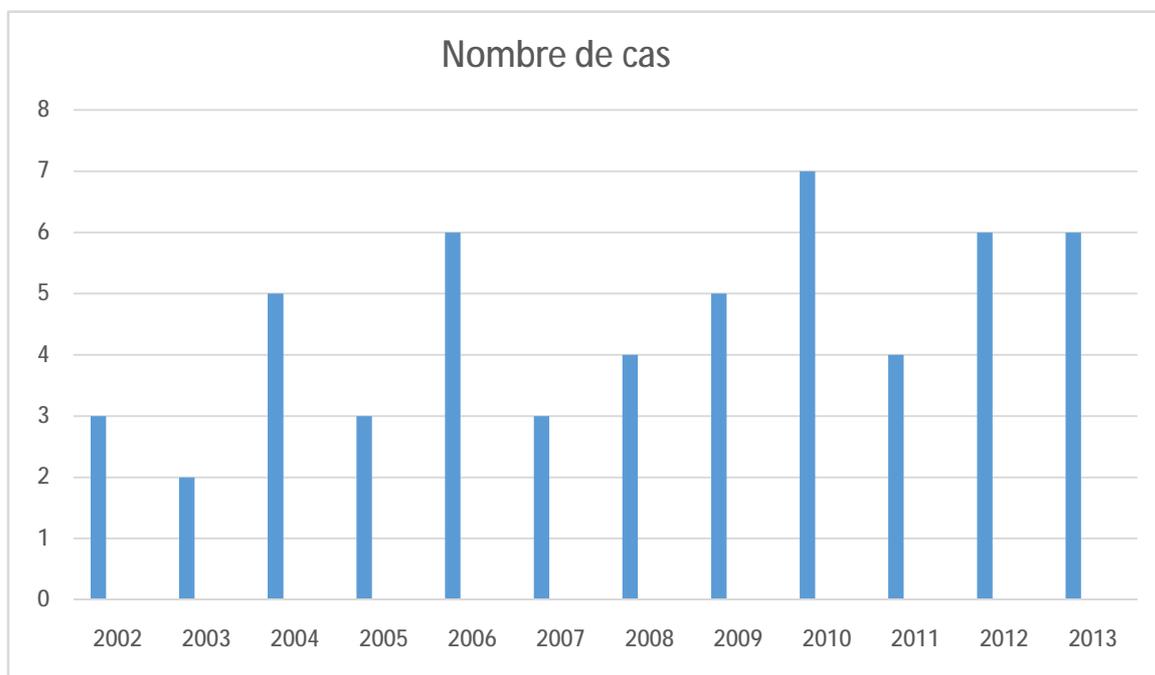
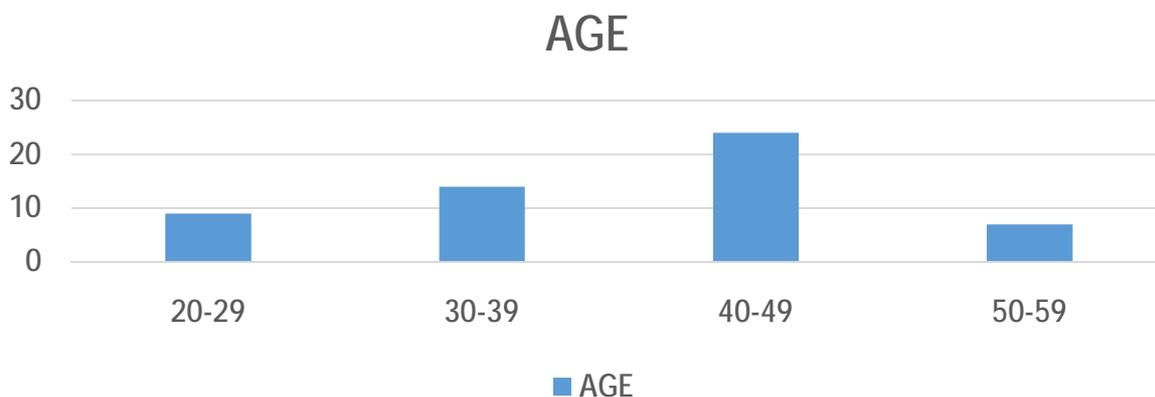


Figure 5: répartition des patients selon les années

Nos patients sont recrutés à raison de 4,5 patients par an.

B. AGE :

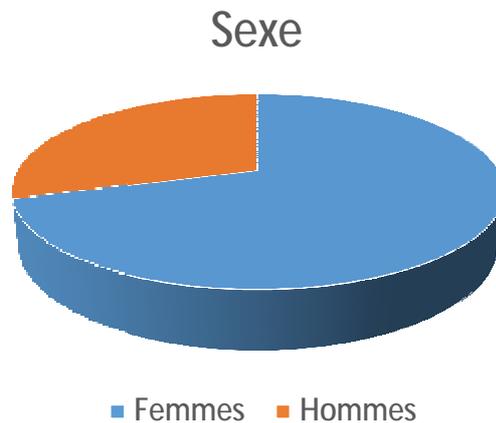
L'âge moyen de nos patients à l'admission est de 36,5ans, et des extrêmes allant de 29 ans à 51 ans. La tranche d'âge la plus touchée est celle de 40 à 49 ans.



C. SEXE

La prédominance féminine est évidente avec 70,4% de femmes contre 29,6% d'hommes.

Le sexe ratio est de 0,42 (16H/38F).



II. ETUDE CLINQUE :

A. ANTECEDENTS :

L'anamnèse, temps essentiel de tout examen clinique, a permis de préciser les antécédents pathologiques suivants :

- La notion de consanguinité est retrouvée 2 fois.
- Notion de traumatisme du rachis cervical dans 2 cas.
- Le reste de l'échantillon n'a pas présenté d'antécédent particulier notamment pas de cas similaire dans la famille.

B. MODE DE DEBUT :

L'évolutivité clinique est lente dans la majorité des cas, soit 49 cas (90,7%), rapide dans 5 cas (9,3%), sans facteur déclenchant ou précipitant dans tous les cas.

C. DELAI DE DIAGNOSTIC :

C'est le temps écoulé entre l'apparition du premier signe clinique et l'hospitalisation du malade (confirmation du diagnostic). Il varie entre 1 mois et 8 ans, avec une moyenne de 2,7 ans.

D. SIGNES FONCTIONNELS :

Les signes révélateurs, orientant parfois vers la région cervico-occipitale, et qui amènent à consulter, sont dominés par :

- ü Un tableau d'hypertension intracrânienne est présent dans 31 cas.
- ü Douleur à la nuque : 35 cas.
- ü Les troubles sensitifs rapportés dans 31 cas, à type de paresthésies, hypoesthésies.
- ü Dans 26 cas, les patients présentaient des troubles de la marche.
- ü Troubles sphinctériens type incontinence urinaire : 9 cas.
- ü Vertiges étaient notés dans 10 cas.
- ü L'amyotrophie a été notée dans 14 cas.
- ü Torticolis : 9 cas.
- ü Trouble de la déglutition : 6 cas.
- ü Troubles ophtalmologique ou visuels type baisse de l'acuité visuelle : 8cas.
- ü Troubles de l'équilibre avec tendance à la chute : 6 cas.

E. EXAMEN NEUROLOGIQUE :

L'examen neurologique a objectivé chez nos patients :

- ü Un syndrome pyramidal chez 30 patients.
- ü Un déficit moteur retrouvé dans 15 cas.
- ü Un syndrome cérébelleux objectivé dans 24 cas.
- ü L'atteinte des nerfs crâniens, surtout des nerfs mixtes, était retrouvée dans 7 cas, avec un nystagmus horizontal dans 5 cas.
- ü L'amyotrophie à localisation distale, a été notée chez 15 cas, avec un aspect de la main d'Aran Duchenne dans 2 cas (figure 6).
- ü Le syndrome cordonal postérieur dans 3 cas.
- ü D'autres signes ont été notés : troubles sphinctériens (5 cas), avec trouble de phonation (1 cas).
- ü Un amaigrissement associé dans 3 cas.



Figure 6: LA MAIN DITE D'ARAN DUCHENNE (Amyotrophie, Trouble trophique, Atteinte cubitale).

F. EXAMEN GENERAL :

L'examen général ne doit pas être négligé, au risque de passer à côté de malformations associées ou de dysmorphies très évocatrices :

- ü Cyphoscoliose ou scoliose notée chez 4 malades (figure 7).
- ü Raideur cervical : 11 cas.
- ü Contracture des muscles para vertébraux : 9 cas.

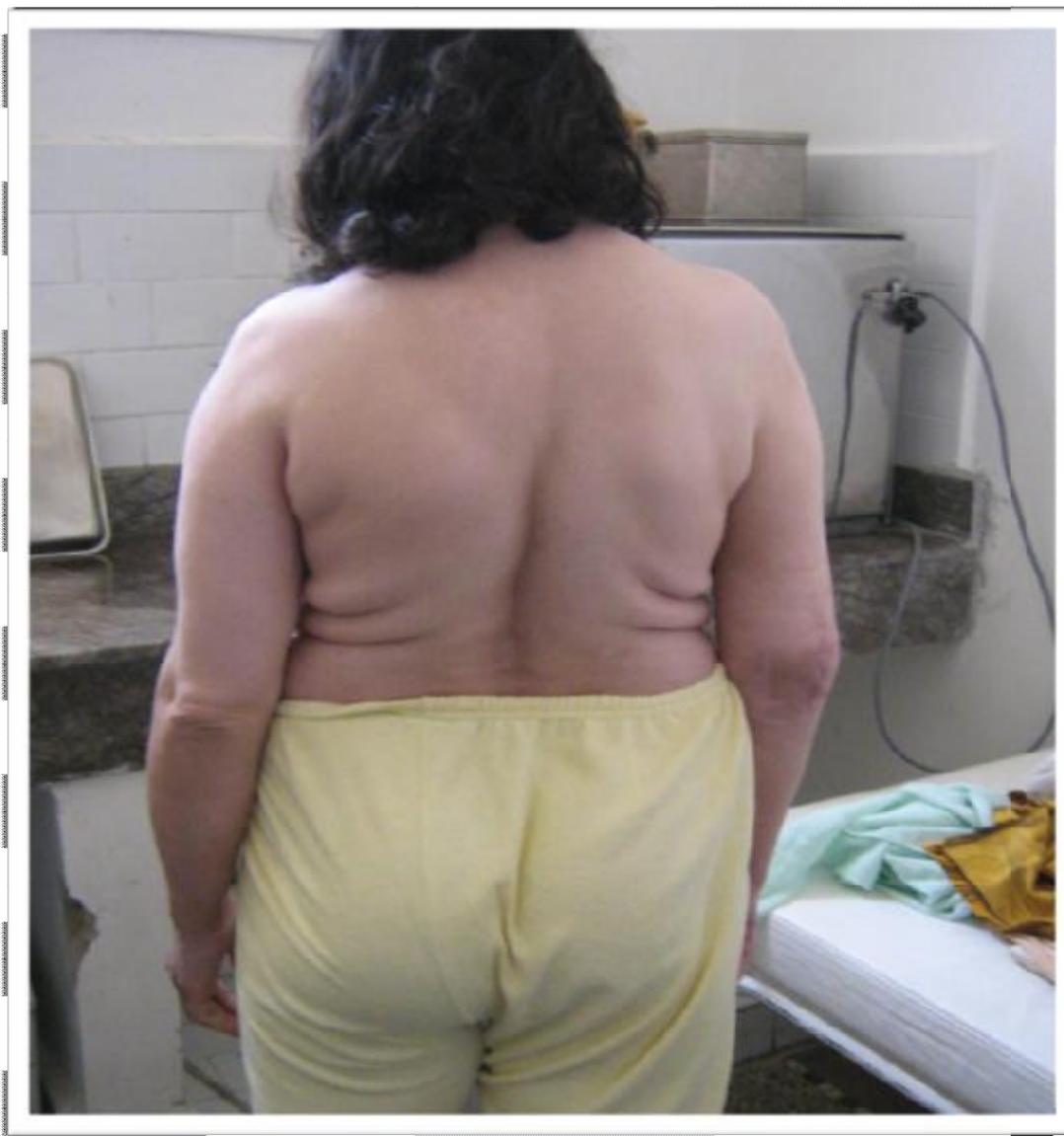


Figure 7: SCOLIOSE DORSALE Associé à un Chiari.

III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A. BUTS :

D'un intérêt capital pour le diagnostic positif, étiologique et différentiel, et pour le bilan lésionnel, sans oublier son apport considérable dans la surveillance et l'évaluation des résultats post-thérapeutiques.

B. MOYENS :

La radiographie de la CCO et du rachis permet d'apprécier l'état anatomique de la charnière (IB, platybasie, anomalie C1-C2), et du rachis (scoliose, cyphose, dysraphie lombo-sacrée).

La TDM et l'IRM précisent le type de l'anomalie de Chiari, le siège et l'étendue du kyste syringomyélique, l'existence ou non d'une hydrocéphalie.

1. L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :

Est un examen incontournable qui a supplanté les autres examens radiologiques, réalisée chez tous nos malades (100%). Elle a permis dans tous les cas de confirmer le diagnostic de la malformation Chiari.

2. LA TOMODENSITOMETRIE (TDM) :

Bien que moins performante, garde ses avantages dans l'exploration de l'étage sus-tentorielle, à la recherche d'hydrocéphalie surtout, ou comme alternative en l'absence de moyens, pratiqués dans 5 cas (18%), où elle a objectivé des malformations de la CCO, sauf dans 2 cas où elle a été normale, et ce n'est que l'IRM réalisée secondairement qui objective des MCI, ce qui prouve la supériorité et la sensibilité de l'IRM par rapport à la TDM.

3. LA RADIOLOGIE CONVENTIONNELLE :

Reste un examen cardinal pour le diagnostic des malformations osseuses et a été pratiquée chez nos 27 patients soit 50%. Elle perd de son intérêt en faveur de nouvelles techniques de neuro- radiologie, d'un apport supérieur et permettant l'exploration des structures osseuses et nerveuses dans le même temps avec une meilleure précision.

4. LES INVESTIGATIONS NEUROPHYSIOLOGIQUES :

N'ont pas encore gagné leur place comme un examen courant. L'électromyogramme a été réalisé deux fois et a confirmé l'origine centrale des troubles neurologiques.

C. RESULTATS :



Figure 8: rachis cervical de profil : occipitalisation de l'atlas+ hyperlordose cervicale.

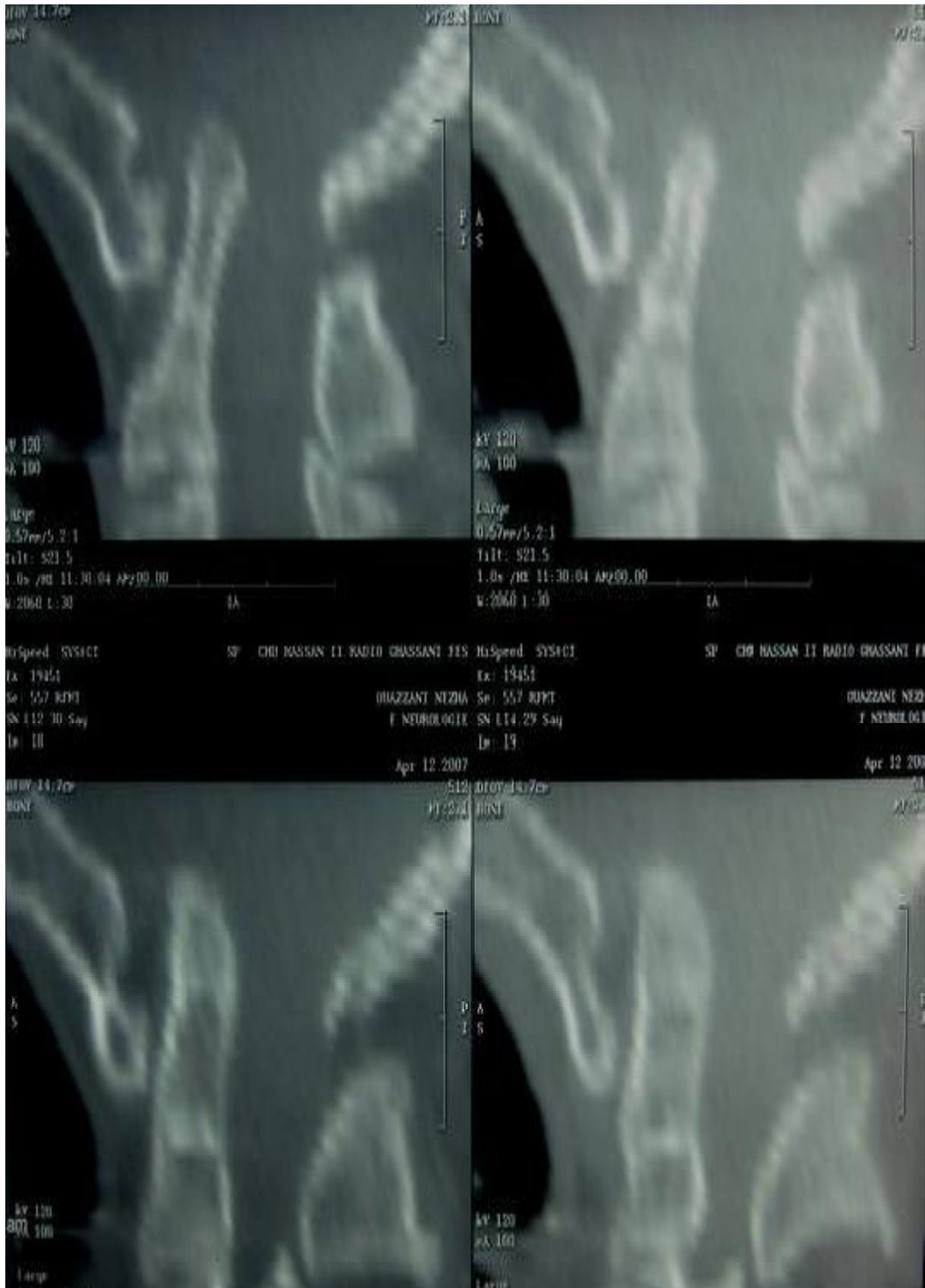


Figure 9: TDM reconstruction sagittale de la CCO en fenêtre osseuse montrant impression basilaire + ascension de l'apophyse odontoid e qui dépasse le trou occipital+ occipitalisation de l'atlas.



Figure 10: Coupe sagittale IRM T1 montrant une décente des amygdales cérébelleuses jusqu'à la hauteur de l'espace C1C2.

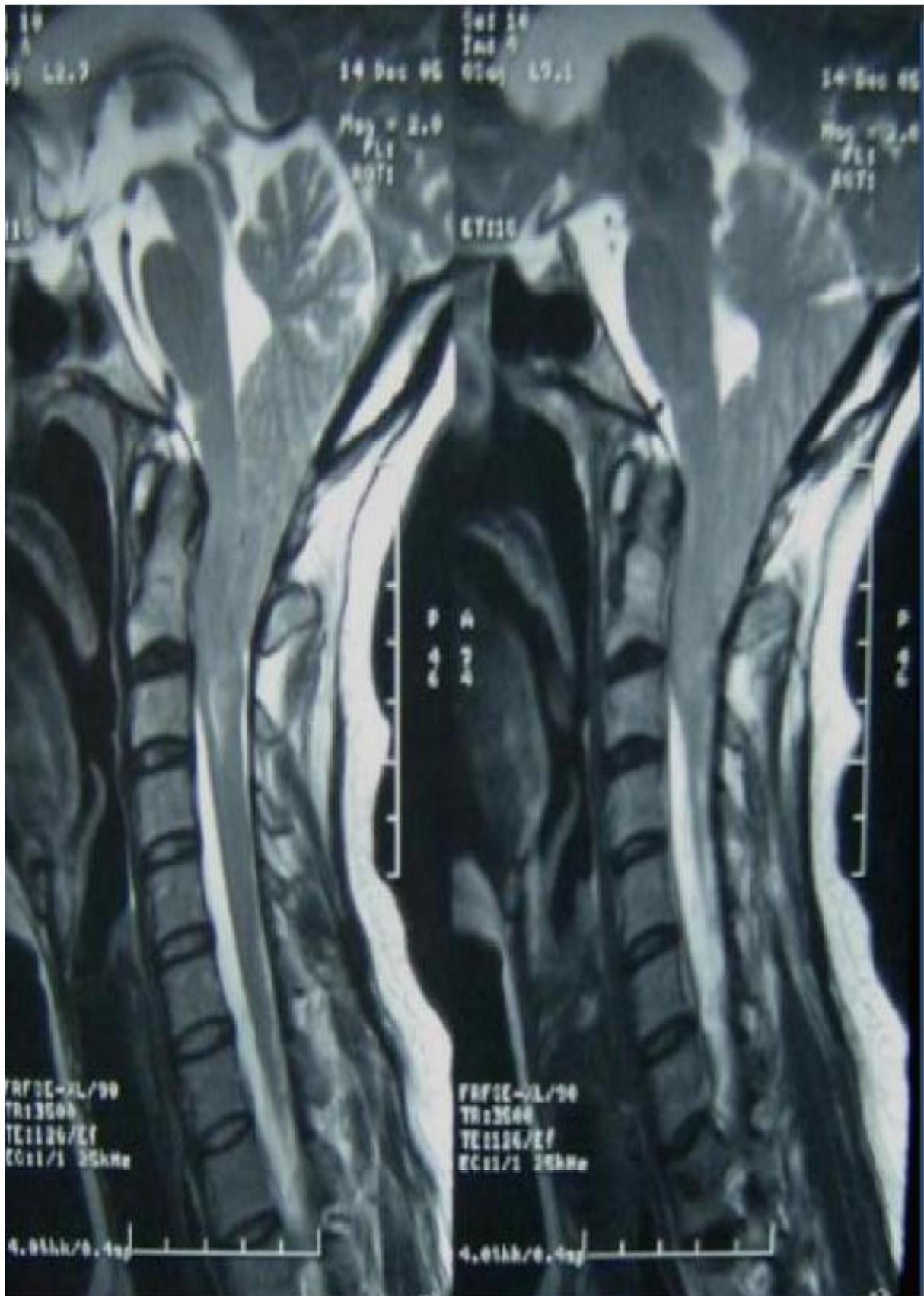


Figure 11: coupe IRM médiosagittale séquence pondéré en T2 montrant ectopie des amygdales + effacement de la grande citerne

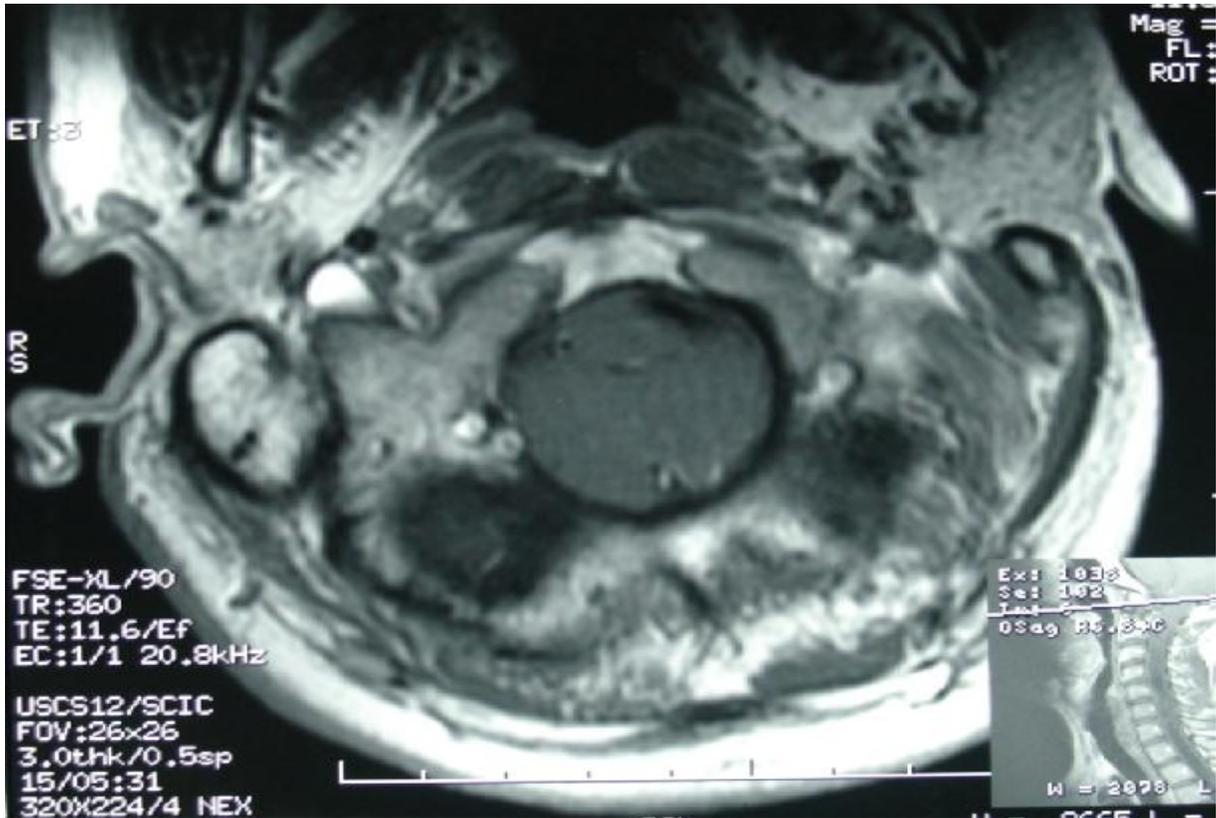


Figure 12: coupe axiale IRM en séquence pondérée T1 : décente des amygdales cérébelleuses au niveau du trou occipital.

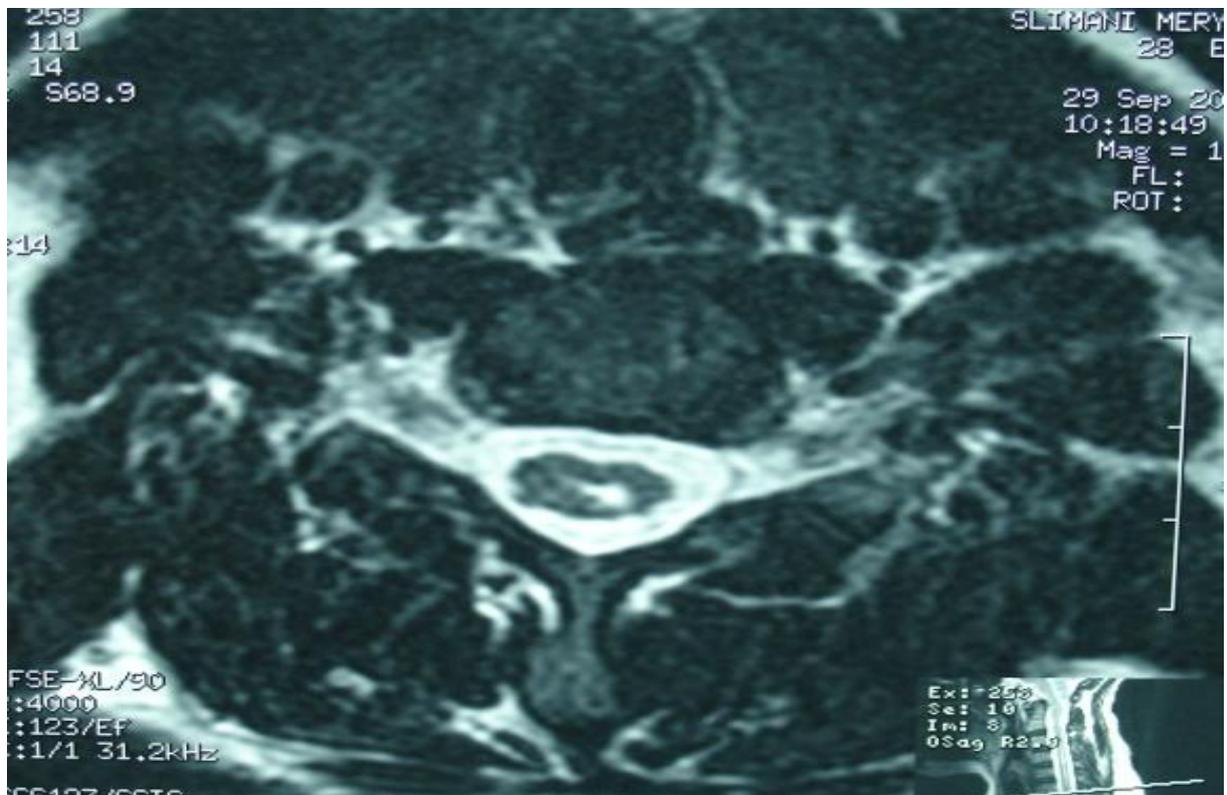


Figure 13: coupe axiale IRM en séquence pondérée T2 objectivant une cavité syringolyélique.



Figure 14: coupe IRM médiosagittale séquence pondéré en T1 : hernie des amygdales cérébelleuses+ cavité syringomyélique.

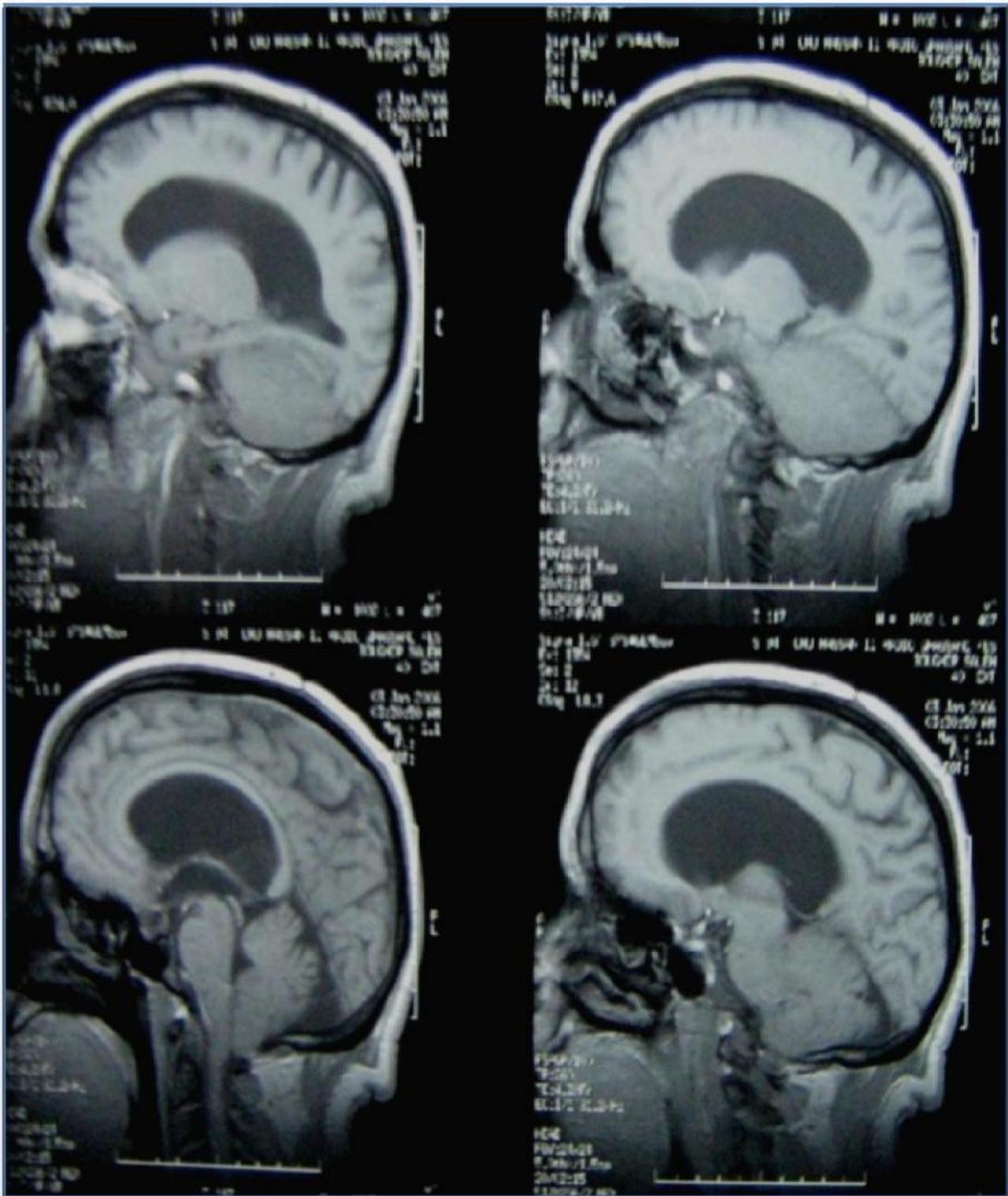


Figure 15: coupe IRM médiosagittale séquence pondéré en T1 montrant Chiari I associé à une hydrocéphalie.

IV. TRAITEMENT :

Il vise la levée de la compression bulbo-médullaire, l'élimination des cavités liquidiennes siégeant dans la moelle ou dans l'encéphale, et assurer une parfaite circulation du LCR.

A. TECHNIQUE CHIRURGICALE :

Les interventions portant sur la malformation de Chiari ont consisté à la décompression du trou occipital par voie postérieure qui consiste à mettre le malade en décubitus ventral, tête sur têtère, incision linéaire occipito-cervicale et après dissection des muscles para-vertébraux, une craniectomie sous occipitale, une laminectomie de C1, étendue parfois à C2 et C3, une plastie durale en Y après ouverture large de la dure-mère sans ouverture de l'arachnoïde, puis fermeture plan par plan

Nous allons illustrer cette technique à travers une observation d'une jeune patiente de 30 ans, sans antécédents pathologiques notables, ayant présenté 1 an avant son hospitalisation une lourdeur des quatre membres prédominant aux membres supérieurs d'aggravation progressive, et dont l'examen clinique trouve une tetraparésie permettant la marche avec amyotrophies des deux membres supérieurs.

Une IRM cervicale a été réalisée qui a objectivé une malformation de la charnière cervico-occipitale type Chiari I associée à une syringomyélie (figure 16, 17, 18) :

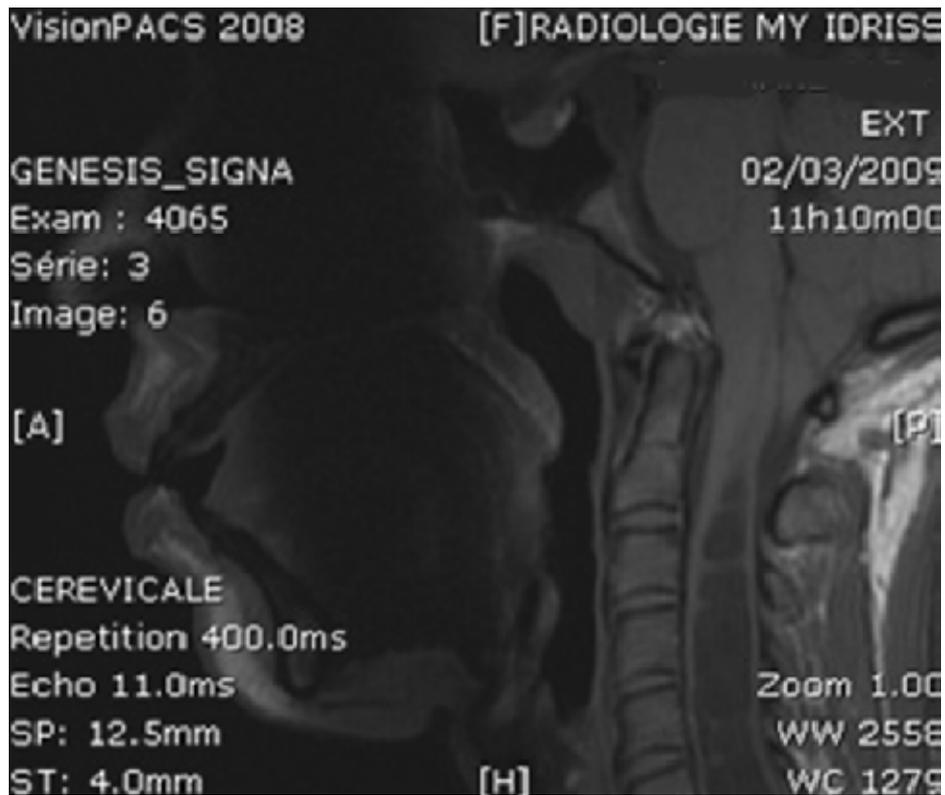


Figure 16: Coupe IRM médio-sagittale séquence pondérée en T1 montrant l'ectopie amygdalienne à travers le trou occipital, effacement de la grande citerne et syringomyélie

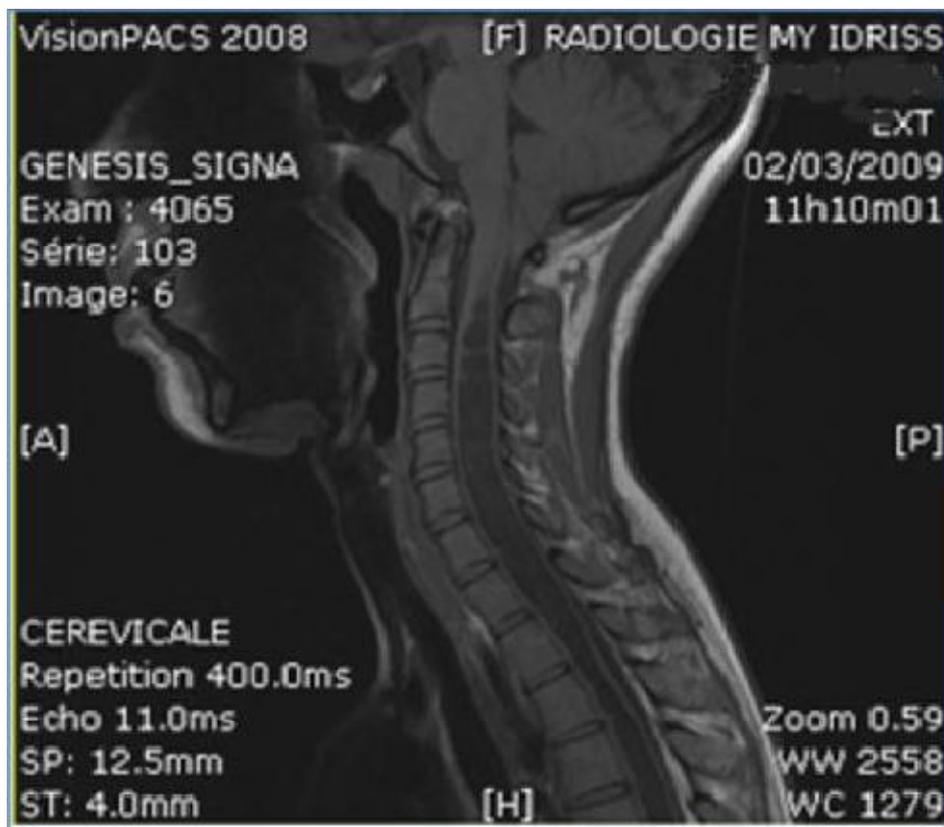


Figure 17: coupe IRM médio-sagittale séquence pondérée en T1 montrant une volumineuse cavité intramédullaire cervico-dorsale hypointense dont l'extrémité supérieure est à ras du bulbe, associée à une atrophie relative de la moelle épinière

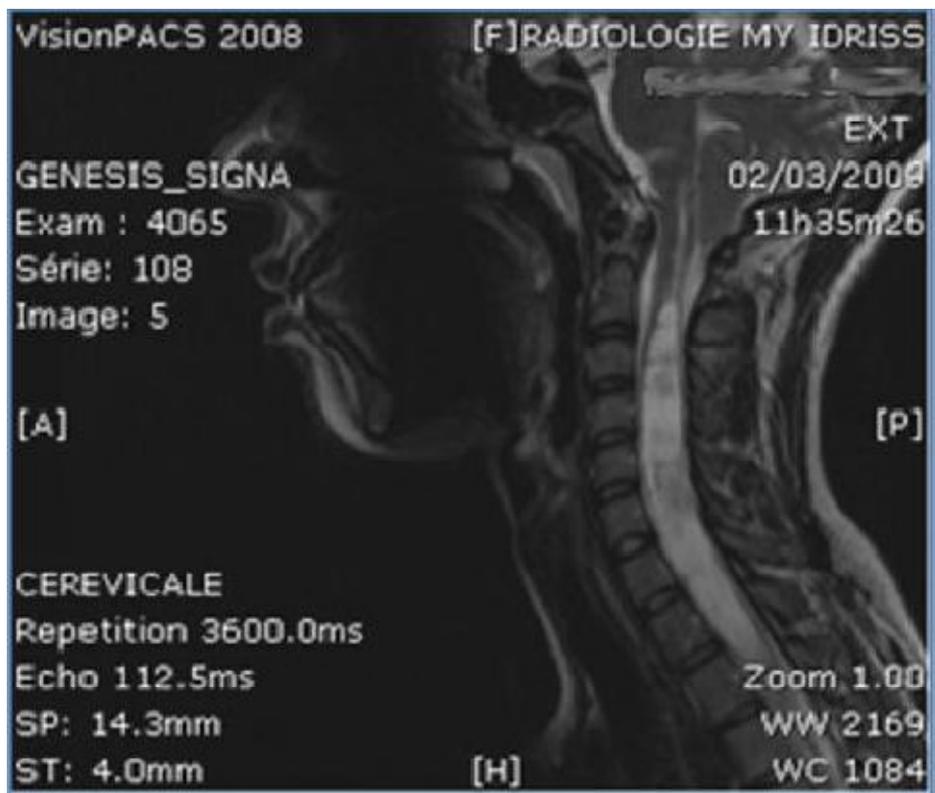
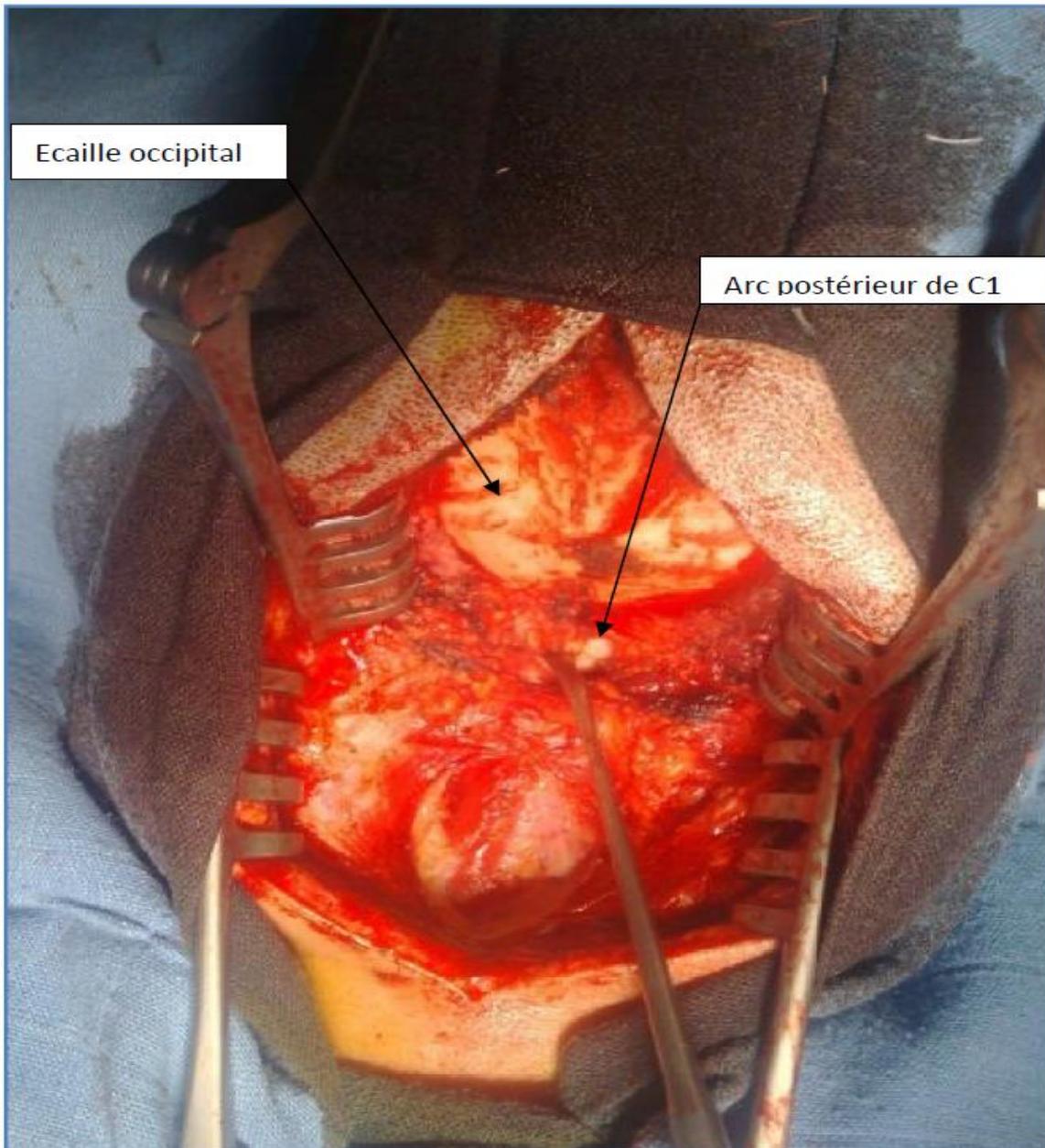


Figure 18: coupe IRM sagittale séquence pondérée en T2 montrant un hypersignal intramédullaire hétérogène (perturbation du flux an niveau du syrinx).

La patiente a bénéficié d'une décompression ostéodurale, les photos suivantes (19, 20, 21, 22, 23) illustrent les différentes étapes de la technique chirurgicale :

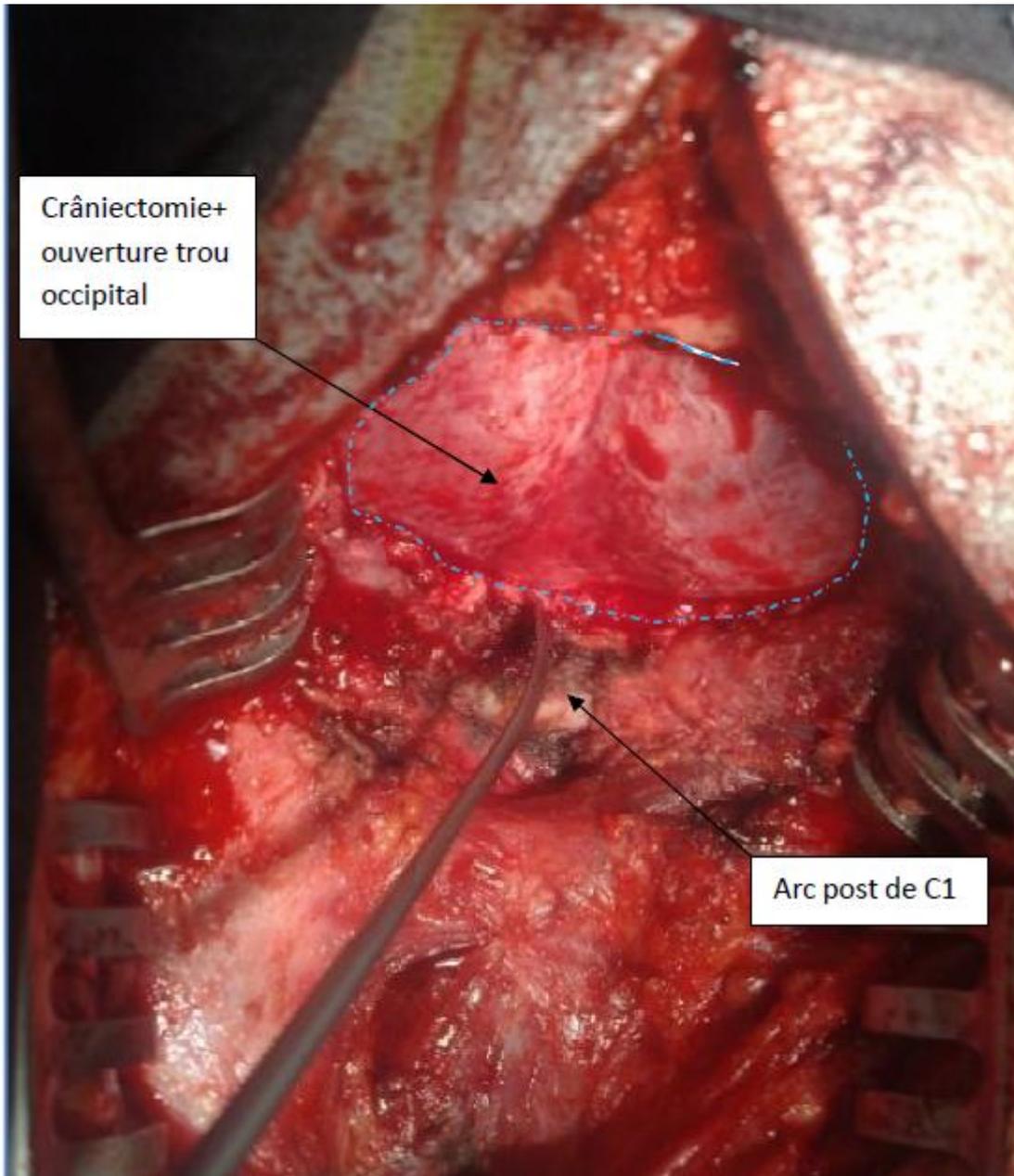
Céphalique



Caudal

Figure 19:étape1 : après une incision médiane occipito-cervicale, dissection des muscles para-vertébraux, mise à nue de l'écaille occipital et de l'arc postérieur de C1.

Céphalique



Caudal

Figure 20: Etape 2 : craniectomie sous occipitale avec ouverture du trou occipital, arc postérieur de C1 en place.

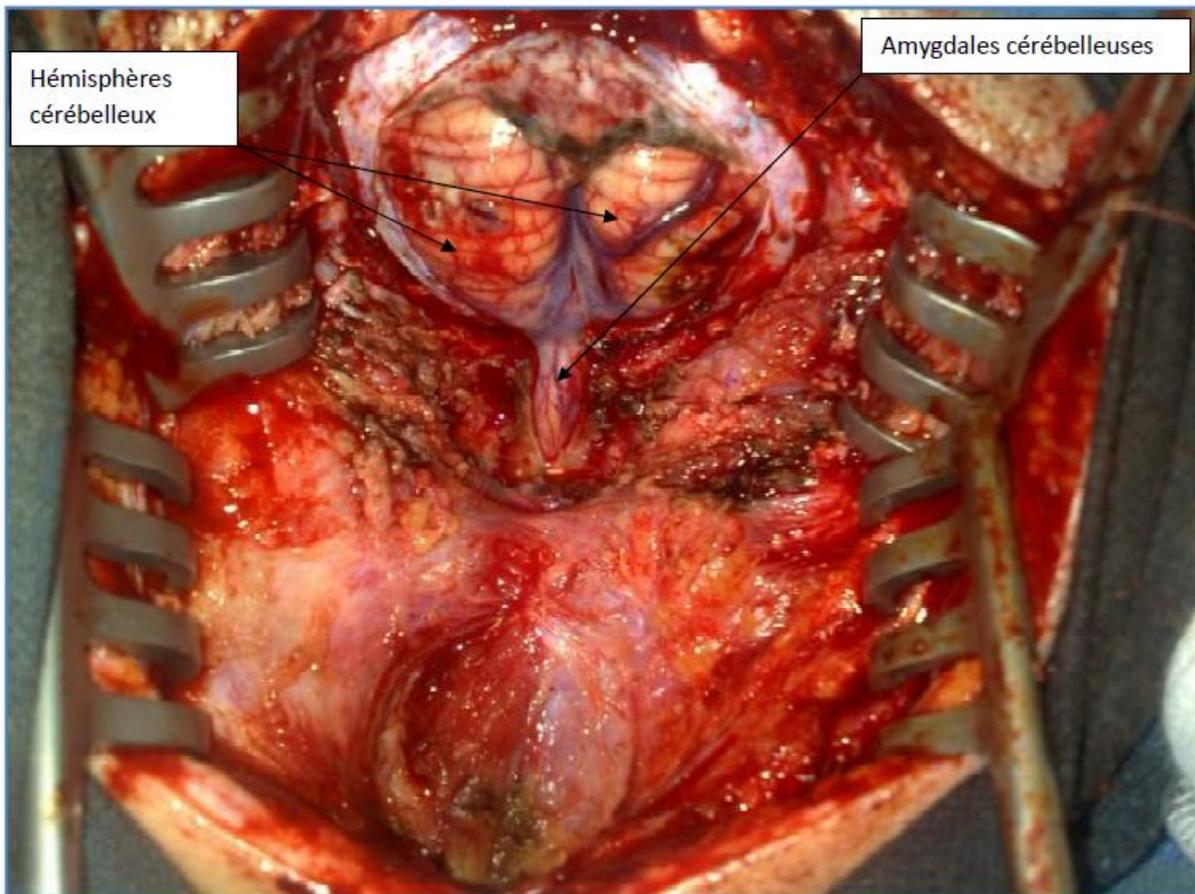
Céphalique



Caudal

Figure 21:étape 3 : ouverture de l'arc postérieur de C1.

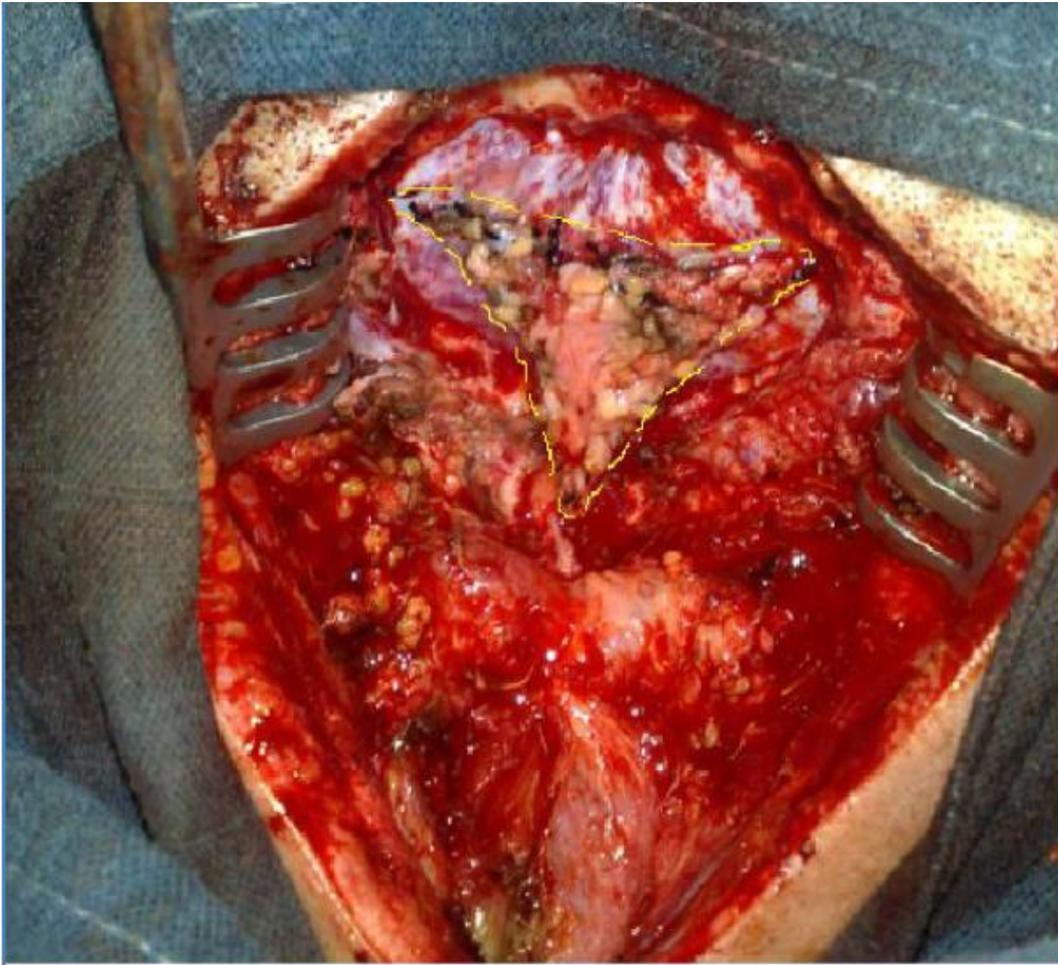
Céphalique



Caudal

Figure 22: Etape 4: ouverture en Y de la dure mère, hernie des hémisphères cérébelleux et des amygdales cérébelleuses à travers le défaut dur-mérien.

Céphalique



Caudal

Figure 23: Etape 5 : réalisation d'une plastie d'agrandissement par une greffe prélevée à partir des aponévroses des muscles de la nuque.

B. DRAINAGE DES CAVITES :

Les cavités liquidiennes peuvent être drainé soit par :

- Dérivation ventriculo-péritonéale (DVP).
- Dérivation kysto-péritonéale (DKP).
- Dérivation syringo-sous-arachnoïdienne(DSSA).
- Drainage kystique par myélotomie.

V. EVOLUTION :

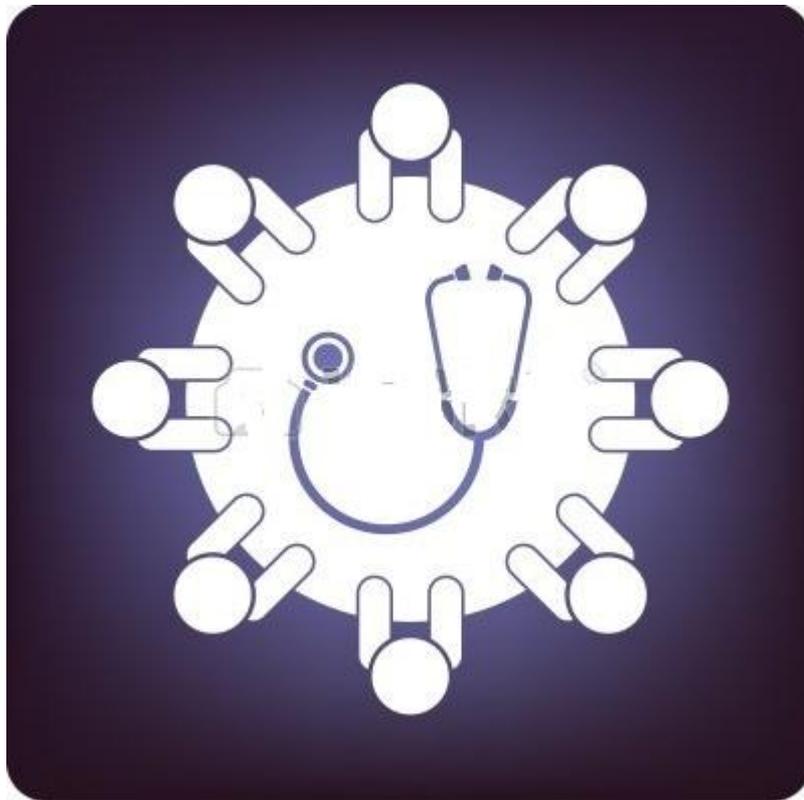
Ces opérations sont marquées par le faible taux de complications et leur évolution favorable en général, ce qui se reflète d'après notre étude :

- ü Mortalité :deux cas de décès post opératoire secondaire à une méningite.
- ü Complications post-opératoires :cinq cas ont présenté une méningite post-opératoire et un seul cas de fistule de LCR.
- ü Evolution clinique :

Les patients porteurs de syringomyélie cervico-dorsales d'autant plus étendues, étaient plus susceptibles à voir leur cas s'aggraver ou au moins se stabiliser, alors que les patients ayant une malformation de Chiari isolée ont plus de chance de voir leur état s'améliorer. L'amélioration a été la règle, puisque chez 52 patients, soit (96,3%) résultats sont jugés bons à court terme.

Malheureusement, le devenir lointain des malades n'a pu être apprécié que chez 19 d'entre eux, dont 1 accuse une aggravation objectivée à l'IRM post-opératoire de contrôle par l'extension de la syringomyélie.

DISCUSSION



I. INTRODUCTION :

La malformation de Chiari se caractérise par la position plus basse que la normale du cervelet (amygdales cérébelleuses) dans la fosse postérieure.

Dans le Chiari I, le vermis (partie qui relie les deux hémisphères du cervelet), le 4^e ventricule et le tronc cérébral sont normaux ou très peu déformés. On découvre généralement cette malformation à l'âge adulte bien qu'il arrive qu'on la détecte chez des adolescents. Il est suggéré que le Chiari I soit dû à une fosse postérieure relativement trop petite pour le cervelet ce qui entraînerait son déplacement vers le canal rachidien.

Chez certaines personnes, la malformation n'entraîne aucun symptôme et est découverte fortuitement lors d'une résonance magnétique. D'autres, vont présenter des symptômes tels que céphalées, douleur à la nuque, douleur aux bras, hoquet, vision double, difficulté à avaler, vomissements.

Parfois, lorsqu'il y a une hydrosyringomyélie associée, une scoliose accompagne le Chiari. Dans plusieurs cas, la chirurgie entraîne un ralentissement voir même un arrêt complet de la progression de la scoliose. Par contre, certains enfants doivent subir une chirurgie additionnelle en orthopédie pour redresser la colonne vertébrale.

Il peut arriver que certaines personnes acquièrent un Chiari suite à des problèmes ou des interventions au niveau de la moelle épinière et/ou du canal rachidien. On parle à ce moment de « Chiari acquis »

Le traitement est chirurgical (description plus loin) et n'est prodigué que chez les personnes présentant une hydrosyringomyélie progressive et/ou des symptômes cliniques.

II. ETIO-PHYSIOPATHOGENIE :

A. MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI :

La malformation d'Arnold-Chiari (MAC) est probablement le résultat de différents processus sévères.

NISHIKAW et Coll (13) le décrit comme un désordre résultant du développement imparfait des sclérotomes occipitaux qui dérivent du mésoderme para-axial.

MILHORAT et Coll (14) considèrent MAC comme une entité héréditaire à part de MAC II et MAC III qu'il classe comme des anomalies primaires associées à une dysgénésie embryologique du tube neural.

Les quatre variétés traditionnelles de malformations de Chiari représentent les différents degrés d'implication des dérivés du rhombencéphale. Trois de ces types (I-III) comprennent une hernie de ces structures à l'extérieur de la fosse postérieure. Actuellement, il n'existe pas de consensus sur la pathogénie exacte ou le traitement de ces malformations.

Au début des années 1890, le Dr Hans Chiari, professeur d'anatomie pathologique à l'Université allemande de Prague, utilisait des échantillons d'autopsie pour décrire quatre anomalies congénitales plus tard appelées les malformations de

Chiari (types I à IV) [15]. Depuis la description initiale, notre compréhension de ces lésions a évolué dans plusieurs concepts principaux:

- ü Les malformations de Chiari sont des entités anatomiques distinctes, toutes impliquent le rhombencéphale, trois des quatre consistent à un type d'hernie du rhombencéphale, tandis que la quatrième consiste à une hypoplasie ou aplasie cérébelleuse.
- ü Cette hernie peut aller d'une légère hernie des amygdales à travers le foramen magnum, à une sévère hernie du cervelet et du tronc cérébral dans un sac postérieur menant à la syringomyélie, la compression médullaire et l'ischémie.
- ü En dépit de leur localisation anatomique commune, les quatre anomalies ont des caractéristiques anatomiques et cliniques distinctes.
- ü Enfin, bien que la grande majorité de ces malformations sont congénitales, des malformations Chiari I acquises ont été rapportées (16, 17).

En outre, bien que la classification Chiari soit utile pour classer la plupart des patients, elle ne regroupe pas toutes les formes d'hernie du rhombencéphale rencontrées. Par exemple, et, plus récemment, des entités telles que le Chiari 0 et Chiari 5 ont été décrites (18, 19).

La malformation Chiari type I (MCI) consiste à un déplacement caudal des amygdales du cervelet au moins 3 mm dans le canal rachidien cervical supérieur (Fig. 2). Ce type d'hernie peut être asymptomatique (20). Le tronc cérébral est rarement impliqué dans cette hernie, et les pathologies associées les plus fréquentes sont la syringomyélie cervicale et l'hydrocéphalie. La malformation Chiari 1 peut être congénitale ou acquise (16, 21, 22). Plusieurs associations ont été citées dans la littérature médicale concernant cette malformation [23, 24, 25, 26, 27, 28].

B. SYRINGOMYELIE :

La syringomyélie est à prédominance cervicale, d'extension dorsale secondaire le plus souvent, d'innombrables travaux lui sont consacrés, ce qui permet de classer la syringomyélie selon son étiologie en trois types, permettant d'orienter la stratégie thérapeutique (29) :

- ü Syringomyélie communicante ou foraminale, la plus fréquente, associée à des anomalies congénitales ou acquises de la charnière cervico-occipitale,
- ü Syringomyélie secondaire non communicante, soit post-traumatique, infectieuses ou tumorale,
- ü Syringomyélie idiopathique en l'absence des étiologies précitées, de petite taille et ne nécessitant pas de traitement chirurgical en général.

MILHORAT et al (30), pour une meilleure compréhension des mécanismes de formation des syrinx, ont proposé une classification selon le siège des syrinx dans la moelle épinière, ils distinguent :

- ü Syrinx non communicants, résultant des troubles dynamiques du LCR dans l'ESA, représenté par la malformation de Chiari I, associée à une impression basilaire, et une arachnoïdite. A l'origine on trouve une sténose du canal épendymaire.
- ü Les syrinx du canal central communiquant avec le 4ème ventricule, en rapport avec une obstruction à la circulation du LCR à distance des orifices du V4, et participent tel un 5ème ventricule à l'hydrocéphalie souvent associée. Ce type survient comme complications des méningites, des hydrocéphalies post-hémorragiques, trouvées aussi dans les malformations de Chiari II et le syndrome de Dandy-Walker.

- ü Syrx extracanalaires non malformatives, qui se forment dans la moelle, en avant ou en arrière du canal épendymaire avec lequel elles ne communiquent pas, causées par les lésions de la corde spinale tel les traumatismes, infarctus, hémorragie de la moelle.

C. ASSOCIATION CHIARI ET SYRINGOMYELIE :

Cet association est souvent trouvée, environ 50 à 70 % (68 % dans notre série), a suscité plusieurs réflexions (31, 32) :

- ü Weed Gardner et Paget (111) esquissent une théorie évoquant le trouble de fermeture du tube neural (théorie dysgraphique), et la théorie de l'ouverture secondaire du tube (théorie hydrodynamiques) par défaut de perméabilité du toit du 4ème ventricule, provoquant un effet pulsatile du LCR « waterhammer », ou effet Bering (pulsations artérielles systoliques des plexus choroïdes) avec une communication entre syrinx et 4ème ventricule,
- ü D'autres auteurs tel Williams (32) partagent le même opinion sur la constance des anomalies de la charnière, avec une conception nouvelle de la théorie hydrodynamiques, accordant un rôle essentiel aux «à-coups de pression veineuse » dans la distension du syrinx, l'égalisation de la pression entre les deux compartiments crânien et rachidien se ferait par aspiration spinale du LCR « suck » du 4ème ventricule au canal centromédullaire, et considèrent l'ectopie tonsilaire à l'origine de ces troubles,
- ü D'autres enfin et à leur tête Aboulker, admettent l'existence d'une communication mais entre la cavité syringomylique et les espaces sous

arachnoïdiens spinaux par passage transmédullaire du LCR, voire même le long des espaces de Virchow-Robin, et les zones d'entrées des racines nerveuses dorsales, par les à-coups de la pression veineuse péri-médullaire, due à la stagnation spinale du LCR par défaut de circulation au niveau du trou occipital par obstacle (33). Ces théories, bien qu'elles ne soient pas totalement convergentes, ne s'excluent pas mutuellement et il nous semble probable que chez le même patient, plusieurs mécanismes physiopathologiques agissent simultanément, et tous les auteurs, aussi différentes sont-elles leurs conceptions du mécanisme, s'accordent sur la nécessité d'un geste chirurgical sur la cavité syringomyélique (34).

III. ANATOMO-PATHOLOGIE :

La malformation d'Arnold Chiari est la plus fréquente des malformations nerveuses, définie par une situation anormalement basse du cervelet, des amygdales cérébelleuses et du bulbe qui descendent à travers le trou occipital dans le canal cervical, il existe pratiquement toujours une hydrocéphalie, qui pour certains auteurs serait la cause et non une conséquence (figure 24).

Théoriquement on décrit 4 types de cette malformation (figure 25) :

- TYPE I :

Varie de 50 à 97 % et correspond à une ectopie avec élongation en forme de bec des amygdales cérébelleuses avec un aspect pointu, effilé, de la partie médiane des lobes inférieurs du cervelet et du bulbe au-dessous du trou occipital, dans le canal rachidien (au niveau de C1) (35, 36, 37, 38, 39, 40).

Peuvent être isolée ou associée à une impression basilaire (23 à 50% des cas), bloc cervical (C1-C2) (18% des cas), élargissement du canal cervical (18% des cas) et surtout à une syringomyélie (32 à 50% des cas).

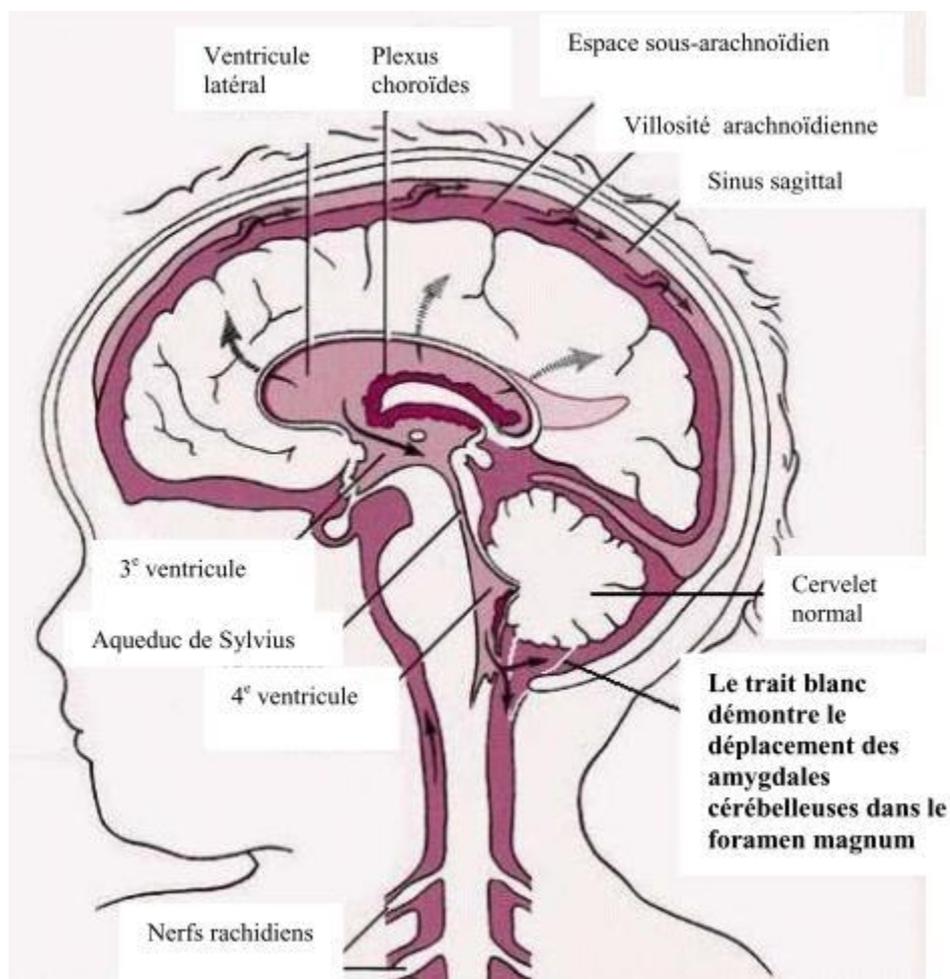


Figure 24: coupe sagittale médiane démontrant le déplacement du Cervelet dans la malformation de Chiari (41)

TYPE II:(DE 0 A 20%) :

Caractérisé par un déplacement des amygdales, du vermis inférieur, de la protubérance et du bulbe dans le canal cervical jusqu'au niveau de C2-C3, avec le 4ème ventricule, allongé, aplati et attiré vers le bas au-dessous de la ligne de repère de twining (qui rejoint la tubérosité sellaire antérieure à la protubérance occipitale interne, et dont le milieu coupe normalement la partie moyenne du ventricule).

Le déplacement vers le bas imprime aux dernières paires des nerfs crâniens et premières racines cervicales un trajet ascendant (35, 36, 37, 38, 39).

Ce type a été noté dans deux cas, soit 3,7%.

La moelle, au niveau de la jonction bulbo-médullaire, détermine en arrière sur la face dorsale de la moelle, une dénivellation en marche d'escalier ou coude ou encore « éperon ».

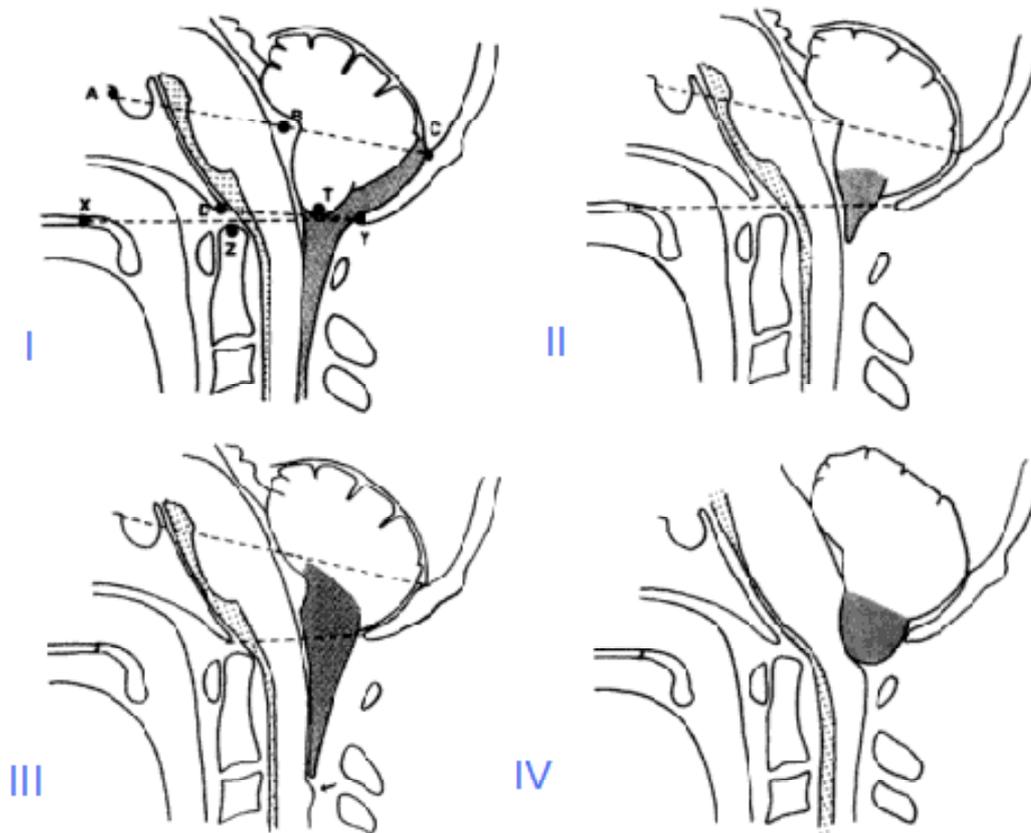
Ce type de malformation de Chiari est presque toujours accompagné de dysraphies nerveuses, et qui fait pour certains la définition même de ce type lésionnel (myélo-méningocèle, dysplasies cérébelleuses), hydrocéphalie importante, d'anomalies osseuses (élargissement du trou occipital, aspect « scalloping » du clivus concave en arrière (40 à 84% des cas), spina bifida postérieure de C1 dans 70 à 80 % des cas (35). Elle se voit habituellement chez le nouveau-né et l'enfant.

TYPE III :

S'y ajoute une méningocèle occipitale ou dans les formes majeures une méningo-encéphalocèle comprenant le cervelet et le tronc cérébral se révélant à la naissance et pouvant faire l'objet de diagnostic anténatal (37, 38).

TYPE IV:

Comporte en plus une agénésie cérébelleuse.



I Jonction cervico-occipitale normale.

AC: Ligne de Twinning, le milieu (B) étant au milieu du IV^e ventricule.

D: Point inférieur du clivus, bord antérieur du foramen magnum (DY = ligne du trou occipital).

T: Point déclive des tonsilles cérébelleuses.

Z: Sommet de l'odontoïde (en gris, la grande citerne avec ses deux parties intracrânienne et intrarachidienne séparées par le foramen magnum).

XY: Ligne de Chamberlain (du bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du foramen magnum).

II Anomalie de Chiari I.

Les amygdales cérébelleuses (en gris) à extrémité inférieure pointue descendent au-dessous du foramen magnum et comblent la grande citerne.

III Anomalie de Chiari II.

Les amygdales cérébelleuses descendent très bas, en C1-C2, et le tronc cérébral, notamment le IV^e ventricule, est abaissé (au-dessous de la ligne de Twinning). La flèche (↖) indique la jonction bulbo-médullaire marquée par une plicature.

IV Dans l'engagement amygdalien par hypertension intracrânienne tumorale ou autre, les tonsilles cérébelleuses sont peu abaissées au-dessous du foramen magnum.

Elles sont à extrémité inférieure convexe et s'accompagnent d'un comblement des citernes de la fosse postérieure et notamment antérieures du tronc cérébral.

Figure 25: Anomalie de Chiari (42)

IV. ETUDE CINIQUE :

Habituellement latente à la naissance, la malformation de Chiari 1 est reconnue le plus souvent chez l'adulte. Cependant, le caractère tardif du diagnostic a été atténué par l'utilisation très large de l'IRM qui permet souvent la mise en évidence de la malformation dès l'enfance (43, 44).

La découverte de la malformation peut résulter d'une recherche spécifique chez un patient dont la symptomatologie attire l'attention sur la région du trou occipital, mais elle peut être fortuite, à l'occasion d'une IRM effectuée pour des troubles sans rapport avec la malformation. Parmi les 68 cas identifiés en IRM par Elster et al. (5) ,57 patients (84 %) avaient des symptômes pouvant être rapportés à la malformation, symptômes dont l'âge moyen d'apparition était de 30,6 ans, avec des extrêmes de 3 et 65 ans. Parmi 49 cas identifiés chez l'enfant à partir des comptes rendus de 8262 IRM crâniennes, la malformation était devenue symptomatique entre 10 mois et 14 ans, le plus souvent entre 5 et 10 ans (43).

La décompensation de l'anomalie peut se traduire par une symptomatologie neurologique progressive ou par des manifestations paroxystiques telles que céphalées aiguës, vertiges, syncopes, arrêt respiratoire, voire mort subite. Des traumatismes cranio-cervicaux, même mineurs, peuvent être responsables de la décompensation qui peut aussi être provoquée par une soustraction de liquide céphalorachidien (45). Les manifestations révélatrices sont très diverses, pouvant comporter, à côté de céphalées, des symptômes plus spécifiques liés au retentissement de la malformation sur la partie inférieure du tronc cérébral, du cervelet ou de la moelle cervicale haute. Les symptômes révélateurs sont parfois liés au développement d'une syringomyélie. La fréquence des symptômes est variable selon les séries, ce qui peut être expliqué par des modalités de recrutement

différentes. Elle est particulièrement élevée lorsque seules les formes symptomatiques sont incluses (3).

A. SIGNES FONCTIONNELS :

1. CEPHALEES

Symptôme le plus fréquent, la céphalée, notée dans 81 % des cas dans la série de Milhorat et al (3), illustre la nécessité d'une discussion critique de la relation entre les symptômes et la malformation. Dans une série de 50 cas de Chiari 1, des céphalées étaient présentes chez la moitié des patients au moment du diagnostic, mais elles se partageaient de façon à peu près égale entre, d'une part, migraines et céphalées de tension, et d'autre part, des céphalées plus spécifiques, occipitales et sous-occipitales, exagérées par les efforts, la toux ou une manœuvre de Valsalva (46).

2. RETENTISSEMENT BULBAIRE :

Le retentissement de la malformation sur la partie inférieure du tronc cérébral et/ou les derniers nerfs crâniens peut être responsable d'anomalies du contrôle de la respiration ou de la circulation. Les manifestations qui en résultent sont parfois révélatrices, donnant lieu dans les cas les plus graves à un arrêt respiratoire ou à une mort subite. Des troubles de la déglutition peuvent aussi être observés.

2.1. APNEES DU SOMMEIL, ARRETS RESPIRATOIRES :

La malformation de Chiari fait partie des causes à évoquer devant un syndrome isolé des apnées du sommeil (47). Par ailleurs, lorsqu'elles sont cherchées systématiquement, des apnées du sommeil sont souvent notées dans les formes symptomatiques de malformation de Chiari 1. Elles étaient présentes chez 140 patients (38 %) dans une série de 364 cas symptomatiques (3), avec une confirmation polysomnographique dans 30 cas. Les apnées, habituellement de type central, peuvent se révéler de façon soudaine par une détresse respiratoire (48-49). Dans une série pédiatrique de 14 cas, l'examen anatomique a révélé 12 fois des lésions vasculaires du tegmentum bulbaire suggérant un retentissement de la malformation sur la vascularisation de la partie du bulbe engagée dans le trou occipital (50).

2.2. TROUBLES CARDIOCIRCULATOIRES :

Des syncopes récidivantes peuvent être la manifestation révélatrice d'une malformation de Chiari 1. Cette cause doit être plus particulièrement évoquée lorsque les syncopes surviennent en relation avec des mouvements de la tête, des accès de toux, des efforts réalisant une manœuvre de Valsalva (51-52). Les syncopes sont parfois annoncées par une céphalée postérieure, un déséquilibre, des paresthésies ou un déficit des membres supérieurs ou inférieurs. Leur déclenchement par la toux peut faire évoquer un ictus laryngé (53). Des cas de mort subite révélant une malformation de Chiari 1, jusqu'alors occulte, ont été rapportés (54-55). La connaissance de ces faits peut constituer un argument en faveur du traitement chirurgical précoce de la malformation, même si elle est asymptomatique. D'autres manifestations cardiovasculaires ont été mentionnées: arythmies sinusales(56,57); hypertension artérielle chronique réversible après

décompression de la fosse postérieure (58); syndrome d'intolérance à l'orthostatisme (59).

2.3. TROUBLES DE LA DEGLUTITION :

Une dysphagie est observée dans 5 à 15 % des cas de malformation de Chiari dont elle est parfois la manifestation prédominante, voire isolée(60,61). Dans une série dont les particularités de recrutement ont été signalées (formes uniquement symptomatiques), une dysphagie a été notée dans 43 % des cas (157/364) (3). La dysphagie, parfois associée à une dysarthrie et/ou à un déficit des muscles de la nuque peut faire évoquer une sclérose latérale amyotrophique (62,63) ou une myasthénie (64).

3. LE RETENTISSEMENT CEREBELLO-VESTIBULAIRE

Des troubles oculomoteurs sont souvent constatés chez ces patients. Il ne s'agit habituellement pas de paralysies oculomotrices ni de paralysies de fonction, mais d'anomalies résultant d'une perturbation du contrôle exercé sur l'oculomotricité par le cervelet et les noyaux vestibulaires .Les troubles visuels dont ils sont responsables, notamment à type d'oscillopsies ou de flou visuel, peuvent être le motif de la consultation. Un nystagmus est présent chez 40 à 60 % des patients chez lesquels un traitement neurochirurgical est envisagé(65). Il est de direction variable, mais la formule la plus évocatrice est un nystagmus vertical battant vers le bas, présent dans le regard direct, plus marqué dans le regard latéral, atténué dans le regard vers le haut.

La malformation de Chiari de type 1 rend compte de 25 % des cas du syndrome nystagmus battant vers le bas-oscillopsies- déséquilibre, qui résulterait d'une atteinte bilatérale du flocculus ou des connexions flocculo-vestibulaires(66).

Ce syndrome peut aussi être lié à des lésions de nature variée du tronc cérébral ou du cervelet, à l'utilisation de médicaments notamment antiépileptiques, à un déficit en magnésium. D'autres troubles oculomoteurs ont été observés: flutter oculaire, oscillations macrosaccadiques, isotropie (67,68). Une régression plus ou moins complète des troubles oculomoteurs est habituellement observée après décompression sous-occipitale (69, 65, 68,70).

4. LE RETENTISSEMENT MEDULLAIRE : MALFORMATION DE CHIARI ET SYRINGOMYELIE

Le rétrécissement du canal cervical provoqué par une malformation de Chiari, éventuellement associée à des anomalies de la charnière craniale-cervicale, peut être responsable d'une symptomatologie médullaire en relation avec une souffrance de la moelle cervicale haute (3). Cependant, dans la majorité des cas, la symptomatologie médullaire observée chez les patients ayant une malformation de Chiari est liée à l'existence d'une syringomyélie.

Une syringomyélie est trouvée dans 32 à 74 % des cas de malformation de Chiari. Dans la série pédiatrique de Wu et al. (43), une syringomyélie a été trouvée dans seulement 14 % des cas, ce qui s'explique par le fait que l'étude complète de la moelle en IRM n'a été effectuée que chez une minorité de patients, mais peut-être aussi par un diagnostic précoce de la malformation, avant le développement éventuel d'une syringomyélie. Lorsque la question est abordée sous l'angle de la syringomyélie, une malformation de Chiari est trouvée dans deux tiers à trois quarts des cas (71).

Ces faits constituent des arguments importants en faveur du mécanisme hydrodynamique de la syringomyélie qui fait intervenir des anomalies de la circulation du liquide céphalorachidien au niveau du trou occipital et de la grande citerne.

En l'absence même de malformation de Chiari, les études morphométriques dans les syringomyélies idiopathiques ont mis en évidence une taille anormalement petite de la fosse postérieure pouvant être responsable d'anomalies de la circulation du liquide céphalorachidien: le terme de malformation de Chiari zéro a été proposé pour rendre compte de cette situation(72,73). Cette notion de Chiari zéro a suscité des réserves liées au fait qu'elle repose sur des mesures linéaires prenant insuffisamment en compte l'aspect volumétrique.

B. SIGNES CLINIQUES OBJECTIS :

Au cours de l'évolution, l'examen clinique s'avère souvent très riche d'autant plus que la majorité des malades consulte à la phase d'état, phase d'installation de lésions neurologiques irréversibles, avec un tableau clinique déjà évocateur (38).

L'examen neurologique : on retrouve fréquemment :

1. LES TROUBLES MOTEURS :

Ils sont présents dans 46% à 64% des cas, à type de monoparésie ou biparésie des membres supérieurs dans 37,5% à 66,6% ; paraparésie 2,33% à 11,10% ; hémiplégie 15,56% ; tétraparésie 60,46% (74, 38, 39).

2. LES TROUBLES SENSITIFS :

Rencontrés dans 73% à 96%, d'intensité variable, intéressent surtout la sensibilité thermo-algique réalisant le syndrome de dissociation syringomyélique,

d'autant plus net et complet sur le plan clinique fonction que la durée d'évolution est longue. La sensibilité épicroticienne et profonde est rarement atteinte (75, 76, 74, 39).

3. SYNDROME PYRAMIDAL :

Associe une vivacité des réflexes ostéotendineux, qui sont parfois diffus, polycinétiques, l'existence d'un signe de Babinski, uni ou bilatéral, localisé aux deux membres inférieurs -avec paraparésie ou dans les formes évoluées une paraplégie spastique, impotence fonctionnelle complète- ou atteinte des 4 membres avec syndrome tétrapyramidal (74, 39).

4. SYNDROME CEREBELLEUX :

Assez fréquent, statique ou cinétique.

5. L'ATTEINTE DES NERFS CRANIENS: (77, 78, 79, 80, 33)

Attribuée à l'élongation ou à la compression par les amygdales des dernières paires crâniennes, se manifeste par : Atteinte trigéminal avec hypoesthésie et parésie faciale avec dans certains cas une paralysie faciale périphérique, Troubles de déglutition, de phonation, Paralysie laryngée se révélant par un stridor, Des cas de paralysie multiple des nerfs crâniens a été rapporté par certains auteurs (81).

6. LES TROUBLES TROPHIQUES :

Présents dans 50% à 60 %, prédominant aux membres supérieurs, surtout au niveau des extrémités (38, 39).

V. ETUDE PARACLINIQUE :

A. EXAMENS NEURO-RADIOLOGIQUES :

1. IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM) :

L'anomalie de Chiari de type 1 a été décrite initialement par les anatomistes. Ultérieurement elle a pu être décelée in vivo par des techniques invasives recourant à des méthodes de contraste, en particulier gazeux. Actuellement, elle est facilement mise en évidence par l'IRM crânienne sur des coupes sagittales, pondérée en T1. L'élément constant, nécessaire au diagnostic, est la descente des amygdales cérébelleuses au-dessous du trou occipital, derrière la partie supérieure de la moelle cervicale qui apparaît plus ou moins enserrée par le tissu cérébelleux. Une ectopie ≥ 3 mm est généralement exigée.

Dans une série où la protrusion des amygdales allait de 5 à 23 mm, il existait une certaine corrélation entre le degré de l'ectopie et la présence de symptômes (43) : à l'exception d'un cas, tous les patients symptomatiques avaient une protrusion > 7 mm. Toutefois 7 patients entièrement asymptomatiques avaient une protrusion > 12 mm. Par ailleurs, l'étude morphométrique en IRM de la fosse postérieure apporte des arguments statistiques en faveur de la responsabilité d'un moindre développement du volume de cette structure dans la survenue de la malformation. Cependant, il existe des chevauchements entre les valeurs trouvées chez les sujets contrôles ($137,9 \pm 18,7$ ml) et les patients ($124,5 \pm 21,4$ ml) (3).

En dehors de l'existence éventuelle d'une hydrocéphalie, les structures sustentorielles sont en règle normales. Des anomalies squelettiques sont parfois associées, notamment sous la forme d'une platybasie, d'une impression basilaire,

d'un syndrome de Klippel-Feil ou d'une assimilation atlanto-occipitale, elles sont précisées au mieux par la tomodensitométrie. L'IRM crânienne doit être complétée de façon systématique par une IRM de la totalité de la moelle pour chercher une fente syringomyélique associée qui peut être asymptomatique. Dans ce contexte, il est intéressant de chercher des anomalies du flux du liquide céphalorachidien dans la région de la jonction cervico-crânienne(43).

2. TOMODENSITOMETRIE (TDM):

Elle garde son intérêt dans certains cas par :

- ü Sa facilité, sa rapidité et son accessibilité (technique et matérielle par rapport à l'IRM).
- ü Meilleure étude du parenchyme cérébral.

Cette étude se fait en fenêtres osseuses et fenêtres parenchymateuses avec un meilleur rendement en cas d'accouplement à une injection de produit de contraste.

Le myéloscanner garde son avantage dans l'étude de la moelle surtout lors des dysraphismes bas.

Elle permet l'étude des différents compartiments cérébraux à la recherche d'hydrocéphalie, malformation de Chiari réalisant une image en trèfle au niveau du trou occipital, et d'objectiver une syringomyélie évoquée devant un aspect en triple couronne de la moelle (82).

3. RADIOGRAPHIE STANDARD :

Les radiographies standards restent l'examen le plus simplement fiable dans l'exploration osseuse, et les plus accessibles vu leur prix abordable, ce bilan doit comprendre l'étude de la CCO, d'autres radiographies seront demandées en fonction du tableau clinique (35, 38, 82) (figure 26).

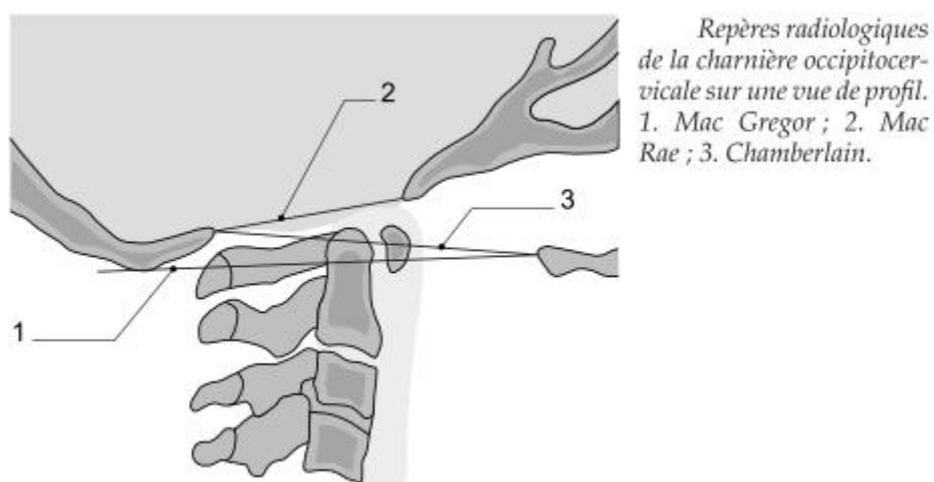


Figure 26:charnière cervico-occipitale sur une vue de profil montrant les différents repères radiologiques.

B. EXAMENS NEURO-PHYSIOLOGIQUES :

Non indispensable, pas d'utilisation courante, elles contribuent à l'évaluation de la fonction du système nerveux. Permettent, dans plusieurs cas, de redresser le diagnostic d'atteinte médullaire alors qu'initialement, les signes étaient portés sur le compte de neuropathies périphériques.

A côté de l'électromyographie, s'ajoute l'enregistrement des potentiels évoqués somesthésiques, moteurs, ce qui permet d'étudier non seulement les nerfs périphériques, mais aussi les voies de conduction centrale depuis leur origine

radiculaire ou corticale jusqu'à leur terminaison, respectivement corticale ou médullaire, et mettre ainsi en évidence des anomalies de latence ou d'amplitude du potentiel N14 en rapport avec une souffrance médullaire, voire de retard du potentiel N20 lors d'une atteinte du tronc cérébrale. D'autres examens peuvent être demandés : PEV, PEA, EEG.

Autre avantage attribué à ces examens électrophysiologiques est de pouvoir déceler des lésions infracliniques par l'analyse de la sensibilité tactile ou superficielle et de la motricité.

C- BILAN URODYNAMIQUE :

Peut s'avérer d'un appoint considérable dans l'analyse des troubles sphinctériens qu'elle va rapporter à une origine centrale et/ou périphérique. Tous ces examens effectués concordent à classer la ou les MCCO afin de pouvoir proposer une attitude thérapeutique adéquate (83, 82).

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

La malformation de Chiari 1, anomalie du développement, doit être distinguée des cas où la position anormale des amygdales cérébelleuses est la conséquence d'une impression basilaire acquise (ostéomalacie, maladie de Paget) réduisant le volume de la fosse postérieure, et surtout d'un processus d'engagement résultant d'une hypertension intracrânienne ou d'une hypovolémie du liquide céphalorachidien. L'hypertension intracrânienne est la cause la mieux connue d'engagement des amygdales, qu'elle résulte d'un processus expansif intracrânien, d'une hydrocéphalie obstructive, d'une thrombose d'un sinus veineux dural ou

d'une hypertension crânienne idiopathique non expliquée par l'une de ces causes (pseudotumeur cérébrale). Cependant, des cas de malformation de Chiari ont été rapportés dans lesquels la survenue d'une hypertension intracrânienne idiopathique majorait la descente des amygdales cérébelleuses préexistante (84,85).

Une relation causale entre une malformation de Chiari 1 et une pseudotumeur cérébrale a aussi été envisagée (86) à propos de 4 cas dans lesquels la décompression sous-occipitale a conduit à la résolution de l'hypertension intracrânienne. Un déplacement vers le bas du tronc cérébral et des amygdales cérébelleuses, bien mis en évidence par l'IRM, peut aussi avoir pour cause l'hypotension intracrânienne résultant d'une hypovolémie du liquide céphalorachidien. Le diagnostic est évident lorsque l'hypotension intracrânienne fait suite à une dérivation ventriculaire. Lorsqu'il s'agit d'une hypotension intracrânienne "spontanée", liée à une fuite occulte du liquide céphalorachidien, le diagnostic initial est souvent erroné. Il en fut ainsi dans 17 des 18 cas rapportés par Schievink (87), dont 2 patients ont eu des craniotomies avec le diagnostic erroné de malformation de Chiari. L'existence d'un rehaussement diffus de la dure-mère après injection de gadolinium est un signe très évocateur de l'hypotension intracrânienne. L'obturation de la brèche dure-mérienne est suivie de la régression de ces anomalies de Chiari acquises réversibles (88-89).

VII. LES FACTEURS DE DECOMPENSATION :

Un traumatisme crânien ou cervical, même mineur, peut décompenser une malformation de Chiari 1 et avoir des conséquences sérieuses. Les manifestations neurologiques observées dans de tels cas sont assez polymorphes traduisant la souffrance de la moelle cervicale ou de la jonction bulbo-médullaire: déficit moteur pouvant prédominer aux membres supérieurs, atteinte des derniers nerfs crâniens, troubles cérébelleux, voire arrêt cardiaque (90-91).

Dans certaines de ces observations, la malformation de Chiari était associée à une syringomyélie cervicale (90, 92, 93), mais des faits semblables peuvent être observés lorsque la malformation de Chiari est isolée, en l'absence de toute syringomyélie (94,95, 60).

Un traumatisme mineur peut aussi être en cause chez l'enfant. Dans la série pédiatrique de Wu et al. (43), un enfant eut plusieurs syncopes entre l'âge de 13 mois et de 3 ans à la suite de chocs légers derrière le crâne, un autre développa des cervicalgies et une diplopie immédiatement après un traumatisme crânien mineur.

Dans un cas de Vlcek et Ito (97), une paraplégie aiguë est survenue chez un enfant de 2 ans après une hyperflexion du cou alors qu'il faisait un équilibre sur les mains sur un sofa. Ce rôle des traumatismes doit être connu dans le cadre de la médecine sportive (98). La découverte d'une malformation de Chiari de type 1 est une contre-indication à certaines activités sportives, notamment aux sports de contact.

VIII. TRAITEMENT :

A. APPROCHE CHIRURGICALE :

De nombreuses approches différentes, qui ont évolué au cours du temps, ont été décrites dans la littérature. Dans le passé, le placement d'un stent dans le quatrième ventricule, la craniectomie large de la fosse postérieure et des laminectomies cervicales multiples ont été proposés comme stratégies de traitement des malformations de Chiari I.

Dans un effort pour définir les stratégies chirurgicales actuelles, les membres de la section pédiatrique de l'association américaine des neurochirurgiens ont été interrogés sur l'approche chirurgicale utilisée chez les enfants atteints de la malformation de Chiari I (99). Seulement 9% recommandait d'effectuer la chirurgie décompressive chez les patients asymptomatiques. Pour le traitement des patients symptomatiques, différentes approches ont été utilisées: environ 20% seulement recommandaient la décompression osseuse; 30% proposaient une décompression osseuse avec greffe durale; 25% réalisaient une décompression osseuse avec greffe durale et dissection intradural des adhérences et 30% recommandaient la décompression osseuse avec greffe durale, dissection intradural, et la résection des amygdales cérébelleuses.

Les personnes interrogées avaient tendance à effectuer une décompression plus agressive et la dissection intradurale lorsqu'un syrinx était présent. Bien que ces données indiquent le régime actuel de la pratique chez les neurochirurgiens, il n'y a pas eu d'études prospectives dans laquelle une forme de traitement est directement comparée avec une autre.

B. TECHNIQUES CHIRURGICALES :

1. LA DECOMPRESSION OSTEO-DURALE :

L'intérêt majeur de la DOD est de:

- ü Diminuer les effets de la compression directe,
- ü Faciliter l'écoulement du LCR,
- ü Supprimer ou atténuer le gradient de pression craniospinal.

1.1. DECOMPRESSION OSSEUSE :

Elle consiste, après dissection des plans musculaires de la nuque, en une craniectomie sous-occipitale avec ouverture large du trou occipital, laminectomie cervicale par résection des arcs postérieurs de C1, qui peut aller jusqu'à C2 parfois ou plus, selon le degré d'ectopie amygdalienne.

L'étendue de décompression osseuse est importante. Si la craniectomie est trop large, les patients sont exposés à un risque d'affaissement du cervelet et la récurrence des symptômes.

Tokuno et al. (100) tentaient d'effectuer une cranioplastie sous-occipitale expansive lorsque la fosse postérieure est de petite taille. D'autres auteurs recommandaient une craniectomie sous-occipitale limitée pour agrandir le trou occipital et permettre à la fois la décompression et l'entretien des éléments nerveux de la fosse postérieure.

1.2. OUVERTURE DE LA DURE-MERE :

On procède ensuite à l'ouverture de la dure mère en Y, les éventuels brides durales ou arachnoïdiennes sont libérées. Une exploration anatomique de V4, du trou de Magendie, de la jonction bulbo-médullaire, des amygdales est un temps précieux.

On tend de plus en plus, en l'absence de geste sur les éléments nerveux, à préserver le feuillet arachnoïdien pour éviter la constitution ou l'entretien d'une arachnoïdite. Alors que certains auteurs disent qu'une fois la dure-mère est ouverte, la dissection de l'arachnoïde doit être effectuée tout en sachant qu'un des avantages de dissection arachnoïdienne, dans le cadre de malformation de Chiari I, est qu'elle permet au chirurgien de libérer les adhérences qui pourraient contribuer à l'obstruction de l'écoulement de CSF à partir du quatrième ventricule vers le canal rachidien.

1.3. RESECTION DES AMYGDALES CEREBELLEUSES :

La résection des amygdales du cervelet a été préconisée comme un moyen d'améliorer le décalage de volume et d'améliorer la communication entre le quatrième ventricule et le compartiment médullaire (101-102-103). Aucun déficit neurologique n'a été démontré à la suite d'une résection amygdalienne, cependant, la fonction exacte de cette structure est en grande partie inconnue.

1.4. PLASTIE D'AGRANDISSEMENT DE LA DURE-MERE

L'intervention se termine par la réalisation d'une plastie durale d'agrandissement, soit par autogreffe à partir du fascia lata ou par plastie synthétique en Y en général.

Krieger et al (36) recommandaient une durotomie sans plastie de la dure-mère et ont rapporté des résultats et des complications liées à la chirurgie similaires à ceux obtenus par les auteurs qui préconisaient la plastie durale et la résection des amygdales. Alors que d'autres auteurs ont souligné que la plastie durale est essentielle pour la prévention de récurrence des symptômes (104, 105, 106, 107, 108, 109, 110, 103).

2. CHIRURGIE DES CAVITES LIQUIDIENNES :

La dilatation ventriculaire est fréquente, sans pour autant que les signes d'hypertension intracrânienne soient présents. Une dérivation ventriculaire souvent péritonéale est proposée.

Les cavités syringomyéliques ou kystiques bénéficient de drainage direct soit vers les espaces sous-arachnoïdiens, ou au niveau des citernes de la base du crâne, les résultats à court terme sont encourageants, mais semblent plus discutables à long terme, ce qui a amené à préférer le drainage vers les espaces extrathécaux : notamment kystopéritonéale (111, 112, 113, 114, 115).

Il y'a eu une récente recrudescence de la première utilisation d'une dérivation de la syringomyélie, dans le traitement des patients atteints de malformation de Chiari I et syringomyélie (116, 117, 118, 119). Bien que ces rapports suggèrent que ce traitement conduit à une augmentation du taux de récupération et une meilleure résolution de la syrinx, il faut noter que la physiopathologie sous-jacente n'est pas traitée. Dans le cadre de symptômes non liés à un dysfonctionnement de la moelle, cette approche n'est pas recommandée.

C. INDICATION CHIRURGICALES :

Tous les Chiari ne sont pas à opérer. L'indication chirurgicale doit être mûrement pesée après une période d'observation plus ou moins longue, car d'une part certaines syringomyélies régressent spontanément et d'autre part les complications chirurgicales ne sont pas rares : la mortalité est de 0,5 à 1 % et la morbidité va jusqu'à 24 % avec des signes plus ou moins graves(120).

Un traitement chirurgical est indiqué dans les formes symptomatiques où une relation indiscutable existe entre le ou les symptômes et la malformation. Le risque de mort subite doit être pris en compte dans la discussion de l'indication opératoire lorsque la relation entre les symptômes et la malformation est plus douteuse.

Les formes latentes, découvertes fortuitement, peuvent à tout moment devenir symptomatiques. Elles nécessitent une surveillance et des conseils doivent être donnés, visant notamment à éviter les sports de contact.

1. MALFORMATION DE CHIARI ISOLEE (121, 122, 123, 39, 124) :

Le principe du traitement est le rétablissement de la circulation de LCR au niveau du foramen magnum, et la levée de la compression de la jonction bulbo-médullaire.

La technique la plus utilisée est la DOD postérieure, les résultats sont bénéfiques dans environ 86% des opérés.

Devant une malformation de Chiari asymptomatique certains préconisent une intervention d'autant plus précoce que possible, en particulier chez le sujet jeune. Cette attitude ne trouve pas beaucoup d'adeptes.

2. MALFORMATION CHIARI ASSOCIEE A UNE SYRINGOMYELIE: (125, 122, 74, 126, 127, 128) :

Leur traitement reste controversé, il a pour but :

- ü De rétablir la circulation normale du LCR,
- ü De décompresser le tronc cérébral,
- ü D'éliminer le compartiment liquidien intra-médullaire.

Ceci est souvent obtenu par la décompression ostéo-durale qui permet d'observer une réduction du syrinx, de son étendue, avec amélioration clinique neurologique dans 40 à 60% des cas. L'affaissement de la cavité syringomyélique est noté dans plus de 90% des cas avec des résultats stables dans le temps. Le drainage direct de la cavité syringomyélique est parfois discuté en cas d'échec, mais ceci tend à être abandonné, vu également le risque d'ataxie locomotrice et son inefficacité à long terme, l'augmentation de la mortalité et de la morbidité pour des résultats équivalents, en faveur d'une intervention sur la CCO. Dans notre série, la DOD était le geste essentiel.

3. MALFORMATION DE CHIARI ET HYDROCÉPHALIE :

Devant une hydrocéphalie évolutive et symptomatique, la dérivation ventriculo-péritonéale en premier s'impose(122).

Certains auteurs ont tenté en premier lieu une ventriculocysternostomie du V3, qui a souvent amené une amélioration des symptômes(120).

La décompression ostéo-durale reste indispensable, son but est d'ouvrir la charnière et de créer une néo-grande citerne afin de rétablir la circulation du LCR ce qui doit faire remonter les amygdales et affaisser la cavité syringomyélique (122).

4. MALFORMATION DE CHIARI ET MALFORMATION ANTERIEURE DE LA CHARNIERE :

Lorsque le Chiari est associé à une malformation antérieure de la charnière, comme une impression basilaire de l'odontoïde, la situation est beaucoup plus compliquée : la DFP peut aggraver le patient et il peut être nécessaire de combiner une voie antérieure : la résection de l'odontoïde par voie trans-orale ou plus récemment par voie nasale endoscopique, puis dans un second temps DFP et fixation de la charnière. Il s'agit donc d'une chirurgie beaucoup plus lourde(120).

IX. EVOLUTION- PRONOSTIC :

A. COMPLICATIONS A COURT TERME :

1. MORTALITE :

La mortalité varie de 0 à 10% (en règle < 3%) selon les séries. Dans notre série, malheureusement nous déplorant deux décès secondaire à une méningite post-opératoire (3,7%) (38, 39, 40, 128, 129).

2. COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES :

La période post-opératoire peut être greffée de complications diverses, souvent transitoires : hoquet tenace, réaction méningée aseptique, méningite, hydrocéphalie aiguë, instabilité rachidienne cervicale, troubles neurovégétatives dont il faut craindre surtout les apnées respiratoires, blocage des shunts, fistules, méningocèle, lâchage des sutures, hémorragie, troubles ischémiques par lésion vasculaire peropératoire (artère vertébrale), fistule de LCR (38, 39, 40, 128, 129).

Dans notre série :

- ü 5 cas de méningites post opératoires.
- ü 1 cas de fistule de LCR tarie spontanément.

ü FUIITE DELIQUIDE CÉPHALO-RACHIDIEN

La fuite de liquide céphalo-rachidien peut être mortelle quand elle conduit à une méningite. La plastie durale étanche avec une bonne fermeture du plan aponévrotique et cutané pourraient prévenir cette complication.

Le drainage lombaire est indiqué lorsque la fuite persiste. Mais peut conduire à la réapparition des symptômes de Chiari dans certains cas. Ce drainage doit être précédé d'une exploration de l'espace intracrânien par le mieux une TDM ou mieux une IRM pour éliminer un éventuel processus intracrânien (130).

ü PSEUDOMENINGOCELE

La prévention de cette complication là aussi tient compte de la fermeture durale étanche et le traitement initial est par drainage lombaire. Si échec, une reprise chirurgicale peut être indiquée.

Dans certains cas, ces collections de LCR sont de découverte habituelle sur une IRM post-opératoire et l'abstention est respectée tant que ces collections ne sont pas compressives et ne provoquant pas de symptômes (130).

ü INFARCTUS DU TRONC CEREBRAL

L'infarctus du tronc cérébral peut être secondaire à une lésion de l'artère vertébrale ou de l'artère cérébelleuse postéro-inferieure (PICA).

L'artère vertébrale peut être blessée lors de la dissection de l'arc postérieur de C1 quand cela est fait trop loin latéralement.

La PICA peut avoir une origine extradurale, ce qui en fait l'objet d'une blessure lors d'une exposition extradurale. Elle peut aussi être blessée lors de la dissection intradurale (130).

ü AFFAISSEMENT DU CERVELET

Il a été rapporté après une décompression sous-occipitale très large. Il conduit à des céphalées insolubles et une syringomyélie récurrente. Le traitement est par dérivation ventriculo-péritonéale ou une cranioplastie sous-occipitale (131).

ü PNEUMOCEPHALIE

Surtout si position opératoire assise.

B. EVOLUTION A LONG TERME :

1. EVOLUTION CLINIQUE

L'évolution devra tenir compte des résultats à long terme, étant donné la lenteur de l'affection, des périodes de quiescence, et de phénomène de régression spontanée de certains troubles fonctionnels (38, 82, 132).

Les résultats dépendent de l'âge (ils sont meilleurs chez l'enfant et le sujet jeune) du grade fonctionnel au moment où le patient est opéré, de la complexité de la malformation radiologique et enfin des tableaux syndromiques(120).

2. EVOLUTION RADIOLOGIQUE :

Les signes radiologiques en IRM en faveur d'une décompression efficace ont été élaborés à partir des études de PILLAY (40) et SATOSHI.

2.1. SUR IRM STANDARD :

- ü Reconstitution d'une grande citerne de la base.
- ü Réascension des amygdales cérébelleuses.
- ü Disparition ou diminution du syrinx.

2.2. SUR CINE IRM :

- ü Normalisation de la circulation du LCR.
- ü Disparition de l'hyperpulsatilité du kyste.

3. RESULTATS :

Les résultats, appréciés avec un recul d'au moins 5ans, font état d'amélioration dans 61 à 74%, de stabilisation dans 14 à 20% des cas, et 7% continuent de s'aggraver, ces échecs semblent être liés à l'ancienneté de la maladie et la présence d'une arachnoïdite de la grande citerne (34, 114, 129).

Dans notre série, les résultats étaient jugés stables chez 3 patients (11%), aggravation de la syringomyélie chez un cas (3,7%), et amélioration fonctionnelle chez le reste des patients (74%).

La malformation de Chiari non associée à une autre lésion nerveuse, est de meilleur pronostic, avec rétablissement quasi-total chez la plupart des patients, que la malformation de Chiari associé à une syringomyélie dont la régression est longue et lente, toujours susceptible d'aggravation et d'extension.

Si aucun traitement n'est prodigué et que le Chiari évolue gravement, en plus des complications reliées à l'hydrosyringomyélie, à l'hydrocéphalie (HTIC) et aux autres malformations associées, la progression de la compression de la moelle épinière par le cervelet et/ou l'hydrosyringomyélie peut entraîner ultimement une atteinte de tous les nerfs crâniens et du bulbe rachidien. Ce dernier étant le siège des fonctions vitales, la respiration, entre autre, peut être perturbée jusqu'à l'arrêt complet, qui est la principale cause de décès chez ces patients.

CONCLUSION



Con**clu**sion

A magnifying glass with a black handle and a silver frame is positioned over the word 'Conclusion'. The lens is centered over the letters 'clu', which are significantly enlarged and bolded, while the rest of the word 'Conclu sion' is in a smaller, standard font.

Depuis la description post-mortem initiale par Chiari en 1891 du groupe de malformations qui porte son nom, il semble y avoir toujours eu plus de questions à ce sujet que de réponses. La définition de la malformation de Chiari a varié avec l'évolution des capacités de diagnostic neurologique et les connaissances de la physiopathologie.

Cette malformation est plus fréquente chez les femmes que les hommes et peut rester occulte très longtemps ce qui fait que sa prévalence dans la population générale est méconnue.

L'IRM reste l'examen clé pour le diagnostic et l'évolution de ce type de malformations. Elle ne doit pas être limitée à la charnière cervico-occipitale mais plutôt explorer toute la moelle pour objectiver une éventuelle syringomyélie associée ainsi que son étendu. Par ailleurs, une IRM cérébrale pourrait être utile à la recherche d'une hydrocéphalie associée.

La majorité des médecins serait d'accord que les patients asymptomatiques porteurs de malformation de Chiari avec des plaintes mineures qui pourraient être contrôlées par un traitement médical, devraient être observés sur une période de temps plutôt que de les soumettre à une intervention chirurgicale. Les examens neurologiques successifs ainsi que l'IRM sur une période de plusieurs années sont généralement tout ce qui est nécessaire pour ces patients. L'objectif du traitement chirurgical est d'arrêter la progression des symptômes et soulager les symptômes.

Les formes symptomatiques sont d'emblée chirurgicales nécessitant une décompression de la fosse cérébrale postérieure.

Les complications restent rares mais graves pouvant conduire au décès.

Le suivi des patients opérés doit être effectué à long terme et inclut une surveillance clinique et radiologique.

Les malformations découvertes fortuitement par une IRM effectuée pour des raisons diverses peuvent devenir secondairement symptomatiques. Elles doivent faire l'objet d'une surveillance et de conseils proscrivant certaines activités sportives.

Table des figures :

<i>Figure 1: micrographie, en microscopie électronique à balayage, d'un embryon sectionné transversalement(7).....</i>	<i>15</i>
<i>Figure 2: Vue antérieure du tronc cérébral. (11)</i>	<i>28</i>
<i>Figure 3: 4ème ventricule et cervelet en vue postérieure. (11).....</i>	<i>30</i>
<i>Figure 4: Méninges et circulation du liquide céphalo-rachidien sur une coupe sagittale médiane (11)</i>	<i>34</i>
<i>Figure 5: répartition des patients selon les années.....</i>	<i>44</i>
<i>Figure 6: LA MAIN DITE D'ARAN DUCHENNE (Amytrophie, Trouble trophique, Atteinte cubitale).</i>	<i>47</i>
<i>Figure 7: SCOLIOSE DORSALE Associé à un Chiari.....</i>	<i>48</i>
<i>Figure 8: rachis cervical de profil : occipitalisation de l'atlas+ hyperlordose cervicale.....</i>	<i>51</i>
<i>Figure 9: TDM reconstruction sagittale de la CCO en fenêtre osseuse montrant impression basilaire + ascension de l'apophyse odontoid e qui dépasse le trou occipital+ occipitalisation de l'atlas.....</i>	<i>52</i>
<i>Figure 10: Coupe sagittale IRM T1 montrant une décente des amygdales cérébelleuses jusqu'à la hauteur de l'espace C1C2.....</i>	<i>53</i>
<i>Figure 11: coupe IRM médiosagittale séquence pondéré en T2 montrant ectopie des amygdales + effacement de la grande citerne</i>	<i>54</i>
<i>Figure 12: coupe axiale IRM en séquence pondérée T1 : décente des amygdales cérébelleuses au niveau du trou occipital.....</i>	<i>55</i>
<i>Figure 13:coupe axiale IRM en séquence pondérée T2 objectivant une cavité syringolyélique.....</i>	<i>55</i>
<i>Figure 14:coupe IRM médiosagittale séquence pondéré en T1 : hernie des amygdales cérébelleuses+ cavité syringomyélique.</i>	<i>56</i>
<i>Figure 15:coupe IRM médiosagittale séquence pondéré en T1 montrant Chiari I associé à une hydrocéphalie.....</i>	<i>57</i>
<i>Figure 16: Coupe IRM médio-sagittale séquence pondérée en T1 montrant l'ectopie amygdalienne à travers le trou occipital, effacement de la grande citerne et syringomyélie.....</i>	<i>59</i>
<i>Figure 17: coupe IRM médio-sagittale séquence pondérée en T1 montrant une volumineuse cavité intramédullaire cervico-dorsale hypointense dont l'extrémité supérieure est à ras du bulbe, associée á une atrophie relative de la moelle épinière</i>	<i>60</i>

<i>Figure 18:coupe IRM sagittale séquence pondérée en T2 montrant un hypersignal intramédullaire hétérogène (perturbation du flux an niveau du syrinx).</i>	61
<i>Figure 19:étape1 : après une incision médiane occipito-cervicale, dissection des muscles paravertébraux, mise à nue de l'écaille occipital et de l'arc postérieur de C1.</i>	62
<i>Figure 20: Etape 2 : craniectomie sous occipitale avec ouverture du trou occipital, arc postérieur de C1 en place.</i>	63
<i>Figure 21:étape 3 : ouverture de l'arc postérieur de C1</i>	64
<i>Figure 22: Etape 4: ouverture en Y de la dure mère, hernie des hémisphères cérébelleux et des amygdales cérébelleuses à travers le défaut dur-mérien.</i>	65
<i>Figure 23: Etape 5 : réalisation d'une plastie d'agrandissement par une greffe prélevée à partir des aponévroses des muscles de la nuque.</i>	66
<i>Figure 24:coupe sagittale médiane démontrant le déplacement du Cervelet dans la malformation de Chiari (41)</i>	75
<i>Figure 25: Anomalie de Chiari (42)</i>	77
<i>Figure 26:charnière cervico-occipitale sur une vue de profil montrant les différents repères radiologiques.</i>	87

BIBLIOGRAPHIE



1. Arnett B. Arnold-Chiari malformation. Arch Neurol 2003; 60: 898-900.
2. Sigal R, Zerah M, Doyon D, Garcia Torres E. Charnière cervico-occipitale. In IRM de la moelle cervicale et du rachis, 1991, Masson.
3. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C et al. Chiari 1 malformation redefined; clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. Neurosurgery 1999; 44: 1005-15.
4. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari 1 malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. Neuroradiology 1993; 35: 113-18.
5. Elster AD, Chen MY. Chiari 1 malformations: clinical and radiologic reappraisal. Radiology 1992; 183: 347-53. Cité par Callaway.
6. TIZNITI SIHAM Apport de l'imagerie dans les malformations congénitales de la CCO. Thèse med Rabat 1998, N° : 3
7. Schoenwolf GC 1982 the morphogenesis of the early rudiments of the developing central nervous system
8. Pillay PK, Awad IA, Hahn JF (1991) Gardner's hydrodynamic theory of syringomyelia revisited. Clevel Clin J Med 59:373- 380
9. Sehgal AD (1994) Chiari I and syringomyelia (letter; comment). J Neurosurg 81:811-813
10. A.LAHLAIDI Anatomie topographique trilingue. Volume II.
11. FRANKH, NETTER, M.D Atlas d'anatomie humaine. 2ème édition 2001.
12. C.CABROL Anatomie. Tome 3, 1999.
13. GROSSO S, SCATTOLINI R, PAOLO G. Association of Chiari I malformation, mental retardation, speech delay and epilepsy: a specific disorder? Neurosurgery 2001; 49,5: 1099-1104.

14. MILHORAT T.H, HOU M.WW, TRINIDAD E.M, KULA R.W, MANDELL M, WOLPERT C.
Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999; 44, 5: 1005-1017.
15. Chiari H (1891) Ueber Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsche Medicinische Wochenschrift* 17:1172-1175
16. Huang PP, Constantini S (1994) "Acquired" Chiari I malformation. Case report. *J Neurosurgery* 80:1099-1102
17. Sathi S, Stieg PE (1993) "Acquired" Chiari I malformation after multiple lumbar punctures: case report. *Neurosurgery* 32:306-309; discussion 309
18. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ (2001) Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery* 48:1050-1054
19. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ (2004) A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101: 179-183
20. Tubbs RS, Wellons JC 3rd, Oakes WJ (2002) Asymmetry of tonsillar ectopia in Chiari I malformation. *Pediatr Neurosurg* 37:199-202
21. Mampalam TJ, Andrews BT, Gelb D, Ferriero D, Pitts LH (1988) Presentation of type I Chiari malformation after head trauma. *Neurosurgery* 23:760-762
22. Welch K, Shillito J, Strand R, Fischer EG, Winston KR (1981) Chiari I "malformations"—an acquired disorder? *J Neurosurg* 55:604-609
23. Lee J, Hida K, Seki T, Kitamura J, Iwasaki Y (2003) Pierre-Robin syndrome associated with Chiari type I malformation. *Childs Nerv Syst* 19:380-383
24. Murphy RL, Tubbs RS, Grabb PA, Oakes WJ (2006) Chiari I malformation and idiopathic growth hormone deficiency in siblings. *Childs Nerv Syst* 22:632-634

25. Tubbs RS, Oakes WJ (2006) Chiari I malformation, caudal regression syndrome and Pierre Robin Syndrome: a previously unreported combination. *Childs Nerv Syst* 22:1507–1508
26. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC, Blount JP, Oakes WJ (2003) Cutaneous manifestations and the Chiari I malformation. *Pediatr Neurol* 29:250–252
27. Tubbs RS, Smyth MD, Wellons JC 3rd, Oakes WJ (2003) Hemihypertrophy and the Chiari I malformation. *Pediatr Neurosurg* 38:258–261
28. Tubbs RS, Wellons JC 3rd, Oakes WJ (2003) Occipital encephalocele, lipomeningocele, and Chiari I malformation: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 19:50–53
29. MILHORAT T.H, MILLER J.I, JOHNSON W, ADLER D.E, HEGER I.M. Anatomical basis of syringomyelia occurring with hindbrain lesions. *Neurosurgery* 1993; 32, 5: 748–754.
30. MILHORAT T.H, CAPOCELLI A.L, ANZIL A.P, KOTZEN R.M, MILHORAT R.H. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 1995; 82: 802–812.
31. JOSEPHSON A, GREITZ D, KLASON T, OLSON L, SPENGER C A spinal thecal sac constriction model supports the theory that induced pressure gradient in the cord cause edema and cyst formation. *Neurosurgery*, 2001; 48, 3: 636–646.
32. OLDFIELD ER.H, HURASZKO, SHAWKER T.H, PATRONAS J.P. Pathophysiology of syringomyelia associated with chiari I malformation of the cerebral tonsils. Implication for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994, 80: 3–15.
33. SLEIMAN M, ASSAER R, BOURGEOIS P, LEJEUNE J.P, SOTO-ARES G. Kyste arachnoïdien ou prasellaire et cavité agingomyélique . *Neurochirurgie* 2000; 46, 1: 34–38.

34. LOUAHHABI E. Malformation de la charnière cervico-occipitale. Thèse Méd Rabat 1997; 286.
35. BEAUJEU R, CHRISTMANN D, DIETEMANN J.L. Malformations du crâne et de la région cervico-occipitale. Encycl Méd Chir(Paris-France) radiodiagnostic-Neuroradiologie- Appareil Locomoteur 1993 ; 31-640-A-10 : 23p.
36. BEKKALI F, DOYON D, IDIR A.B.C, BELAL N, HURTH M, AYACHE B ; DUCOT B. IRM des syringomyélies malformatives. Aspect descriptif et évolutif. J Radiol(Masson Paris) 1992 ; 73, 2 : 109-114
37. MILLIET G, RAYBAUD Ch, POURPRE H, PAILLAS J.E, SALMON G. Explorations neuroradiologiques du syndrome d'Arnould-chiari. J Radiol (Masson Paris) 1979; 60, 8-9: 521-525.
38. PARKER F, TADIE M, HURTH M, BRUGIERED P, ZERAH M. Aspects neurochirurgicaux des malformations de la charnière occipitocervicale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Neurologie 1999; 17-166-A-10: 11p.
39. PAUL K.S, LYE R.H, STRANG F.A, DUTTON J. Arnold-chiari malformation. J Neurosurg 2004; 58 : 183-187.
40. PILLAY P.K, AWAD I.A, LITTLE J.R, HAHN J.F. Symptomatic chiari malformation in adult: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. euro surgery 1991; 28, 5: 639-645.
41. ISABELLE JEAN, CLAUDE MERCIER. Hospital Ste-Justine, 2003
42. L.BRUNIQUEL, C.HERISSON Pathologie mécanique de la jonction crânio-occipitale. Masson 2002.
43. Wu YW, ChanKM, Barkovich AJ, Ferriero DM. Pediatric Chiari 1 malformations. Do clinical and radiologic features correlate? Neurology1999; 53: 1271-6.
44. Nagib MG. An approach to symptomatic children (ages 4-14 years) with Chiari type 1 malformation. Pediatr neurosurg 1994; 21: 31-5

45. Barton JJS, Sharpe JA. Oscillopsia and horizontal nystagmus with accelerating slow phase following lumbar puncture in the Arnold-Chiari malformation.
46. Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type 1 Chiari malformation. 1992: *Neurology* 1992; 42: 1519-21.
47. Rabec C, Laurent G, Baudoin N, Merati M, Massin F, Foucher P et al. Central sleep apnoea in Arnold-Chiari malformation: evidence of pathophysiological heterogeneity. *Eur Respir J* 1998; 12: 1482-5.
48. Gupta RN, Spessot AL, Anderson RCE, Kaiser MG, Fitzsimmons BFM. Resolution of Ondine's curse after suboccipital decompression in a 72-year-old woman. *Neurology* 2003; 61: 275-6.
49. Nosedá A, Devriendt J, Hoffmann G, Schmerber J. Isolated respiratory insufficiency in Arnold-Chiari malformation. *Rev Mal Respir* 1996; 13: 440-2.
50. Papasozomenos S, Roessmann U. Respiratory distress and Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 1981; 31: 97-100.
51. Weig SG, Buckthal PE, Choi SK, Zelle RT. Recurrent syncope as the presenting symptom of Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 1991; 41: 1673-4.
52. Corbett JJ, Butler AB, Kaufman B. Sneeze syncope, basilar invagination and Arnold-Chiari type 1 malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 381-4.
53. Ireland PD, Mickelsen D, Rodenhouse TG, Bakos RS, Goldstein B. Evaluation of the autonomic cardiovascular response in Arnold-Chiari deformities and cough syncope syndrome. *Arch Neurol* 1996; 53: 526-31.
54. Martinot A, Hue V, Leclere F, Vallée I, Closset M, Pruvo JP. Sudden death revealing Chiari type 1 malformation in two children. *Intensive Care Medicine* 1993; 19: 73-4.

55. Tomaszek DE, Tyson GW, Bouldin T, Hansen AR. Sudden death in a child with an occult hindbrain malformation. *Ann Emerg Med* 1984; 13: 136-8.
56. Selmi F, Davies KG, Weeks RD. Type 1 Chiari deformity presenting with profound sinus bradycardia: case report and literature review. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 543-5.
57. Stovner LJ, Kruszewski P, Shen JM. Sinus arrhythmia and pupil size in Chiari 1 malformation. *Funct Neurol* 1993; 8: 251-7.
58. Prilipko O, Dehdashti AR, Zaim S, Seeck M. Orthostatic intolerance and syncope associated with Chiari type 1 malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 1034-6.
60. Achiron A, Kuritzki A. Dysphagia as the sole manifestation of adult type Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 1990; 40: 186-7.
61. Nithawarawala KM, Richards CAL, Lawrie B et al. Recurrent aspiration due to Arnold-Chiari type 1 malformation. *BMJ* 1992; 304: 565-6.
62. Paulig M, Prosiegel M. Misdiagnosis of amyotrophic lateral sclerosis in a patient with dysphagia due to Chiari 1 malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 270.
63. Ikusaka M, Iwata M, Sasaki S, Uchiyama S. Progressive dysphagia due to adult Chiari 1 malformation mimicking amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 357-8.
64. Rodolico C, Girlanda P, Nicolisi C, Vita G, Bonsignore M, Tortorella G. Chiari 1 malformation mimicking myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 393.
65. Pooner JW, Baloh RW. Arnold-Chiari malformation: improvement of eye movements after surgical treatment. *Brain* 1981; 104: 51-60.

66. Brand Thomas. Vertigo. Its multisensory syndromes. Springer-verlag ; London 1991.
67. Bixenman WW, Laguna JF. Acquired esotropia as initial manifestation of Arnold-Chiari malformation. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1987; 24: 83-6.
68. Defoort-Dhelemmes S, Denion E, Arndt CF, Bouvet-Drumare I, Hache JC, Delhemmes P. Resolution of acute acquired comitant esotropia after suboccipital decompression for Chiari 1 malformation. Am J Ophthalmol 2002; 133: 723-5.
69. Barton JJS, Sharpe JA. Oscillopsia and horizontal nystagmus with accelerating slow phase following lumbar puncture in the Arnold-Chiari malformation. Ann Neurol 1993; 33: 418-21.
70. Passo M, Shults WT, Talbot T, Palmer EA. Acquired esotropia: a manifestation of Chiari 1 malformation. J Clin Neuro-Ophthalmol 1984; 4: 151-4.
71. Bonafé A, Aubin ML. Syringomyelia in imaging of the spine and spinal cord. In Claude Manelfe ed., Raven Press, New York 1992.
72. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ. Analysis of the posterior fossain children with the Chiari zero malformation. Neurosurgery 2001; 48: 1050-4.
73. Bogdanov EI, Heiss JD, Mendeleovich EG, Mikhaylov IM, Haass A. Clinical and neuroimaging features of "idiopathic" syringomyelia. Neurology 2004; 62: 791-4.
74. HIDA K, IWAACKI Y, KOYANAGI I, SAWAMURAY Y, ABE H. Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with chiari I malformation. Neurosurgery 1995; 37.4: 673-679.

75. CAMBIER J, MASON M, DEHEN H. Syringomyélie et malformations de la charnière. Abrégés de Neurologie Masson 1994; 4^{ème} édition: 271-304.
76. DYTSTE G.N, MENZES A.H, VANGILDER J.C. Symptomatic Chiari malformations: An analysis of presentation, management and long-term outcome. J.Neurosurg 1989; 71: 159-168.
77. DOHERTY M.J, SPENCE D.P.S, YOUNG C, CALVERLEY P. Obstructive sleep apnoea with Arnold-chiari malformation. Thorax 1995; 50: 690-691.
78. GINGOLD S.I, WINFIELD J.A. Oscillopsia and primary cerebellar ectopia: case report and review of the literature. Neurosurgery 1991; 29, 6: 932-936.
79. KANPOLAT Y, UNLU A, SAVAS A, TAN F. Chiari type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report. Neurosurgery 2001; 48, 1: 226-228.
80. POLLACK I.F, PANG D, KOCOSHIS S, PUTNAM P. Neurogenic dysphagia resulting from chiari malformations. Neurosurgery 1992; 30, 5: 709-719.
81. LANDRIEU P, RENAD-VANTOMME J, THAUVOY C. Paralysies multiples des nerfs crâniens dans la malformation d'arnold chiari associée à la myéломéningocèle. Neurochirurgie 1980; 26: 91-93.
82. SICHEZ JP, CAPELLE L, DUFFAU H. Syringomyélie. Encycl Méd Chir(Elsevier.Paris) Neurologie 1997 ; 17-077-A-10 : 26p. LANDRIEU P, RENAD-VANTOMME J, THAUVOY C. Paralysies multiples des nerfs crâniens dans la malformation d'arnold chiari associée à la myéломéningocèle. Neurochirurgie 1980; 26: 91-93.
83. CHUSID J.G. Manuel d'anatomie et de physiologie neurologique. Masson Paris 1999; 17^{ème} édition.
84. Demols P, Vilain S, Van Nechel C. Association of idiopathic hypertension-Arnold-Chiari deformity: danger! Bull Soc Belge Ophtalmol 1988; 268: 153-8.

85. Melick N, Chutorian A, Heier L. Benign intracranial hypertension with Chiari1 anomaly: a sinister association with progressive tonsillar herniation. *Neurology* 2001; 56 (suppl 3) P01.055.
86. Vaphiades MS, Eggenberger ER, Miller NR, Frohman L, Krisht A. Resolution of papilledema after neurosurgical decompression for primary Chiari 1 malformation. *Am J Ophthalmol* 2002; 133: 673-8.
87. Scheivink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 2003; 60: 1713-8.
88. Atkinson JL, Weinshenker BG, Miller GM, Piepgras DG, Mokri BI. Acquired Chiari 1 malformation secondary to spontaneous spinal cerebrospinal fluid leakage and chronic intracranial syndrome hypotension in seven cases. *J Neurosurg* 1998; 88: 237-42.
89. Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM, Kulkarni AV, Hoffman HJ, Humphreys MP et al. Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *J Neurosurg* 1993; 78: 568-73.
90. James DS. Significance of chronic tonsillar herniation in sudden death. *Forensic Sci Int* 1995; 75: 217-23.
91. Alegre S, Garcia-Rubira JC, Patrignani G. Cardiac arrest in a 31-year-old-man because of the Arnold-Chiari malformation. *Int J Cardiol* 1994; 46: 286-8.
92. Frogameni AB, Widoff AB, Jackson D. Syringomyelia causing acute hemiparesis in a college football player. *Orthopedics* 1994; 17: 552-3.
93. Olivero WC, Dinh DH. Chiari malformation with traumatic syringomyelia and spontaneous resolution: case report and literature review. *Neurosurgery* 1992; 30: 758-60.

94. Wolf DA, Veasey SP, Wilson SK, Adame J, Korndorffer WE. Death following minor head trauma in two adults with the Chiari 1 deformity. *J Forensic Sci* 1998; 43: 1241-3.
95. Mampalam TJ, Andrews BT, Gelb D, Ferriero D, Pitts LH. Presentation of type 1 Chiari malformation after head trauma. *Neurosurgery* 1988; 23: 760-2.
96. Bondurant CP, Oro JJ. Spinal cord injury without radiographic abnormality and chiari malformation. *J Neurosurg* 1993; 79: 833-8.
97. Vlcek BW, Ito B. Acute paraparesis secondary to Arnold-Chiari type 1 malformation and neck hyperflexion. *Ann Neurol* 1987; 21: 100-1.
98. Callaway GH, O'Brien SJ, Therany AM. Chiari 1 malformation and spinal cord injury: case for concern in contact athletes? *Med Sci Sports Exerc* 1996; 28: 1218-20.
99. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, et al: Current opinions for the treatment of syringomyelia and Chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons. *Pediatr Neurosurg* 33:311-317, 2000
100. Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, et al: Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. *Acta Neurochir Suppl* 43:22-25, 1988
101. Fischer EG: Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. *Childs Nerv Syst* 11:625-629, 1995
102. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, et al: Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir* 140:745-754, 1998
103. Park JK, Gleason PL, Madsen JR, et al: Presentation and management of Chiari I malformation in children. *Pediatr Neurosurg* 26:190-196, 1997

104. Dauser RC, DiPietro MA, Venes JL: Symptomatic Chiari I malformation in childhood: a report of 7 cases. *Pediatr Neurosci* 14:184–190, 1988
105. Di Lorenzo N, Palma L, Palatinsky E, et al: "Conservative" craniocervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases. *Spine* 20:2479–2483, 1995
106. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC: Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg* 71:159–168, 1989
107. Feldstein NA, Choudhri TF: Management of Chiari I malformations with holocord syringohydromyelia. *Pediatr Neurosurg* 31:143–149, 1999
108. Ghanem IB, Londono C, Delalande O, et al: Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. *Spine* 22: 1313–1318, 1997
109. Menezes AH: Primary craniovertebral anomalies and the hind-brain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis. *Pediatr Neurosurg* 23:260–269, 1995
110. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, et al: Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 46: 1384–1390, 2000
111. AESCH B, GOLDENBERG N; MAHEUT-LOURMIERE J; JAN M. Hydrocéphalie par obstruction des foramens de Luschka et Magendie chez l'adulte. Rapport d'un cas. Discussion étiopathogénique. *Neurochirurgie* 2002; 37: 269–272.
112. Jin Sup Yeom, Choon-Ki Lee, Kun-Woo Park, Jae Hyup Lee, Dong-Ho Lee, Kyu-Chang Wang, and Bong-Soon Scoliosis associated with syringomyelia: analysis of MRI and curve progression, *ChangEur Spine J.* 2007 October; 16(10): 1629–1635. Published online 2007 August 15. doi: 10.1007/s00586-007-0472-1. PMID: PMC2078323

113. DECQ Ph, LE GUERINEL C, SOL JC, BRUGIERES P, DJINDJIAN M, NGUYEN J.P.
Chiari I malformation: a rare cause of noncommunicating hydrocephalus treated by third ventriculostomy. *J Neurosurg* 2001; 95: 783-790.
114. VAUERO J, MARTINEZ R, ARIAS A. Syringomyelia-chiari complex: magnetic resonance imaging and clinical evaluation for surgical treatment. *J Neurosurg* 1990; 73: 64-68.
115. VASSILOUTHIS J, PAPANDREOU A, ANAGNOSTARAS S, PAPPAS J. The coperitoneal chunt for syringomyelia: Report of three cases. *Neurosurgery* 1993; 33, 2: 324-328.
116. Goel A, Desai K: Surgery for syringomyelia: an analysis based on 163 surgical cases. *Acta Neurochir* 142:293-302, 2000
117. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, et al: Surgical indication and re- sults of foramen magnum decompression versus syringosub- arachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37:673-679, 1995
118. Isu T, Iwasaki Y, Akino M, et al: Hydrosyringomyelia associat- ed with a Chiari I malformation in children and adolescents. *Neurosurgery* 26:591-597, 1990
119. Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, et al: Reevaluation of syringo- subarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malforma- tion. *Neurosurgery* 46:407-413, 2000
120. JNLF TRAITEMENT CHIRURGICAL DES MALFORMATIONS DE CHIARI
Pascal Rousseaux (1) Paris 2011

121. F Sekula, Jr, Peter J Jannetta, Kenneth F Casey, Edward M Marchan, L Kathleen Sekula, and Christine S Dimensions of the posterior fossa in patients symptomatic for Chiari I malformation but without cerebellar tonsillar descent Raymond Mc Crady Cerebrospinal Fluid Res. 2005; 2: 11. Published online 2005 December 18. doi: 10.1186/1743-8454-2-11. PMCID: PMC1343586
122. BHADELIA R. A, BOGDAN A. R, WOLPERT S. M, LEV S, APPIGNANI B.A, HEILMAN C.B. Cerebrospinal fluid flow waveforms: analysis in patients with chiari I malformation by means of gated phase-contrast MR imaging velocity measurements Radiology 2006; 196: 195-202.
123. BINDAL A.K; DUNSKER S.B, TEW J.M. Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery 2003; 37, 6: 1069-1074.
124. PAYNER T.D, PRENGER E, BERGER T.S, CRONE K.R. Acquired chiari malformations: incidence. Diagnosis, and management. Neurosurgery 1994; 34, 3: 429-434.
125. BATZDORF U. Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. J Neurosurg 1988; 68: 726-730.
126. ISUT T, SASAKI H, TAKAMURA H, KOBAYASHI N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with chiari I malformation. Neurosurgery 2005; 33, 5: 845-850.
127. LEVEY W.J, MASSON L, LHAHN J.F. Chiari malformation presenting in adults: A surgical experience in 127 cases. Neurosurgery 2007; 12: 377-390.

128. SAHUQUILLO J, RUBIO E, POCA M.A, ROVIRA A, RODRIGUEZ BAEZA A, CERVERA C.
Posterior fossa reconstruction : A surgical technique for the treatment of chiari I malformation and chiari I/Syringomyelia complex -preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. Neurosurgery 1994; 35, 5: 874-885.
129. RAIS B. MCCO. Thèse Med Casa 1991; N°146.
130. J. A. GROTENHUIS CHIARI MALFORMATION Radboud University Nijmegen, The Netherlands and Chairman, Department of Neurosurgery, Radboud University Nijmegen Medical Center.
131. Holly LT, Batzdorf U (2001) Management of cerebellar ptosis following cranio-vertebral decompression for Chiari I malformation. J Neurosurg 94: 21
132. WAGNER W, PEGHINI-HALBIG L, MAURER J.C, HUWEL N.M, PERNECZKY A.
Median nerve somatosensory evoked potentials in cervical syringomyelia: correlation of preoperative versus postoperative findings with upper limb clinical somatosensory function. Neurosurgery 1995; 36, 2: 336-345.