



Malformations de Chiari et ectopies amygdaliennes cérébelleuses

Rakotozanany P, Bemora JS, Masina NA, Ratovondrainy W

Introduction

La malformation d'Arnold Chiari est une anomalie congénitale définie comme étant une hernie du contenu de la fosse cérébrale postérieure à travers le foramen magnum ou le trou occipital (1). Les amygdales cérébelleuses se situent dans la jonction anormalement basse de la charnière occipito-cervicale comprimant le tronc cérébral et la moelle cervicale supérieure. La malformation perturbe la circulation du liquide cérébro-spinal (LCS) à l'origine d'une hydrocéphalie quadri-ventriculaire et ou d'une syringomyélie. La symptomatologie clinique est polymorphe et non spécifique dominée par des céphalées occipitales chroniques à irradiation diffuse. La présence d'un déficit moteur témoigne le retard de prise en charge. Le diagnostic repose sur la réalisation d'une Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) couplée avec un scanner crânio-cervical.

La douleur chronique et le handicap neurologique sont une source d'un arrêt de travail d'où un problème de la santé publique. Et cette malformation nous semble malconnue dans les pays en voie de développement comme Madagascar par la rareté du travail de recherche pour cette affection. La connaissance de la prise en charge de cette affection semble justifiée.

En effet, nous proposons une étude sur la prise en charge des malformations de Chiari dans le Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier de Soavinandriana (CENHOSOA) du 01 Janvier 2016 au 31 Décembre 2020. Notre objectif est de décrire la prise en charge médico-chirurgicale de la malformation de Chiari et les ectopies amygdaliennes.

Matériels et méthode

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive des malformations de Chiari (descente des amygdales > 5mm par rapport au trou occipital à l'Imagerie par Résonance Magnétique) et des ectopies amygdaliennes cérébelleuses (descente entre 3 à 5mm) enregistrées et hospitalisées au Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier de Soavinandriana (CENHOSOA) sur une période de 60 mois (01 Janvier 2016 au 31 Décembre 2020).

Les patients adultes hospitalisés dans le service pour cure chirurgicale d'une malformation de Chiari et d'une ectopie amygdalienne cérébelleuse vues à l'imagerie scanner et/ou IRM cervicale, diagnostiquée cliniquement et confirmée radiologiquement sont inclus dans l'étude. Nous avons étudié les paramètres épidémiologique, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs. Les données ont été saisies sur Excel® 2013 et analysées sur le logiciel EPI-INFO® 7.

Résultats

Sur le plan épidémiologique, Nous avons recensé 40 cas sur 2976 patients hospitalisés et enregistrés soit une fréquence de 1,34 % et sur 719 patients opérés soit 5,56 % des activités opératoires. Seize (16) patients ont été reçus en 2018 (40%), 12 patients en 2019 (30%), 06 patients en 2020 (15%), 04 patients en 2016 (10%) et 02 patients en 2017 (5%). L'incidence était de 8 nouveau cas par an. L'âge moyen était de 37 ans avec des extrêmes de 17 ans et 59 ans et la médiane était de 39 ans. La tranche d'âge entre 31-40 ans représentait 18 cas (45%). Les patients âgés plus de 41 ans, représentaient 14 cas (35%). Il y avait 23 femmes (57,5%) et 17 hommes (42,5%) avec un sexe ratio de 0,74. (**Figure 1**)

Le délai moyen de consultation était de 29 mois (2 ans et demi) avec des extrêmes allant de 2 semaines à 29 ans (**Tableau 1**). Vingt-huit patients (70%) étaient venus de leur propre initiative et 12 patients (30%) étaient référés. Les signes révélateurs étaient multiples. Les fourmillements des membres représentaient 30 cas (75%) de motif de consultation ; des céphalées chroniques dans 24 cas (60%) ; de vertige dans 20 cas (50%) ; de douleur occipito-cervicale dans 15 cas (37,5%) ; de déficit moteur dans 5 cas (14,70%) ; de fatigabilité chronique dans 6 cas (15%) et de torticolis dans 4 cas (10%).

Cinq patients (12,5%) avaient des antécédents. La répartition est comme suit : 3 cas (7,75%) de traumatisme crânien, un patient (2,5%) de dérivation ventriculo-péritonéale d'hydrocéphalie et un cas (2,5%) d'hémorragie sous arachnoïdienne.

Des céphalées représentaient les signes subjectifs dans 24 cas (60%). Le torticolis et la cervicalgie étaient retrouvés dans 16 cas (40%). 15 cas (37,5%) avaient à la fois de torticolis, de cervicalgie, de céphalée, de douleur radiculaire et de

vertige. L'élévation de la tension artérielle était retrouvée dans 6 cas (15%). Il y avait 4 cas d'asthénie (10%) et 1 cas d'anorexie. Sur le plan neurologique, 12 patients (30%) avaient une difficulté à marcher. Une tétraparésie représentait 7 cas (17,5%). 6 patients (15%) présentaient une paraparésie et une paraplégie. 6 patients (15%) avaient présenté un syndrome pyramidal dont 4 patients avec une exagération du reflexe ostéo-tendineux (10%) et 2 patients avec un signe de Babinski (5%). Une déformation vertébrale, un trouble sensitif et un syndrome syringomyélique étaient retrouvés dans 5 cas (12,5%) respectivement. En plus nous avons noté 2 cas (5%) de trouble sphinctérien et 1 cas de syndrome cérébelleux.

L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) cérébrale et ou cervicale était réalisée dans 35 cas (87,5%). Le scanner cérébro-cervical était réalisé chez 18 patients (45%). La radiographie standard du rachis a été demandée pour 5 patients (12,5%) (**Tableau II**). Quatre patients (10%) avaient une déformation vertébrale à type de scoliose à la radiographie standard du rachis. Parmi les 18 cas bénéficiers de scanner, il y avait des anomalies chez 11 patients (61,11 %). Les anomalies objectivées aux scanners étaient d'image en faveur d'une malformation de Chiari dans 9 cas (50%), d'image en faveur d'une hydrocéphalie et d'une sténose du foramen vertébral occipital dans 1 cas (2,25 %) de chaque. Parmi les 35 patient ayant un examen IRM, l'observation d'une grande citerne basse située était constante (100%) (Figure 12). La Malformation de Chiari type I était retrouvée dans 21 cas (60%), le Chiari type II dans 8 cas (22,85%) et une ectopie cérébelleuse dans 6 cas (17,14%). Les lésions associées étaient retrouvées notamment une syringomyélie dans 7 cas (24,13%), une hydrocéphalie dans 5 cas (12,5%), une discopathie cervicale dans 4

cas (13,8%) et un cas d'une myélopathie cervicale (**Figure 2**). Selon la classification de la malformation au terme des examens d'imagerie, il y avait 26 cas de Chiari de type I (65%), 8 cas de Chiari de type II (20%) et 6 cas d'ectopie amygdalienne (15%).

Du point de vue thérapeutique, les patients ont bénéficié d'un traitement médical antalgique et d'une intervention chirurgicale. Pour le traitement chirurgical, vingt-six cas (65%) avaient une craniectomie occipitale associée à une laminectomie de C1 et une plastie durale. Une craniectomie occipitale avec laminectomie de C1 sans plastie durale étaient réalisées dans 08 cas (20%) et 06 cas (15%) avaient une craniectomie occipitale simple. Il y avait 2 patients (5%) qui ont eu une ponction de la syringomyélie (**Tableau III**). Du point de vue évolutif, une disparition des signes subjectifs était observée chez 28 patients (70%). 4 patients (10%) présentaient de vertige et de

céphalée occipitale. 2 patients (5,9%) avaient des vomissements en post-opératoire. Sur le plan moteur, parmi les 15 patients déficitaires, 6 patients (40%) présentaient une amélioration neurologique. Il y avait un cas de décès (2,5%). En post-opératoire, le séjour moyen post-opératoire en Réanimation était de 2 nuits avec extrême de 0 et 8 nuits. La durée moyenne d'hospitalisation des patients était de 14 jours (5 à 41 jours). 18 patients (45%) avaient une durée d'hospitalisation entre 11 jours et 20 jours. 8 patients (35%) avaient un séjour moins de 10 jours. Concernant le suivi, 5 patients (12,5%) étaient perdus de vue. 35 patients (87,5%) avaient bénéficié des suivis. La répartition est la suivante : 13 patients (44,8%) ont été suivis une seule fois, 18 patients (45%) ont été suivis plus de trois fois. A trois mois post-opératoire, nous avons pu revoir en consultation de contrôle 26 patients (65%). Le recul moyen était de 7 mois avec extrême de 1 à 18 mois.

Discussion

La fréquence des Malformations de Chiari est un paramètre difficile à évaluer. Heureusement que les progrès récents de neuro-imagerie et la banalisation de leur utilisation répandue, ont conduit à une augmentation du nombre de patients présentant des signes radiologiques d'une hernie amygdalienne (2). Brian et al au Canada en 2017 ont retrouvé une prévalence de 7,78 patients par an (3). En Roumanie, sur une durée de 5ans, Balasa et al ont retrouvé une fréquence de 3,4% (4). Pour notre série, nous avons une fréquence de 1,34% et une incidence de 8 nouveaux cas par an. Notre résultat est comparable avec les données de Brian. Au vu de ces observations, cette malformation reste rare. Concernant l'âge, pour nos patients, l'âge moyen est de 37 ans. La tranche d'âge la plus touchée est de 31 à 40 ans. Les études de Balasa (4), de Kumar (5), de Brian(3) et de Kahn (6) montrent une moyenne d'âge

entre 38 et 45 ans. Notre résultat rentre dans cette tranche d'âge. A travers toutes ces observations, on peut dire que la malformation de Chiari est une affection de l'adulte jeune. L'âge de révélation se situe le plus souvent entre la troisième et la quatrième décennie. Concernant le genre, une quasi-unanimité entre divers auteurs a été constatée concernant la prédominance féminine (55% à 75%) (5 ; 6). Dans notre série, nous avons aussi retrouvé cette prédominance féminine à 57,5%. La présentation clinique est variable selon les auteurs. Il y a souvent un important délai entre le diagnostic et le début des symptômes. De plus, le tableau clinique et la sévérité de symptômes sont différents selon les tranches d'âge étudiées (3). Les principaux symptômes sont des céphalées ou de nuchalgie, des vertiges, des symptômes vestibulaires, d'une douleur en cape (épaules), des douleurs non

radiculaires des membres avec paresthésie, d'un malaise « vagal » ou de troubles de déglutition et de phonation, d'une scoliose et de trouble de sommeil avec apnées centrales. Le début est très insidieux parfois atypique (7). Dans notre étude, le délai moyen de consultation est de 29 mois (2ans et demi). Parker et *al* (8) ont noté un délai moyen de 8 ans allant de 6 mois à 41 ans. Etant donné la non spécificité du tableau clinique, le traitement est essentiellement symptomatique. Le plus souvent, les explorations d'imagerie ont été demandées très tardivement au stade de déficit neurologique majeur. Ce délai de consultation long explique la difficulté de cette affection. Rare sont les médecins généralistes qui connaissent l'existence de cette affection. En plus, la rare disponibilité des examens neuroradiologiques modernes (IRM, TDM) contribue aussi à cette difficulté et retard de diagnostic sachant qu'il est quasi impossible de faire le diagnostic de cette maladie sans exploration radiologique. Nous proposons la réalisation d'enseignements post-universitaires périodiques dans diverses régions de l'Ile, organisés par les responsables de l'Ordre des Médecins concernant, et axés sur la prise en charge de la douleur cervicale et céphalées associées à des troubles neurologiques. Il est important aussi de penser à la possibilité d'une malformation de Chiari devant toutes céphalées occipitales trainante à irradiation rachidienne associées à de vertige.

Actuellement, l'IRM est incontestablement l'examen de choix, de 1ère intention pour le diagnostic des malformations de Chiari (5; 9). L'élément constant, nécessaire au diagnostic, est la descente des amygdales cérébelleuses en-dessous du trou occipital. Une ectopie ≥ 3 mm est généralement exigée. Dans 50 à 70% de cas, il y a souvent une association Malformation Chiari et syringomyélie (5; 10; 11). Pour notre série, nous avons 87,5% des patients ayant une IRM cervicale. Malgré le coût de cet examen, notre

conduite de diagnostic est comparable avec celui de la littérature. La majorité de la population malagasy n'a pas la possibilité pour la réalisation cet examen au vue du coût très élevé pour sa réalisation. Pire encore, il doit être couplé avec le scanner. Il n'y a qu'un centre radiologique qui dispose cette IRM et ces centres se trouvent tous dans la capitale. Ceci rend difficile le diagnostic dans les autres régions. Parmi le scanner réalisé, seulement 27,5% (11/40 cas) ont montré une image en faveur de cette affection. Ceci confirme que le scanner n'est pas un examen sensible pour le diagnostic de la malformation de la charnière occipito-cervicale. Il est important ainsi, la dotation d'un appareil d'IRM dans tous les Centres Hospitaliers Universitaires (CHU). La malformation constitue un blocage du liquide cérébro-spinal au niveau de la charnière crânio-cervicale. Nous suggérons en conséquence la réalisation d'une IRM de la charnière occipito-cervicale systématique devant une hydrocéphalie non expliquée notons que dans notre étude, nous avons relevé 15% d'hydrocéphalie d'étiologie mal-connue.

Le traitement de la malformation est chirurgical (6 ; 12 ; 13). La chirurgie a pour objectif de décompresser la fosse postérieure, de rétablir la circulation normale du liquide cérébro-spinal et de diminuer ou au moins de stabiliser les troubles neurologiques. Le traitement chirurgical consiste à réaliser une craniectomie occipitale large avec ouverture du foramen magnum, une laminectomie de l'atlas et dans la majorité de cas une duroplastie d'agrandissement. Le traitement chirurgical est indiqué dans les formes symptomatiques où une relation indiscutable existe entre la symptomatologie 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. Pour notre série, nous avons réalisé généralement une craniectomie

occipitale, une laminectomie de C1 et duroplastie avec un prélèvement du fascia lata de la partie supéro-externe de la cuisse. En plus de la décompression, il est important de recréer la grande citerne au dessus du trou occipital en réalisant la plastie.

La mortalité varie de 0 à 10% (en règle <3%) selon les séries (8; 14). Les causes de la mortalité postopératoire incluaient une pneumonie, une insuffisance respiratoire, une infection intracrânienne, une hémorragie, l'arrêt cardiorespiratoire, l'embolie pulmonaire et la méningite septique (15). Dubey et al (16) ont rapporté un cas de décès secondaire à une méningite post opératoire. Parker et al (17) ont rapporté un décès dû à une embolie

pulmonaire en période post-opératoire. Dans notre série, nous avons un taux de décès de 2,5% dû à une hydrocéphalie aigue par une hémorragie intraventriculaire (V4). En postopératoire, les patients sont revus à 1, 3, 6 et 12 mois, et annuellement par la suite (4). Un suivi IRM peut être effectué entre 6 et 12 mois ou entre 12-24 mois si la cavité syringomyélique persiste (18). Pour notre série, il est difficile de réaliser une IRM systématique lors de suivi. Nous avons 15% de patients perdus de vue avec un recul moyen de 7 mois. Et notre résultat est comparable avec ceux des autres auteurs en terme de mortalité. On note que la chirurgie est bénéfique aussi bien sur le plan fonctionnel que sur le plan anatomique.

Conclusion

La prise en charge de cette anomalie de la charnière occipito-cervicale au Centre Hospitalier de Soavinandriana est assez complexe étant donné le long délai de diagnostic et le coût élevé de ce diagnostic par la réalisation d'IRM cérébrale et ou cervicale couplée souvent au scanner. L'évolution clinique est insidieuse avec des céphalées chroniques, de douleur rachidienne cervico-dorsale, de douleur de l'hémicorps, des vertiges et de déficit neurologique moteur. L'Imagerie par Résonance Magnétique cérébrale et ou cervicale est l'examen clé pour le diagnostic et pour le traitement. La malformation de Chiari de type I est la plus fréquente. La syringomyélie et l'hydrocéphalie sont des lésions associées fréquentes. La chirurgie a pour but de décompresser les éléments nerveux et de rétablir la circulation du LCS. La technique opératoire la plus pratiquée est la craniectomie occipitale avec une laminectomie de C1 et une plastie d'agrandissement. Plus 15% des patients nécessitent deux actes chirurgicaux pour la malformation et pour l'hydrocéphalie. L'évolution est généralement favorable et la mortalité reste faible. Pour raccourcir le délai de prise en charge, il serait important de promouvoir les enseignements postuniversitaires et de doter des appareils de scanner et d'IRM pour les Centres Hospitaliers. Il est important de réaliser une IRM cérébro-cervicale devant toute hydrocéphalie de cause inconnue chez l'adulte et devant une douleur cervicale haute. Le Centre de rééducation et de réadaptation fonctionnelle neurologique tiendra une place importante dans la prise en charge en post-opératoire.

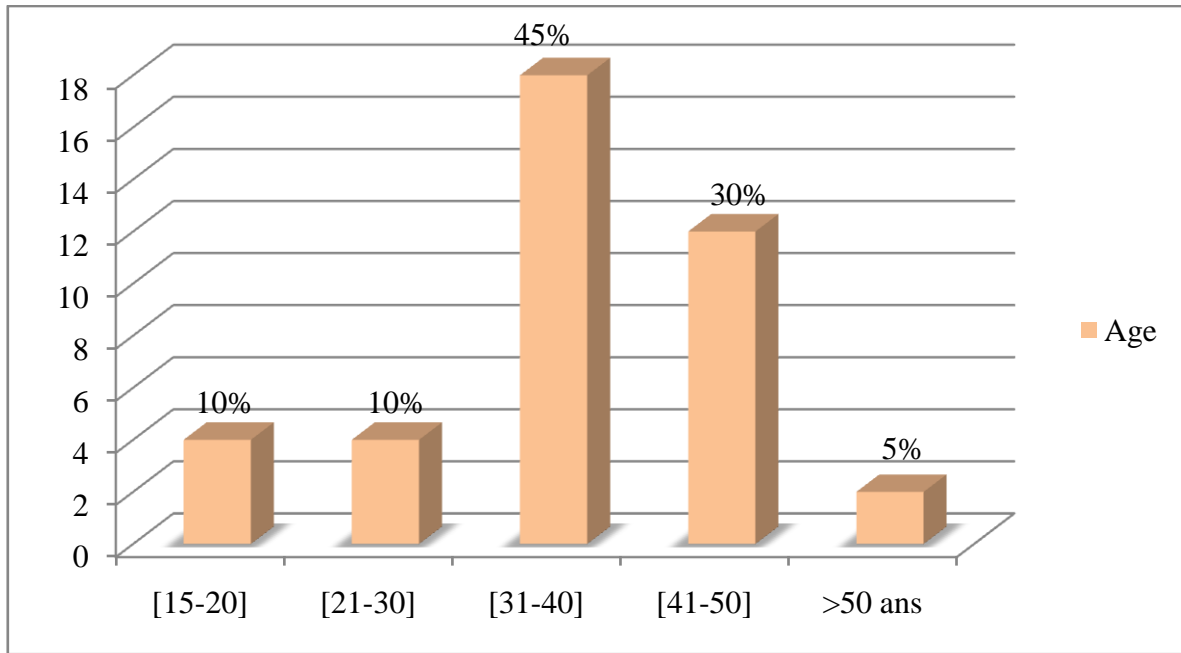


Figure 1 : Répartition des patients selon l'âge

Tableau I : répartition selon le délai de consultation

Délai de consultation (mois)	Effectif (N)	Pourcentage (%)
≤ 2	6	15
[3 à 6]	4	10
[7 à 12]	7	17,5
[13 à 24]	7	17,5
[25 à 36]	9	22,5
>36	7	17,5

Tableau II : Répartition des patients selon l'imagerie réalisée

Imagerie réalisée	Effectif (N)	Pourcentage (%)
IRM	35	87,5
Scanner	18	45
Radiographie du rachis	5	12,5

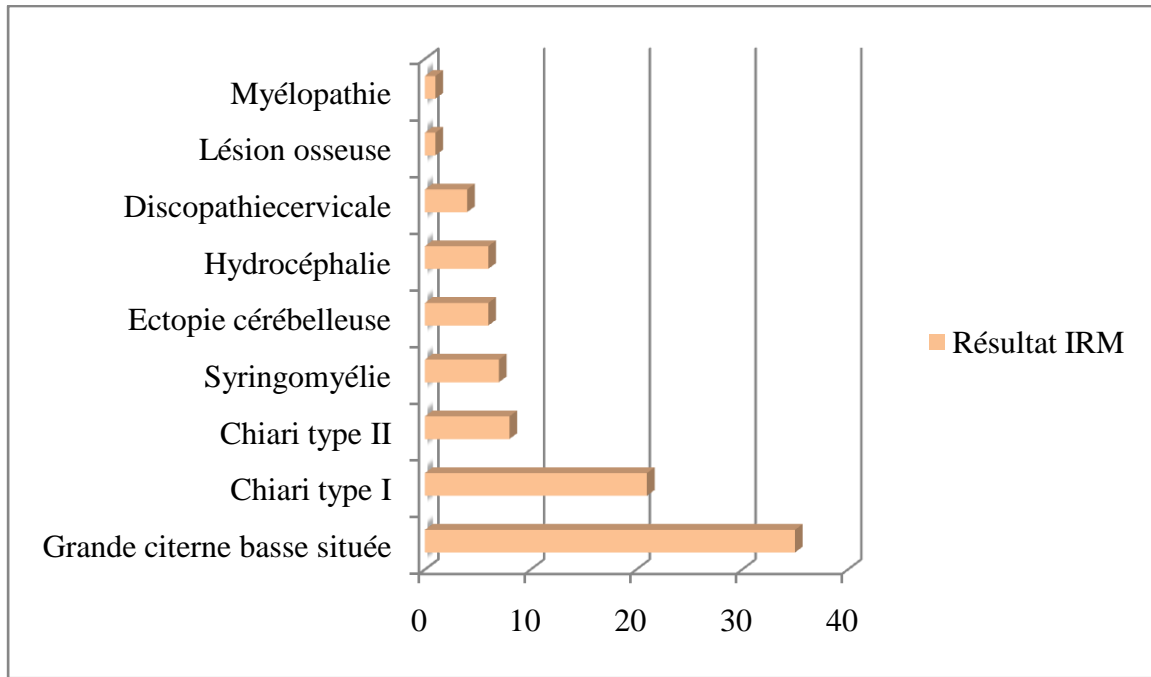


Figure 2 : répartition selon les résultats de l'IRM

Tableau III : répartition selon la technique opératoire utilisée de la Malformation

Techniques chirurgicales	Effectif (N)	Pourcentage (%)
Crâniectomie+Laminectomie+Duroplastie	26	65
Crâniectomie+Laminectomie	8	20
Crâniectomie occipitale	6	15
Ponction de la syringomyélie	2	5

Références

1. Shehu B, Ismail N, Mahmu M, Hassan I. [1] Chiari I malformation: a missed diagnosis. Annals of African Medicine 2006; 5:206-8.
2. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. J Neurosurg 2000 ; 92 : 920-6.
3. Brian JD, Jeffrey DD, Menezes AH. Intradural pathology and pathophysiology associated with Chiari I malformation in children and adults with and without syringomyelia. J Neurosurg Pediatr 2017 ; 20 : 526-41.

4. Bălașa A, Gherasim DN. Our experience in surgical treatment of Chiari Type 1 malformations. *Romanian Neurosurgery* 2012 ; 19 (4): 279-88.
5. Kumar R, Samir KK, Vivek KV, Mahatrapa AK. Chiari I malformation: surgical experience over a decade of management. *BJ Neurosurgery* 2008 ; 22(3) : 409-14.
6. Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am.* 2015;26 (4):501-7.
7. Aghakhani N, Baussard B, Benoudiba F, Tadié M, Parker F. [SEP] Anomalies de Chiari et syringomyélies de l'adulte : une série consécutive de 157 cas. *Rachis* 2005; 17(1):21-31.
8. 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 : 11p
9. Akbar F, Manish NS, Manu SG. Imagerie avancée des malformations de Chiari 1. *Neurosurg Rev.* 2015 ; 26 (4) :519-26.
10. Sehgal AD. Chiari and syringomyelia (letter ; comment). *J Neurosurg Rev* 1994; 81 : 811-3
11. Williams B. Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. I. Technique, physiology, and normal results. *Acta Neurochir (Wien)* 1981 58 : 167-85
12. Klekamp J, MD. Chiari I malformation with and without basilar invagination : a comparative study. *Neurosurg Focus* 2015 ; 38 (4) : E12
13. Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, Nishimura Sh. Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. *Acta Neurochir Suppl* 1987 ; 43 :22–25
14. Paul K S, Lye R H, Strang F A, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 2004 ; 58 : 183-7
15. Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W. A Systematic Review of Chiari I Malformation : Techniques and Outcomes. *World Neurosurg* 2016 April ; 88 :7-14
16. Dubey A, Sung WS, Shaya M, et al. Complications of posterior cranial fossa surgery an institutional experience of 500 patients. *Surg Neurol.* 2009; 72(4):369-75.
17. Parker F, Aghakhani N, Attal N, Wolf S. Malformations de la charnière crâniocervicale et syringomyélies. *EMC Neurologie* 2006 ;17-077-A-1
18. Woon Tak Yuh, Chi Heon Kim, Chun Kee Chung, Hyun-Jib Kim. Surgical outcome of Adult Idiopathic Chiari Malformation Type 1. *J Korean Neurosurg Soc* 2016 ; 59 : 512-7