

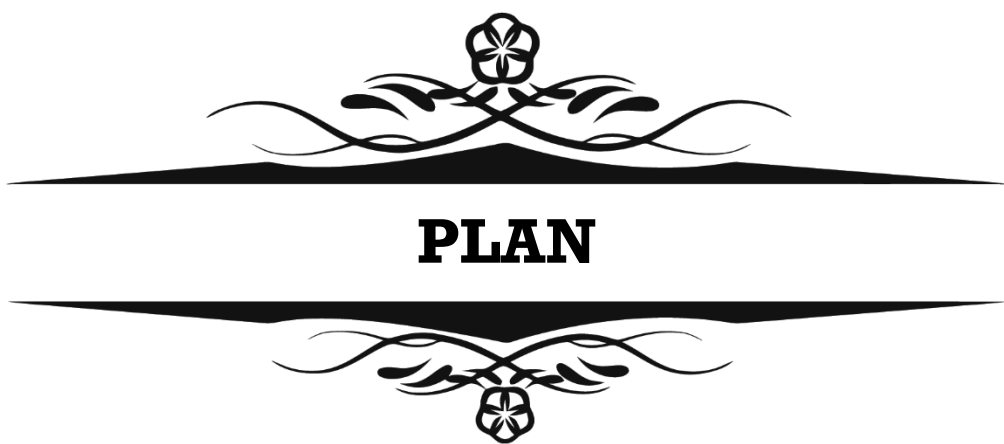


# **ABRÉVIATIONS**



## Liste des abréviations

<b>C</b>	: Vertèbre Cervicale
<b>CCO</b>	: Charnière cervico-Occipitale
<b>CHU</b>	: Centre Hospitalier Universitaire
<b>D</b>	: Vertèbre Dorsale
<b>3D</b>	: 3 dimensions
<b>DVP</b>	: Dérivation ventriculo-péritonéale
<b>EEG</b>	: Electro-encéphalogramme
<b>EMG</b>	: Electromyogramme
<b>FCP</b>	: Fosse Cérébrale postérieure
<b>HTIC</b>	: Hypertension Intracrânienne
<b>IRM</b>	: Imagerie Par Résonance Magnétique
<b>LCR</b>	: Liquide Céphalo-rachidien
<b>LLA</b>	: Ligament Longitudinal Antérieur
<b>LLP</b>	: Ligament Longitudinal Postérieur
<b>MI</b>	: Membre Inférieure
<b>MS</b>	: Membre Supérieure
<b>PEA</b>	: Potentiel Evoqué Auditif
<b>PEV</b>	: Potentiel Evoqué Visuel
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>V3</b>	: 3ème Ventricule
<b>V4</b>	: 4ème Ventricule



<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET MÉTHODES</b> .....	<b>4</b>
I. TYPE DE L'ÉTUDE .....	<b>5</b>
II. POPULATION DE L'ÉTUDE .....	<b>5</b>
1. Critères d'inclusion .....	<b>5</b>
2. Critères d'exclusion .....	<b>6</b>
III. RECUEIL DES DONNÉES .....	<b>6</b>
IV. ANALYSE DES DONNÉES .....	<b>6</b>
<b>RÉSULTATS ET ANALYSE</b> .....	<b>7</b>
I. EPIDEMIOLOGIE .....	<b>8</b>
1. Fréquence .....	<b>8</b>
2. Age .....	<b>9</b>
3. Sexe .....	<b>10</b>
4. Répartition des malades selon le sexe et selon le type de Chiari .....	<b>11</b>
II. ÉTUDE CLINIQUE .....	<b>12</b>
1. Antécédents .....	<b>12</b>
2. Délai du diagnostic .....	<b>12</b>
3. Mode d'évolution .....	<b>12</b>
4. Signes fonctionnels .....	<b>13</b>
5. Examen physique .....	<b>16</b>
III. LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES .....	<b>18</b>
1. Radiographie standard .....	<b>18</b>
2. TDM crânio-cervicale .....	<b>19</b>
3. IRM crânio-cervicale .....	<b>19</b>
4. EMG .....	<b>19</b>
5. Résultats .....	<b>19</b>
IV. TRAITEMENT .....	<b>26</b>
1. Buts .....	<b>26</b>
2. Moyens .....	<b>27</b>
3. Indications .....	<b>32</b>
V. ÉVOLUTION .....	<b>33</b>
1. Les complications postopératoires .....	<b>33</b>
2. Évolution à moyen terme .....	<b>34</b>
3. Évolution à long terme .....	<b>35</b>
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>37</b>
I. HISTORIQUE .....	<b>38</b>
II. DÉFINITIONS .....	<b>41</b>
1. Chiari I .....	<b>41</b>
2. Chiari II .....	<b>41</b>
3. Chiari III .....	<b>42</b>
4. Chiari IV .....	<b>43</b>
5. La malformation de Chiari type 0 .....	<b>43</b>
6. Chiari anomalie de type 1.5 .....	<b>43</b>
7. La syringomyélie .....	<b>43</b>
III. RAPPEL ANATOMIQUE .....	<b>45</b>

1. Ostéologie .....	46
2. Ligaments et muscles de la CCO .....	52
3. Axe nerveux et méninges .....	58
4. Circulation du liquide cérébro-spinal .....	64
5. Artère vertébrale .....	65
IV. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE .....	66
1. Embryologie du névraxe .....	66
V. PHYSIOPATHOLOGIE .....	76
1. La théorie de l'hydrocéphalie primitive .....	76
2. Les théories de l'hyper développement de la fosse cérébrale postérieure .....	77
3. La théorie hydrodynamique de Gardner .....	79
4. Théorie du « piston amygdalien » (Chairi I) .....	81
5. La théorie hydrodynamique de Williams .....	81
VI. EPIDEMIOLOGIE .....	84
1. Fréquence .....	84
2. Age .....	84
3. Sexe .....	85
VII. ETUDE CLINIQUE .....	86
1. Délai du diagnostic .....	86
2. Mode d'évolution .....	86
3. Les signes fonctionnels .....	87
4. Les signes physiques .....	91
VIII. EXAMEN PARACLINIQUE .....	97
1. Radiographie standard .....	97
2. Les clichés dynamiques de la charnière crânio-cervicale .....	99
3. TDM crânio-cervicale .....	101
4. IRM crânio-cervicale .....	102
5. IRM de flux .....	107
6. Les examens neuro-physiologiques .....	110
7. Bilan urodynamique .....	110
IX. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS .....	111
X. TRAITEMENT .....	111
1. Objectifs .....	111
2. Moyens .....	112
3. Indication chirurgicales .....	123
XI. EVOLUTION- PRONOSTIC .....	126
1. Complications à court terme .....	126
2. Evolution à long terme .....	128
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>133</b>
<b>ANNEXES</b> .....	<b>135</b>
<b>RESUMEE</b> .....	<b>139</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>143</b>



**INTRODUCTION**



La malformation du Chiari est une entité pathologique regroupant plusieurs types d'anomalies du rhombencéphale, allant de la simple hernie des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum jusqu'à l'agénésie du cervelet.

La première description anatomo-clinique de cette malformation date de 1883 par Cleland (20), complétée par Hans Chiari en 1891(21), puis par Arnold en 1894 (22).

L'étude de ces malformations a passionné beaucoup de neurochirurgiens qui ont tenté de les classer, d'expliquer leur embryogénèse et leur physio-pathogénèse.

Par sa localisation au niveau de la charnière crânio-rachidienne ; véritable carrefour de structures anatomiques et des voies nerveuses ; et par ses nombreuses associations nosologiques, l'expression clinique de la malformation de Chiari est protéiforme, ses modes de révélation sont nombreuses et peu spécifiques.

L'avènement de l'imagerie par résonance magnétique a permis un réel progrès dans le diagnostic précoce de cette affection. Et selon l'importance de la hernie à travers le foramen magnum et les structures engagées on distingue 4 types de malformation de Chiari, qui sont souvent associés à d'autres entités nosologiques comme la syringomyélie, l'hydrocéphalie, la Spina bifida, la scoliose, ou d'autres anomalies de la charnière cervico-occipitale.

Le diagnostic précoce de la malformation de Chiari, ainsi qu'une prise en charge adéquate permet de prévenir l'évolution vers des formes graves qui répond très peu au traitement chirurgical.

Les modalités thérapeutiques ne cessent pas d'évoluer, et toutes les techniques chirurgicales ont comme but commun la nécessité d'une décompression de la région de foramen magnum qui est un substrat anatomique et hydrodynamique.

L'évolution en postopératoire des patients ayant une malformation de Chiari est variable et peut dépendre de plusieurs facteurs pronostic tel que l'âge, l'évolution chronique, la présentation clinique, la présence ou non d'une syringomyélie, la technique chirurgicale, et la survenue ou non des complications post-chirurgicales.

Dans ce travail, nous proposons d'étudier de façon rétrospective une série de 29 cas de malformation de Chiari colligés au service de neurochirurgie de CHU Mohammed VI Marrakech, entre Janvier 2004 et Décembre 2015.

À la lumière des données de la littérature, nous allons analyser les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de ces malformations.





**PATIENTS ET MÉTHODES**



## **I. Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 12 ans ; de Janvier 2004 au Décembre 2015 ; portant sur 29 patients colligés au service de Neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

## **II. Population de l'étude :**

### **1. Critères d'inclusion :**

Les cas inclus dans notre étude sont des patients admis pour cure chirurgicale d'une malformation de Chiari au sein du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Le diagnostic de la malformation de Chiari se fait sur une IRM cérébrale et/ou médullaire cervicale.

**Le type I** : se caractérise par un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical supérieur qui dépasse 5 mm au-dessous du foramen magnum.

**Le type II** : se définit par l'association d'une petite fosse cérébrale postérieure, un trou occipital élargi, avec des citernes de base effacées par l'engagement inférieur des amygdales cérébelleuses et du V4 et l'engagement supérieur et latéral des hémisphères cérébelleux et du vermis.

**Le type III** : se caractérise par la présence d'une encéphalocèle cervicale : hernie du cervelet, du V4, de la moelle cervicale et des structures veineuses durales sous tentorielles à travers un défaut osseux occipito-cervical.

**Le type IV** : se caractérise par une hypoplasie du vermis.

## **2. Critère d'exclusion :**

Ont été exclus de cette étude les patients dont les dossiers sont inexploitable (dossiers ne contenant pas d'informations).

## **III. Recueil des données :**

Les données ont été recueillies à partir des dossiers d'hospitalisation, à l'aide d'une fiche d'exploitation (Annexe 1).

## **IV. Analyse des données :**

La saisie et l'analyse des données ont été effectuées à l'aide des logiciels Microsoft Office Excel 2010. Les résultats sont exprimés en pourcentages, sous forme de graphiques ou de tableaux.



---

# **RÉSULTATS ET ANALYSE**

---

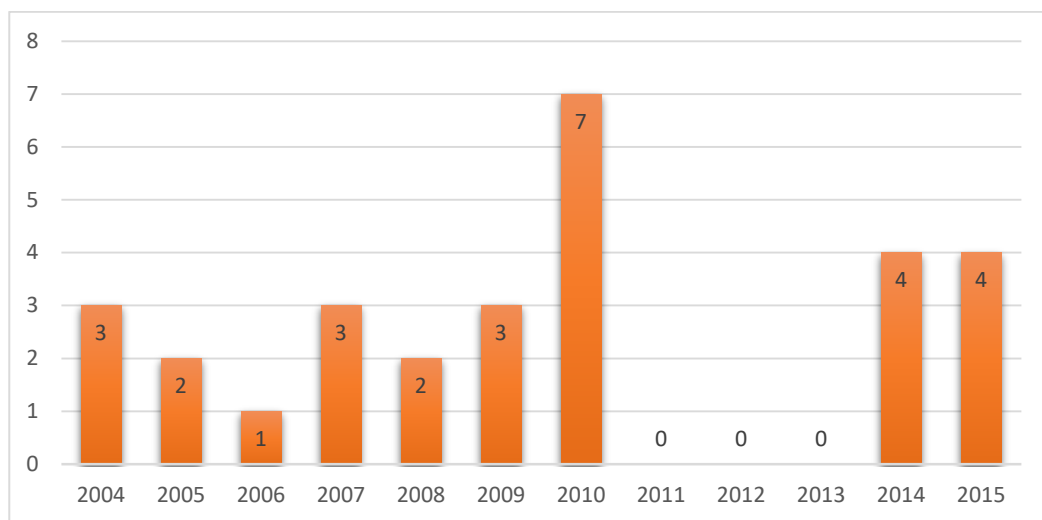


## I. EPIDEMIOLOGIE :

### 1. Fréquence :

Nous présentons une série de 29 patients, ayant une malformation de Chiari, qui ont été pris en charge au service de neurochirurgie entre 2004 et 2015.

Nos patients ont été recrutés à raison de 2,41 patients/an. Avec un maximum de 7 patients/an admis en 2010. (Figure 1)

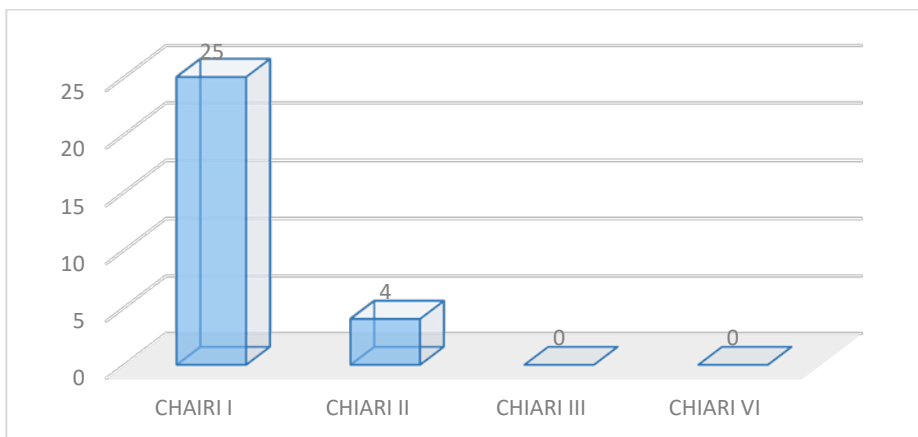


**Figure 1 : Répartition des patients en fonction des années**

#### 1.1. La fréquence en fonction de chaque type de malformation :

Dans notre étude, nous avons noté : (Figure 2)

- 25 cas de Malformation de Chiari I (86,2%).
- 4 cas de malformation de Chiari II (13,8%).
- 0 cas de malformation de Chiari III (0%).
- 0 cas de malformation de Chiari IV (0%).

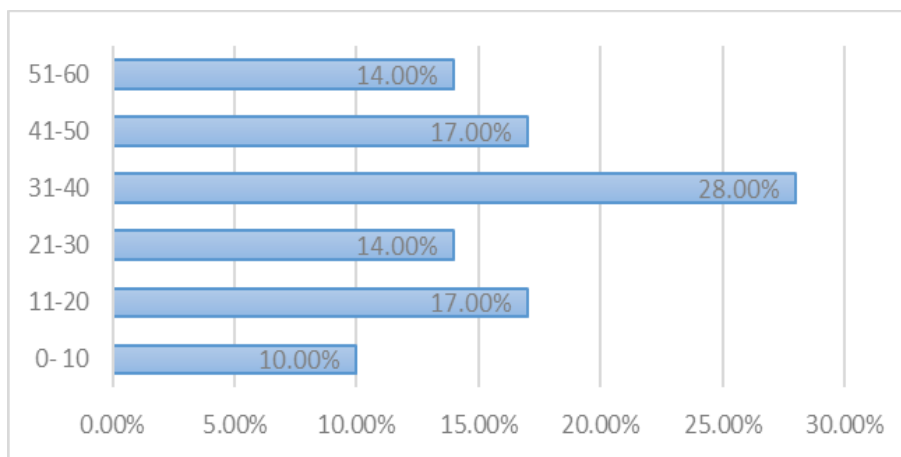


**Figure 2 : Répartition des patients selon le type de Chiari**

## 2. Age :

L'âge moyen des patients au moment de diagnostic est de 32,7 ans avec des extrêmes d'âge allant de 1 mois à 55 ans.

La tranche d'âge la plus touchée est celle qui est comprise entre 31 à 40 ans, avec un nombre de 8 patients.(Figure 3)

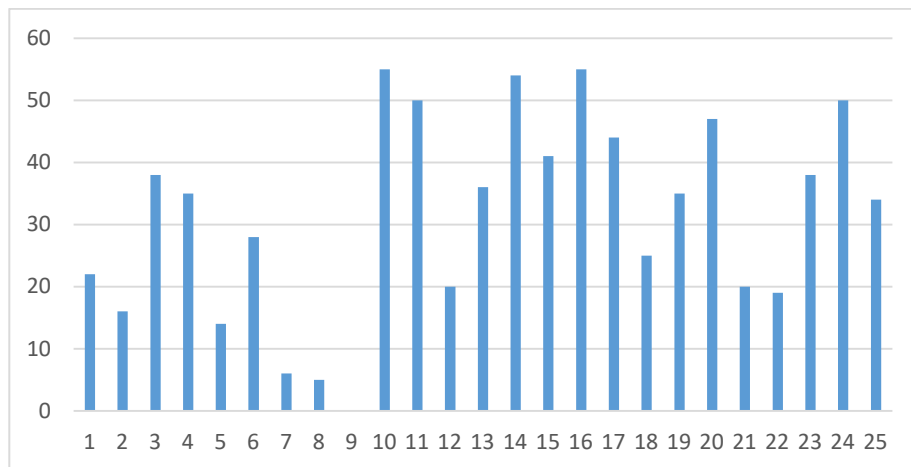


**Figure 3 : Répartition des patients selon l'âge**

### 2.1. Age des patients atteints de Chiari I

Dans notre série, 25 patients sont atteints de Chiari I, leurs âges varient entre 1 mois et 55 ans. (Figure 4)

La moyenne d'âge des patients ayant une malformation de Chiari I est de : 31,48 ans.

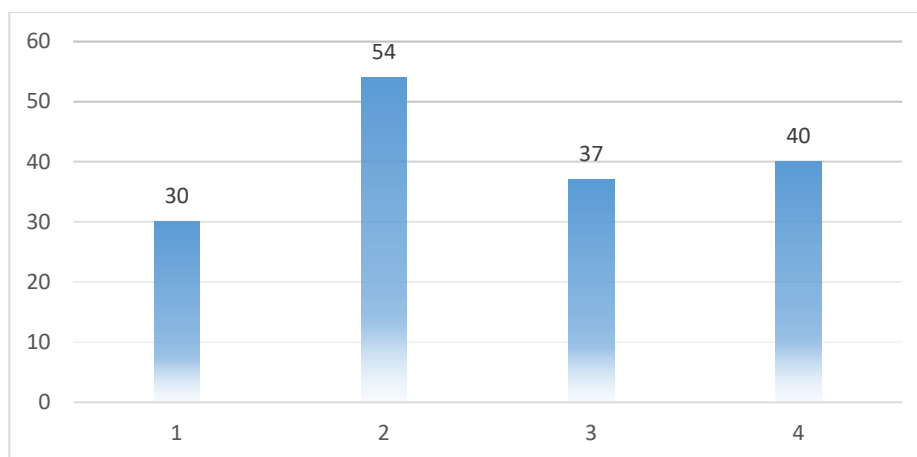


**Figure 4 : Age des patients avec Chiari I**

### **2.2. Age des patients atteints de Chiari II**

4 patients sont atteints de Chiari II, leurs âges varient entre 30 et 54 ans.

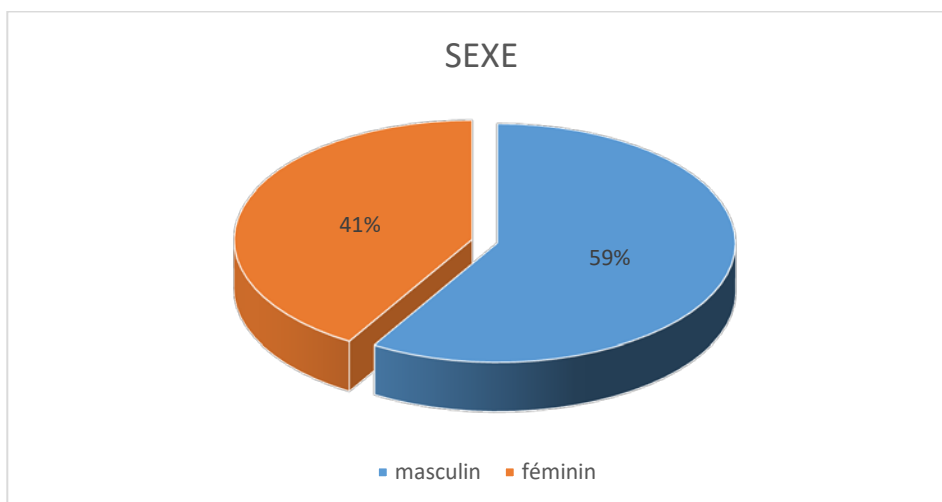
La moyenne d'âge des patients atteints de Chiari II est de 40,25 ans. (Figure 5)



**Figure 5 : Age des patients avec Chiari II**

## **3. Sexe**

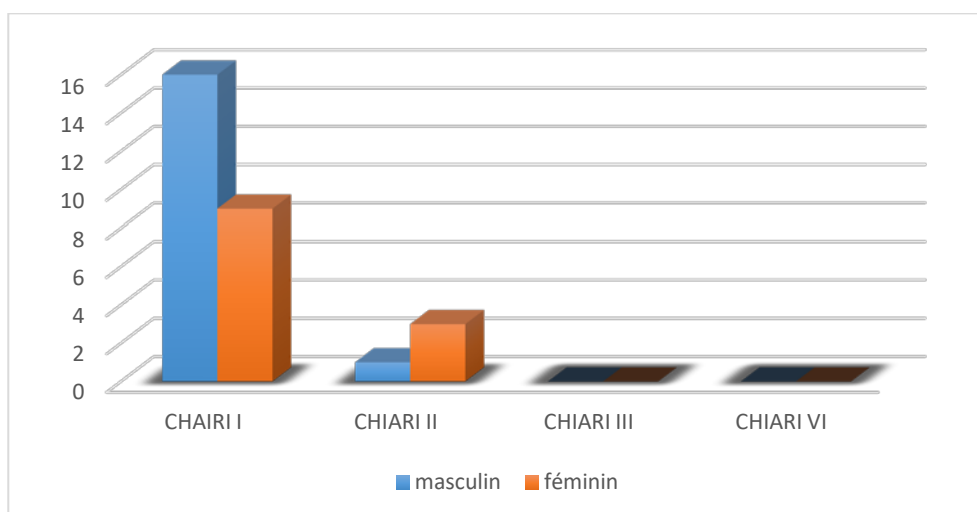
On note une prédominance masculine avec 17 hommes (59%) contre 12 femmes (41%), soit un sexe ratio de 1,4. (Figure 6)



**Figure 6 : Répartition des patients selon le sexe**

#### **4. Répartition des malades selon le sexe et selon le type de Chiari**

Parmi les malades ayant une Chiari I, 64% sont des hommes et 36% sont des femmes. Pour ceux ayant une Chiari II, 75% sont des femmes contre 25% d'hommes. (Figure 7)



**Figure 7: Répartition des patients selon le sexe et selon le type de Chiari**



## II. ÉTUDE CLINIQUE

### 1. Antécédents

10 patients parmi les 29 présentent des antécédents. Ils sont présentés dans le tableau (1) :

**Tableau I (1) : Les Antécédents des patients de notre série**

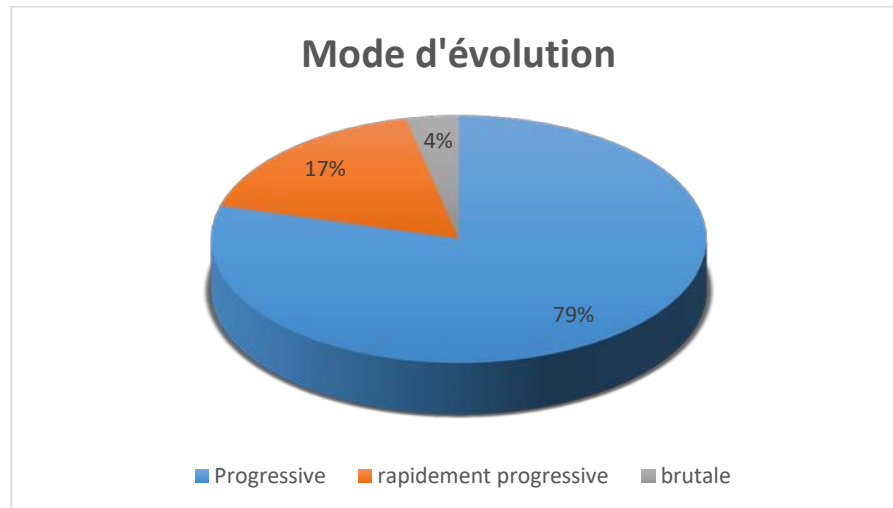
<b>Antécédents</b>	<b>Nombre de patient</b>
Consanguinité 1ere degré	3
DVP pour hydrocéphalie	2
Brulures à répétition	2
Cholécystectomie	2
Traumatisme crânien dans l'enfance	1

### 2. Délai du diagnostic :

Le délai du diagnostic varie entre 1 jour à 12 ans, avec une durée moyenne d'évolution de 52 mois.

### 3. Mode d'évolution

Dans notre série, Le mode d'évolution est progressif dans la majorité des cas (79%). 5 patients avaient une évolution rapidement progressive (17%), par contre une installation brutale a été notée chez un seul patient (4 %). (Figure 8)



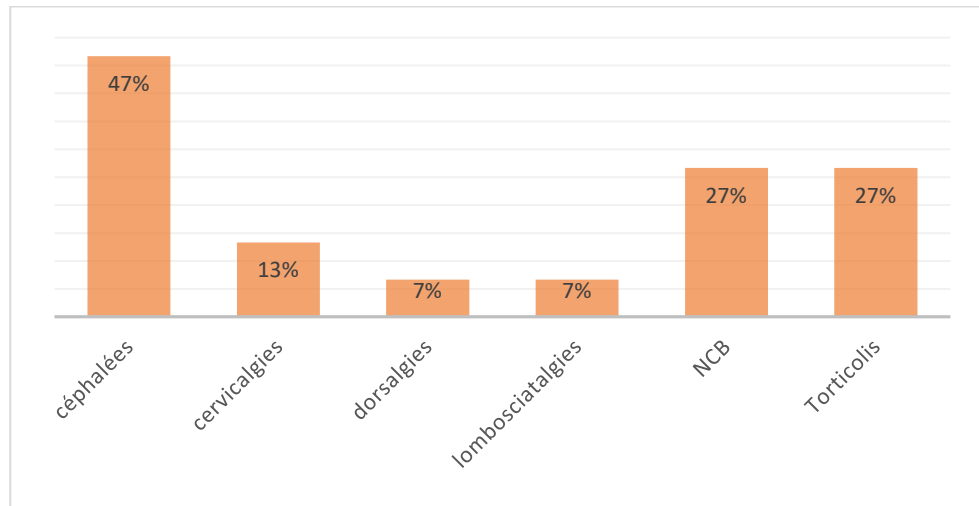
**Figure 8 : le mode d'évolution dans notre série**

#### **4. Signes fonctionnels :**

##### **4.1. Les douleurs : (figure 9)**

Un syndrome douloureux a été trouvé chez 23 patients (78%). Il s'agit de :

- Céphalées chez 12 patients (41%).
- Torticolis chez 8 patients (27%).
- Névralgie cervico-brachiale chez 7 patients (24%).
- Cervicalgies chez 3 patients (10%).
- Dorsalgies chez 2 patients (7%).
- Lombo-sciatalgies chez 2 patients (7%).



**Figure 9 : Le syndrome douloureux dans notre série**

#### **4.2. Les troubles moteurs :**

Une impotence fonctionnelle secondaire au déficit moteur est trouvée chez 12 patients (41%), localisée au niveau :

- Des 4 membres chez 3 patients (10%).
- Des 2 MI chez 2 patients (7%).
- D'un hémicorps chez 4 patients (14%).
- D'un seul membre chez 3 patients (10%).
- Le déficit est localisé au niveau du MS dans 2 cas, et au niveau du MI gauche dans un cas.

#### **4.3. Les troubles sensitifs :**

Ils présentent un mode de révélation trouvé chez 9 patients (31%), ils se manifestent sous forme de picotement, de sensation de brûlure ou d'étau, de paresthésie ou hypoesthésie intéressant les MS dans 7 cas, et ils sont mal systématisés dans les 2 autres cas.

#### **4.4. Troubles de l'équilibre :**

Ils se manifestent sous forme des troubles de la marche et de sensation de vertige, trouvés chez 8 patients (28%).

#### **4.5. Troubles visuels**

A type d'une baisse de l'acuité visuelle et de diplopie. Ils sont trouvés chez 7 patients (24%).

#### **4.6. Autres signes fonctionnels :**

- Une amyotrophie distale au niveau des 2 mains est notée chez 4 patients (14%).
- Une dysphagie est notée chez 3 patients (10%).
- Une dysphonie est notée chez 2 patients (7%).
- Une macrocranie est notée dans un cas (3%).

Le tableau (2) présente les troubles fonctionnels chez les patients de notre série.

**Tableau (2) : Les signes fonctionnels dans notre série**

<b><u>Syndrome douloureux</u></b>	78%
Céphalées	41%
Torticolis	27%
Névralgies cervico-brachiales	24%
Cervicalgies	10%
Dorsalgie	7%
Lombo-sciatalgie	7%
<b>Troubles motrices</b>	41%
<b>Troubles sensitifs</b>	31%
<b>Troubles de l'équilibre</b>	28%
<b>Troubles visuels</b>	24%
<b>Amyotrophie</b>	14%
<b>Dysphagie</b>	10%
<b>Dysphonie</b>	7%
<b>Macrocranie</b>	3%

## 5. Examen physique :

Dans notre série, 28 patients avaient une anomalie à l'examen clinique contre 1 patient chez qui l'examen clinique était normal.

1 patient s'est présenté en urgence pour des troubles de conscience avec des signes d'HTIC et à l'examen clinique une raideur de la nuque a été notée.

### 5.1. Examen neurologique

#### a. Les Troubles moteurs :

- Une mono parésie est retrouvée dans 5 cas (17%).
  - Localisée au niveau du MS dans 3 cas (10%),
  - Au niveau du MI dans 2 cas (7%).
- Un syndrome pyramidal est trouvé chez 15 malades (52%).
  - Héli pyramidal chez 7 patients (24%).
  - Tétra pyramidal chez 4 patients (14%).
  - Para pyramidale chez 3 patients (10%).
- Une hyporéflexie au niveau des 2MI est observée chez 2 patients (7%).

#### b. Troubles sensitifs

Une dissociation thermo-algique est trouvée chez 15 patients (52%).

- 8 patients ayant une hypoesthésie thermo-algique (28%).
- 7 patients ayant une anesthésie thermo-algique (14%).

#### c. L'amyotrophie

Une amyotrophie distale des 2 mains est trouvée chez 7 malades (24%), intéressant essentiellement des muscles de la loge hypothenarienne et les muscles interosseux.

#### d. Syndrome cérébelleux

Un syndrome cérébelleux stato-kinétique est observé chez 10 patients (34%).

**e. Atteinte des paires crâniennes**

Une atteinte des paires crâniennes est observée chez 10 malades (34%).

- Une atteinte du nerf vague (X) est retrouvée chez 4 malades (14%).
- Une atteinte du nerf glossopharyngien (IX) est retrouvée 3 patients (10%).
- Une atteinte du nerf spinal (XI) est retrouvée 3 patients (10%).
- Une atteinte du nerf facial (VII) est retrouvée chez 1 patient (3%).
- Un strabisme par atteinte des oculomoteurs est retrouvé chez 2 patients (7%).
- Un syndrome vestibulaire est noté chez 3 patients (10%).
- Un nystagmus est trouvé chez 11 patients (38%)

**5.2. Examen général**

- Raideur cervicale est notée chez 3 patients (10%).
- Une scoliose dorsale est retrouvée chez 7 patients (24%).
- Une hyperlordose cervicale est retrouvée chez 1 patient (3%).
- Une macrocranie est retrouvée chez 1 patient (3%).
- Un pied creux est noté chez 1 patient (3%).

**Tableau (3) : Les signes cliniques chez nos patients**

Signes cliniques	Pourcentage
<b><u>Troubles moteurs</u></b>	
Mono parésie	17%
Syndrome pyramidal	52%
Hémi pyramidal	24%
Tétra pyramidal	14%
Para pyramidal	7%
Hyporéflexie	7%
<b><u>Amyotrophie distale</u></b>	24%
<b><u>Dissociation thermo-algique</u></b>	52%
Anesthésie thermo-algique	14%
Hypoesthésie thermo-algique	28%
<b><u>Syndrome cérébelleux</u></b>	34%
<b><u>Atteintes des nerfs crâniens</u></b>	34%
Nerf vague	14%
Nerf glossopharyngien	10%
Nerf spinal	10%
Nerf facial	3%
Nerf vestibulocochléaire	10%
Strabisme	7%
Nystagmus	38%
<b><u>Examen général</u></b>	
Raideur cervicale	10%
Scoliose	24%
Hyperlordose	3%
Macrocranie	3%
Pied creux	3%

### **III. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

#### **1. Radiographie standard :**

La radiographie du rachis cervical incidence face et profil est demandée chez tous les malades (100%).

La radiographie du rachis dorso-lombaire est réalisée chez 20 patients (69%).

## **2. TDM crânio-cervicale :**

C'est un examen peu performant pour le diagnostic de la malformation du Chiari. Mais, il garde une place pour le diagnostic d'une hydrocéphalie et pour mettre en évidence les anomalies osseuses de la charnière cervico-occipitale.

Elle est réalisée chez 11 patients de notre série (38%)

## **3. IRM crânio-cervicale :**

C'est l'examen le plus performant grâce aux coupes sagittales pondérées en T1, il permet de confirmer le diagnostic de la malformation de CHIARI.

Elle est réalisée chez tous les patients de notre série (100%). Il s'agit d'une IRM standard  
Aucun cas n'a bénéficié d'une IRM de flux.

## **4. EMG**

Réalisé chez un patient de notre série avec mise en évidence d'un syndrome de la corne antérieure localisé aux MS.

## **5. Résultats :**

### **5.1. Anomalies nerveuses :**

#### **a. Malformation de Chiari :**

- 25 patients sont porteurs d'une malformation de Chiari I (86%).
- 4 patients sont porteurs d'une malformation Chiari II (14%).
- Une malformation de Chiari isolée est retrouvée chez 2 patients (7%). Chez les autres patients, elle est associée à d'autres anomalies telles qu'une syringomyélie, hydrocéphalie.



**b. Syringomyélie :**

16 de nos patients présentent une syringomyélie soit 55% des cas.

Elle a été trouvée chez 13 patients porteurs de Chiari I (52%) et chez 3 patients porteurs d'une Chiari II (75%).

**c. Hydrocéphalie :**

13 patients de notre série Présentent une hydrocéphalie soit 45% des cas.

Elle est présente chez 12 patients avec Chiari I (48%) et chez 1 patient avec Chiari II (25%).

**d. Autres anomalies :**

Une sténose de l'aqueduc de Sylvius est trouvée chez un patient ayant Chiari I (3%).

**5.2. Anomalies osseuses :**

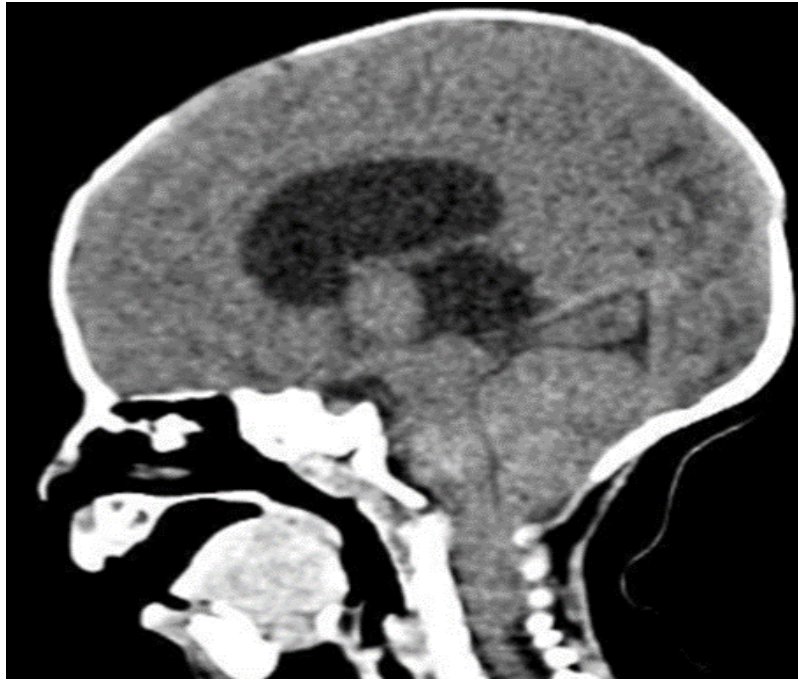
Les anomalies osseuses sont présentes chez 14 patients de notre série (48%), 11 patients avec Chiari I et 2 patients avec Chiari II. Les différentes anomalies osseuses sont présentées comme ceci :

➤ **Chez les patients avec Chiari I :**

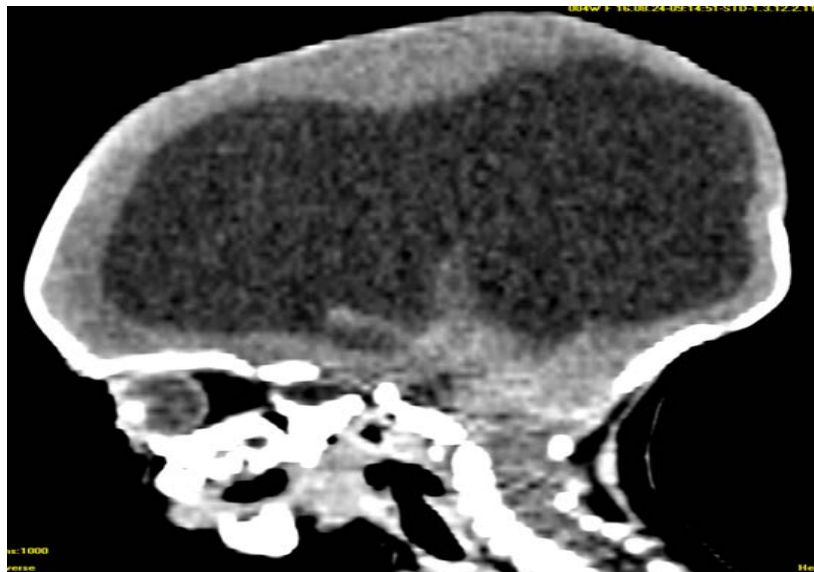
- ✓ Une scoliose dorsale est trouvée chez 7 patients (24%).
- ✓ Une cyphose dorsale est trouvée chez 3 patients (12%).
- ✓ Une hyperlordose cervicale est trouvée chez 1 patient (10%).
- ✓ Une rectitude cervicale est trouvée chez un patient avec Chiari I (3%).
- ✓ Une occipitalisation de l'Atlas est trouvée chez 1 patient (3%).
- ✓ Une impression basilaire est trouvée chez 2 patients (7%).
- ✓ Une sacralisation de L5 est trouvée chez 1 patient (3%).
- ✓ Une rectitude cervicale est trouvée chez 1 patient (3%).

➤ **Chez les patients avec Chiari II**

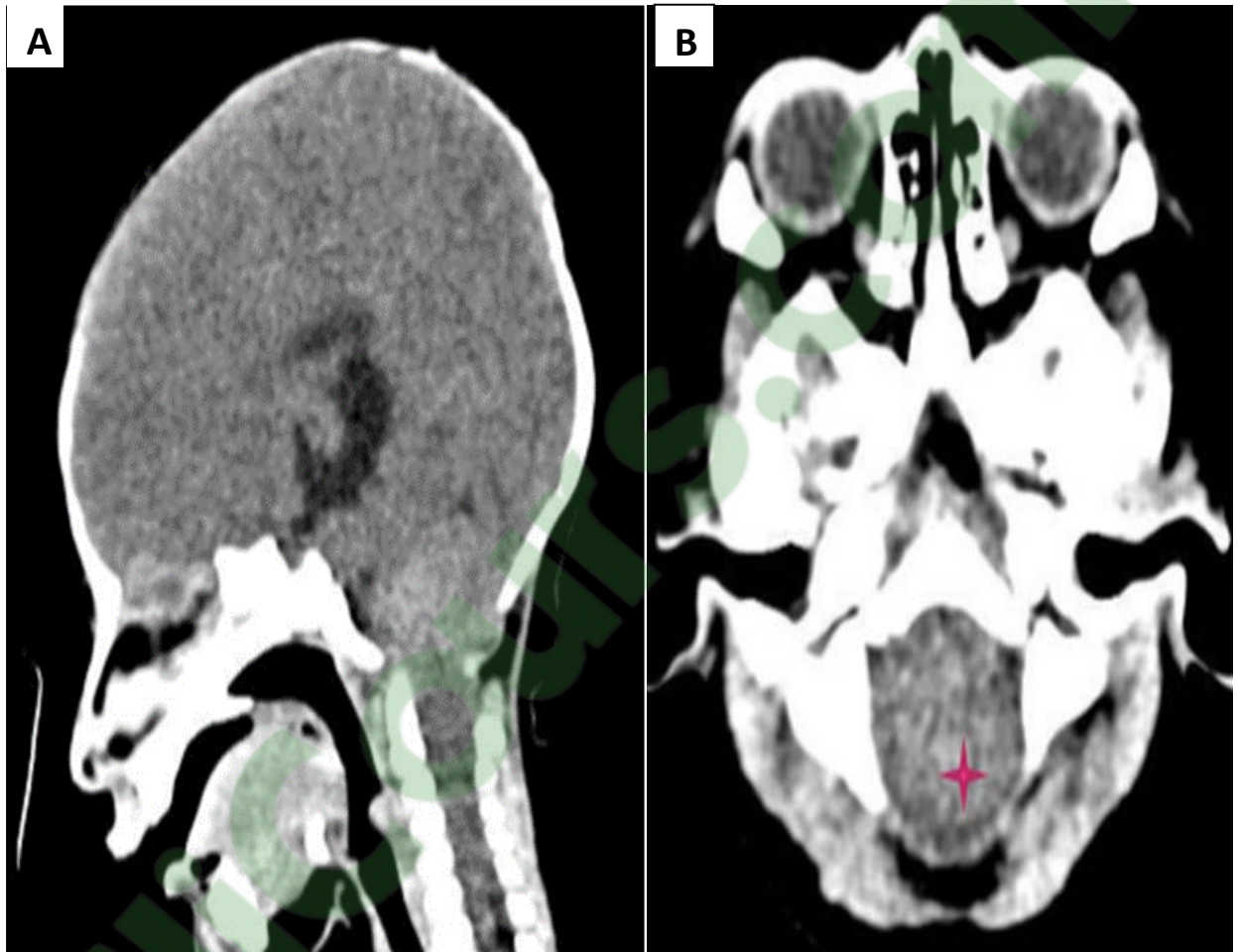
- ✓ Une malformation vertébrale L2 est trouvée chez 1 patient avec Chiari II (25%)
- ✓ Une fosse cérébrale réduite chez 1 patient avec Chiari II (25%)



**Figure 10 : TDM cérébrale en coupe sagittale sans injection du produit de contraste montrant un enclavement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital associé à une hydrocéphalie sus tentorielle.**



**Figure 11 : Coupe sagittale d'une TDM cérébrale montrant une malformation de Chiari I avec comblement du trou occipital avec une hydrocéphalie sus-jacente (Service de radiologie CHU Med VI)**



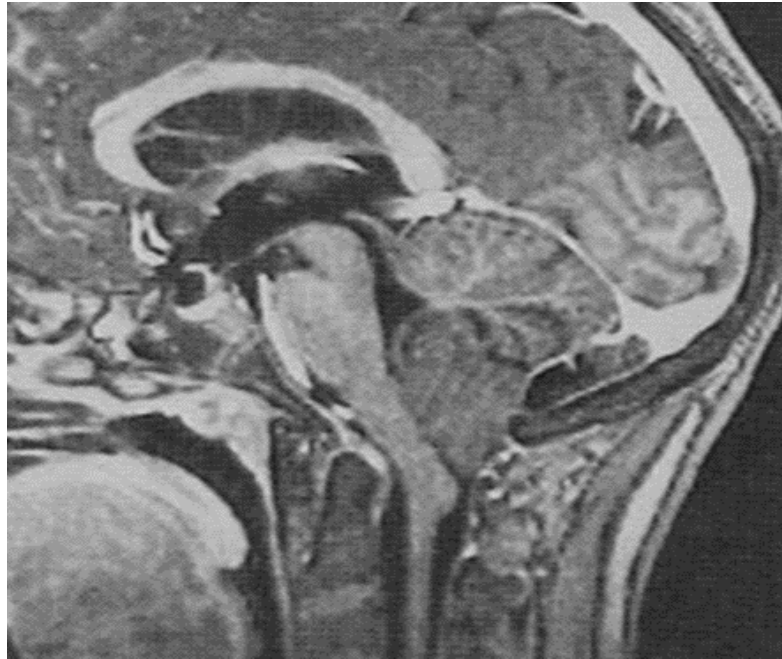
**Figure 12 :TDM cérébrale coupe sagittale (A) et axiale (B) montrant un comblement du trou occipital en rapport avec une ectopie des amygdales dans le canal rachidien cervical (Service de radiologie CHU Med VI )**



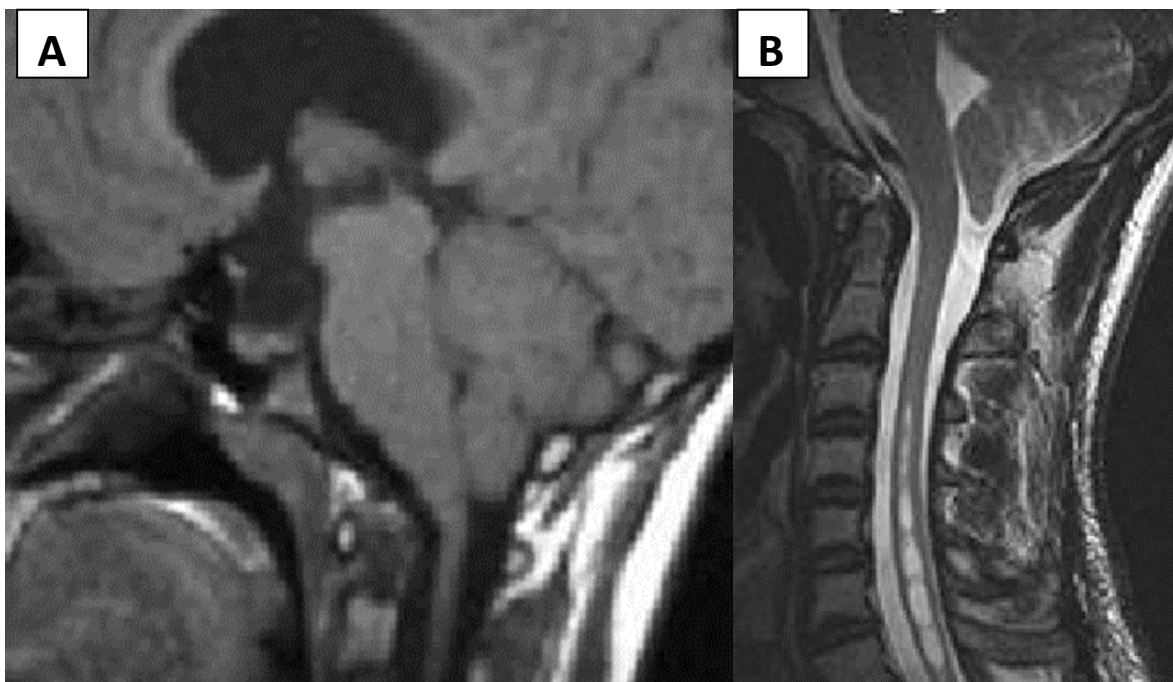
**Figure 13 : coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie de localisation cervico-dorsale**



Figure 14 : coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie cervicale



**Figure 15: IRM cérébrale, séquence T1 coupe sagittale montrant une Chiari II avec hernie des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical (Service de radiologie CHU Med VI )**



**Figure 16 : IRM occipito-cervicale, coupe sagittale T1 (A) et T2 (B) montrant une Chiari II avec une syringomyélie cervico-dorsale (Service de radiologie CHU Med VI )**



Figure 17 : Coupe sagittale d'une IRM médullaire montrant une syringomyélie dorsale

## IV. TRAITEMENT

### 1. Buts

Les buts principaux du traitement de la malformation de Chiari sont :

- ✓ Lever la compression au niveau de la jonction crânio-cervicale
- ✓ Rétablir une circulation normale du LCR.
- ✓ Restauration des espaces sous-arachnoïdiens au niveau de la jonction cervico-occipitale avec reconstitution d'une grande citerne.
- ✓ Résolution d'une syringomyélie associée.
- ✓ Cure des malformations osseuses associées en assurant une stabilité du rachis.
- ✓ Améliorer les signes fonctionnels et cliniques et éviter leur aggravation.

## 2. Moyens

### 2.1. En préopératoire :

Un interrogatoire et un examen physique complet avec un bilan biologique de base à la recherche d'une contre-indication à la chirurgie sont réalisés au cours d'une consultation pré-anesthésie.

A noter que les risques de la chirurgie sont expliqués aux malades et à leurs familles.

### 2.2. Traitement chirurgical :

#### a. Décompression crânio-vertébrale

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une décompression crânio-cervicale dont les différents temps se déroulent comme suit :

##### *a.1. Installation : (figure 20, 21)*

Patient sous anesthésie générale, intubation orotrachéale.

Patient en décubitus ventral sur une table opératoire, tête fléchie. Une têtère à pointe est utilisée pour supporter et soutenir la tête.

Des attaches sont utilisées pour fixer les bras et la poitrine.



**Figure 20 : Patient en décubitus ventral sur une table opératoire, tête fléchie**





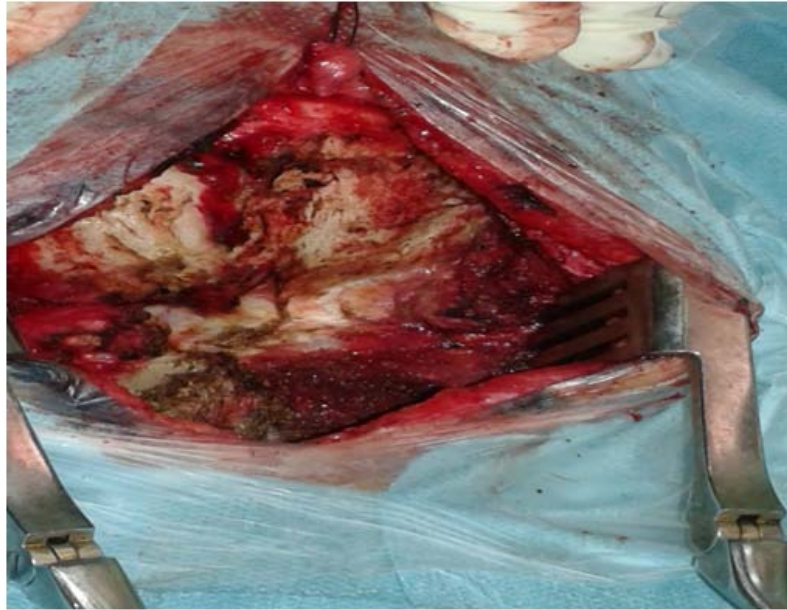
**Figure 21 : fixation de la tête soutenue par une tête à pointe**

*a.2. Voie d'abord :*

L'incision est médiane occipito-cervicale, elle s'étend de la protubérance occipitale externe en haut jusqu'à l'épineuse de C2 en bas, suivie une dissection des muscles para-vertébraux (environ 1,5 cm des 2 côtés de la ligne médiane). (Figure 22, 23, 24)



**Figure 22 : la voie d'abord chirurgicale ; Le tracé de l'incision.**



**Figure 23 : après une incision médiane occipito-cervicale, dissection des muscles paravertébraux, environ 1,5 cm des 2 côtés de la ligne médiane.**



**Figure 24 : mise à nue de l'écaïlle occipitale et de l'arc postérieur de C1.**

*a.3. Craniectomie et laminectomie :*

Une craniectomie sous occipitale est réalisée ne dépassant pas 3 cm en moyenne. Suivie d'une résection de l'arc postérieur de C1, étendue dans 1 cas à C2. Figure (25, 26).



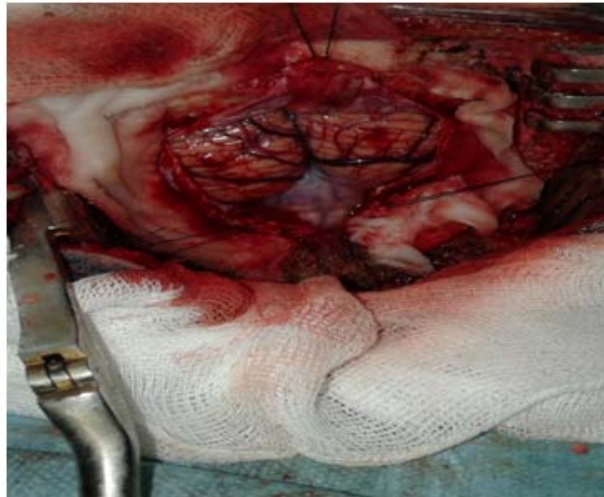
**Figure 25 : craniectomie sous occipitale avec ouverture du trou occipital,**



**Figure 26 : craniectomie sous occipitale avec ouverture du trou occipital ;  
ouverture de l'arc postérieur de C1.**

*a.4. Ouverture de la dure mère :*

L'ouverture de la dure mère se fait en Y chez tous les malades (figure 27).



**Figure 27 : ouverture en Y de la dure mère, mettant en évidence une hernie des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital.**

*a.5. Coagulation des amygdales cérébelleuses :*

La coagulation des amygdales cérébelleuses est réalisée chez 5 patients avec Chiari I et chez 3 patients avec Chiari II.

*a.6. Plastie durale d'agrandissement :*

Elle a pour but la formation d'une nouvelle grande citerne, elle est réalisée chez tous les malades à l'aide de l'aponévrose cervicale superficielle. (Figure 28).



**Figure 28 : réalisation d'une plastie d'agrandissement par une greffe prélevée à partir de l'aponévroses cervicale superficielle.**

**a.7. Fermeture**

La procédure s'achève par une fermeture étanche des différents plans.

**b. Dérivation ventriculo-péritonéale.**

Elle permet de traiter l'hydrocéphalie, réalisée chez 5 malades de notre série qui sont tous porteurs de malformation de Chiari I associée à une hydrocéphalie importante.

**2.3. Traitement symptomatique :**

Une antibiothérapie per opératoire prophylactique pour prévenir le risque infectieux.

Le traitement antalgique en postopératoire était systématiquement prescrit chez tous les cas.

Des soins locaux journaliers de la plaie sont réalisés.

**2.4. Soins post-opératoires :**

Le patient est surveillé en post opératoire en une unité de réanimation pendant 24h selon l'évolution.

Une rééducation physique est indiquée pour les patients ayant un déficit neurologique.

La moyenne de la durée d'hospitalisation des patients en service de neurochirurgie est de 3 jours avec des extrêmes allant de 2 à 7 jours, le malade est revu en consultation dans 15 jours.

**3. Indication :**

L'indication chirurgicale est posée chez tout malade symptomatique et devant l'évolutivité de la maladie et l'aggravation du déficit neurologique. Tous les malades de notre série ont été traités chirurgicalement.

## V. L'EVOLUTION :

### 1. Les complications postopératoires.

#### 1.1. Mortalité :

Aucun cas de décès n'a été rapporté.

#### 1.2. complications

##### a. Fistule de LCR :

Elle a été notée chez un patient (3%).

##### b. Méningite :

Une méningite est notée chez le même patient qui a eu la fistule de LCR dont le germe n'a pas été identifié avec une bonne évolution sous antibiothérapie.

##### c. Les douleurs post-opératoires :

Cervicales et céphaliques notées chez la majorité des patients (90%), traitées par des antalgiques palier 2. S'améliorent après 24h en post-opératoire.

##### d. Méningite aseptique :

Notée chez 1 patient (3%), il a présenté en postopératoire immédiat des cervicalgies très intenses avec raideur de la nuque sans signes infectieux clinique et biologique (réaction méningée aseptique), traitées par dérivés morphiniques et un myorelaxant.

**Tableau (4) : les complications postopératoires chez les patients de notre série.**

Complications	%
Les douleurs postopératoires	90%
Fistule de LCR	3%
Méningite	3%
Méningite aseptique	3%

## 2. Evolution à moyen terme :

L'évaluation clinique et radiologique a été réalisée en post-opératoire au cours d'un suivi en consultation, les malades ont été évalué 1 mois après la chirurgie, 3 mois puis 6 mois. Une IRM cérébrale a été demandée après 3 mois en post -opératoire.

5 patients ont été perdus de vue.

### 2.1. Évolution des signes fonctionnels :

- **Améliorations** : chez 75 % des patients : 18/24 patients ont rapporté une amélioration des signes fonctionnels avec diminution de l'intensité des douleurs.
- **Stabilisation** : chez 25 % des patients : 5 patients ont rapporté une persistance des céphalées à l'effort, un patient a signalé la persistance de névralgie cervico-brachiale récidivante.
- **Aggravation** : Aucun cas d'aggravation des signes fonctionnels.

### 2.2. Evolution des signes physiques

L'examen physique des patients a noté :

- **Amélioration** : du déficit neurologique chez 10 patients (41 %) qui avaient présenté des troubles neurologiques en préopératoire.
- **Stabilisation** : chez 14 patients (59%).
- **Aggravation** : aucun cas n'a été noté.

### 2.3. Evolution des signes radiologiques :

Une IRM de contrôle a permis de contrôler :

La descente des amygdales cérébelleuses : on a noté une ascension des amygdales cérébelleuses et un élargissement de la grande citerne chez 73% des patients.

#### ➤ **Chez les patients qui ont une syringomyélie :**

- 3 cas ont eu un effondrement de la syringomyélie (3 patients).

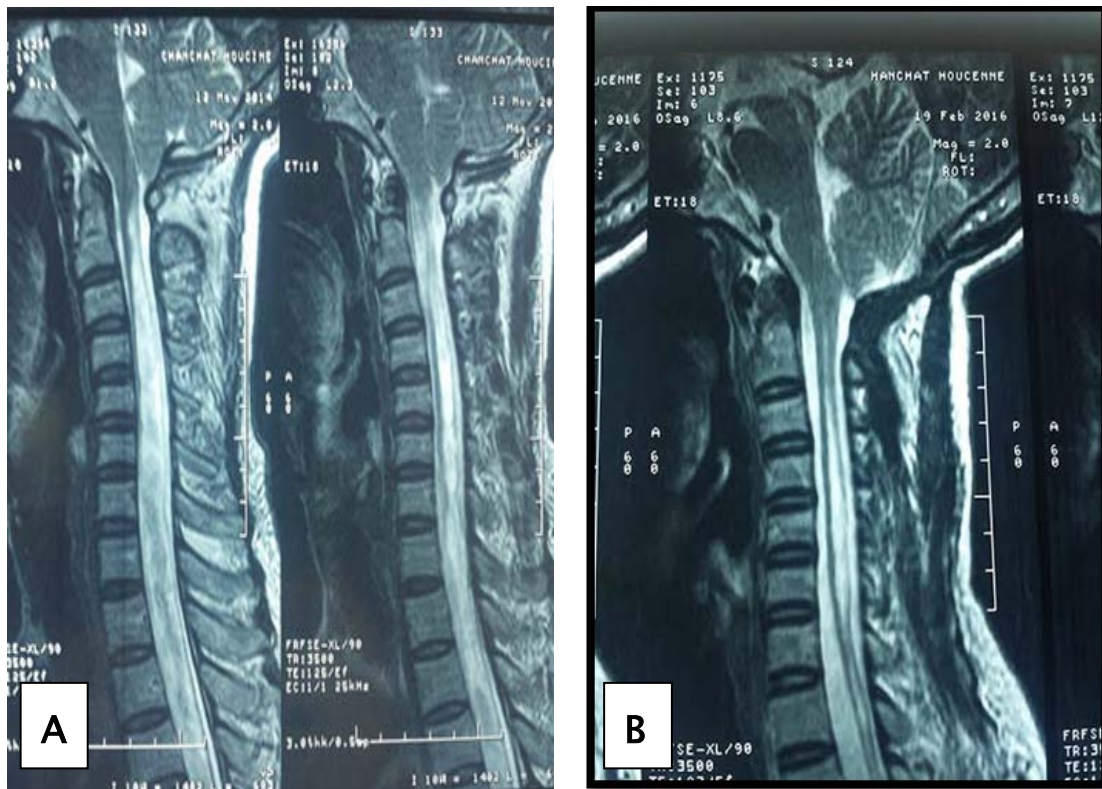
- 7 cas ont eu une régression du diamètre et du niveau de la syringomyélie (7 patients).
- 6 cas ont présenté une stabilisation de la taille de la syringomyélie.

**Tableau (5) : les résultats thérapeutiques globaux dans notre série.**

	Amélioration	Stabilisation	Aggravation
Signes fonctionnels	75%	25%	0%
Signes physiques	41%	59%	0%
Evolution radiologique	73%	27%	0%
La syringomyélie	62%	38%	0%

### 3. Evolution à long terme :

Le devenir lointain des malades n'a pas pu être apprécié chez tous les malades.



**Figure 29 : coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale en séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari I.**

A : en préopératoire

B : évolution après 2 ans, montrant la formation d'une néo-grande citerne et la réduction du volume de la syringomyélie cervicale





**Figure 30 : coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale, séquence T2  
chez un patient porteur d'une malformation Chiari type 1.**

A : en préopératoire

B : évolution après 2 ans, montrant la formation d'une néo-grande citerne et la disparition de la syringomyélie cervicale



**DISCUSSION**



## I. HISTORIQUE

La première description de la malformation de Chiari a été faite en 1891 par Hans CHIARI qui a publié son premier article sur l'ectopie cérébelleuse in Deutsche Medizinische Wochenschrift (21). Sa description initiale parlait des « altérations cérébelleuses secondaires à l'hydrocéphalie », et le but de son article était de montrer les modifications induites par l'hydrocéphalie dans la région de la fosse cérébrale postérieure.

Son premier cas décrit concerne une jeune femme de 17 ans qui est morte de fièvre typhoïde : elle présentait des troubles liés à l'hydrocéphalie et aucun signe lié à la souffrance bulbaire ou médullaire.

Ce premier type qu'il a décrit, et qui prendra par la suite le nom de malformation de Chiari I était caractérisé comme « une élongation des amygdales cérébelleuse et des parties médiales des lobules inférieurs du cervelet, sous forme de projections coniques accompagnant le bulbe dans le canal rachidien ».



**Figure 31 : Hans CHIARI (1855)**

De 1891 à 1896, Chiari (30) complète ses travaux basés sur des observations autopsiques et il a décrit 4 types de malformations :

**Type I** : consiste en une élongation en forme de bec des amygdales et de la partie médiane des lobes inférieurs du cervelet qui accompagne le bulbe dans le canal rachidien (14 cas), Pour Chiari, cette forme est asymptomatique. Elle concerne principalement des sujets adultes. Par ailleurs, il n'y a pas d'hydrocéphalie ni de spina-bifida associés.

**Type II** : il s'agit d'un déplacement d'une partie du vermis inférieur et du bulbe dans le canal rachidien entraînant ainsi le déplacement du 4<sup>ème</sup> ventricule. Ce type s'accompagne d'une hydrocéphalie.

**Type III** : il s'agit dans son expérience personnelle, d'un cas de spina-bifida cervical avec une méningocèle occipitale considérée par l'auteur comme une conséquence d'une hydrocéphalie (7 cas).

**Type IV** : Hypoplasie globale du cervelet sans hernie tonsillaire mais avec une ectopie bulbaire (2cas).

Arnold (22) a décrit en 1894 un cas de hernie du cervelet dans le canal rachidien associée à une myéломéningocèle, sans hydrocéphalie. Chiari avait décrit en 1895, 7 cas de la même association de malformation avec hydrocéphalie congénitale en plus. Ce type d'anomalie portera le nom de Chiari type II.

L'association des deux noms dans la notion de malformation d'Arnold Chiari est due aux auteurs allemands, élève d'Arnold, Schwalbe et Gredig en 1907 (31), à l'occasion de la description de quatre cas de myéломéningocèle et type II de Chiari. Ils appellent même la malformation cérébelleuse « malformation d'Arnold » et l'anomalie bulbaire (moelle allongée) « malformation de Chiari ».

En réalité, c'est à Cleland (20) que revient la priorité de la description de cette malformation, raison pour laquelle elle a porté parfois son nom. Il a décrit en 1983 le cas d'un

nourrisson porteur d'une myéломéningocèle et une élongation du vermis avec déformation du 4<sup>ème</sup> ventricule et hydrocéphalie.

En 1935, Russel and Donald (33) ont introduit la notion de malformation de Chiari dans la littérature de langue anglaise et ont décrit 10 cas de nourrissons porteur de Chiari II, il utilise le terme de malformation d'Arnold Chiari.

En 1938 aussi, Aring (34) présente le premier cas de Chiari I sans hydrocéphalie, chez un homme de 20 ans. Le diagnostic avait été posé par exploration de la charnière crânio-cervicale qui avait permis de constater que les amygdales cérébelleuses descendaient jusqu'en C2. Le patient est décédé 18h en post-opératoire.

En 1940 Gustavson et Oldberg (35) attirent l'attention sur la relation entre malformation d'Arnold Chiari et syringomyélie. Ils décrivent 2 cas dont le diagnostic s'est fait également en peropératoire.

Malgré le fait que de nombreuses théories ont tenté d'expliquer la pathogénèse de la malformation de Chiari. En 1943, Lichtenstein (105) a été le premier à mentionner la théorie d'une petite fosse postérieure et il a souligné que la raison du déplacement vers le bas du rhombencéphale est une fosse postérieure sous-développée.

Dans les années 70, l'intérêt pour cette pathologie a gagné en popularité et n'a pas cessé de croître depuis. Gardner (25), en 1965, met en évidence la fréquence association entre la malformation de Chiari et la syringomyélie. Et il élabore une nouvelle conception hydrodynamique de la physiopathologie, ouvrant des nouvelles possibilités thérapeutiques.

En 1998, Iskandar et al. (135) ont décrit la « malformation de Chiari Zéro » pour caractériser un type de syringomyélie qui présente des symptômes classiques du Chiari I avec peu ou pas d'hernie.

En 2010, Kim et al. Décrit la « malformation de Chiari 1.5 » comme une forme avancée du Chiari I (107).

Au cours des derniers années, multiples tentatives d'expliquer la physiopathologie ont été réalisées par divers auteurs. Des nouveaux outils diagnostiques, le scanner puis l'IRM ont

permis un diagnostic plus facile. D'autre part l'apparition de l'IRM de flux, a permis de mieux comprendre les mécanismes de formation du Chiari et du syrinx.

## **II. DÉFINITIONS :**

### **1. Chiari I**

La malformation de Chiari I consiste en un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical supérieur qui dépasse 5 mm au-dessous du foramen magnum.

La malformation de Chiari I peut s'associer à plusieurs autres anomalies comme la platybasie, l'impression basilaire ou petite fosse cérébrale postérieure. Il peut y avoir une hydrocéphalie ou une syringomyélie, vue surtout chez les personnes âgées.



**Figure 32 : présentation schématique du Chiari I**  
(Pediatric Neuroimaging, by A. James Barkovic)

### **2. Chiari II**

Elle est caractérisée 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 4<sup>ème</sup> ventricule, allongé, aplati et attiré vers le bas au-dessous de la ligne de repère de twining (qui

rejoint la tubérosité sellaire antérieur à la protubérance occipitale interne, et dont le milieu coupe normalement la partie moyenne du ventricule).

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 (myéломéningocèle, dysplasies cérébelleuses), d'hydrocéphalie importante et d'anomalies osseuses.



**Figure 33: image montrant une myéломéningocèle lombo-sacrée chez un nourrisson avec Chiari II (155)**



**Figure 34: présentation schématique de la malformation de Chiari II (Pediatric Neuroimaging, by A. James Barkovic)**

### **3. Chiari III**

La malformation de Chiari III est la plus rare des malformations de Chiari. Elle est caractérisée par une hernie du cervelet et du tronc cérébral dans une encéphalocèle postérieure. C'est la forme la plus sévère et sa gestion est souvent problématique du point de vue technique.

L'encéphalocèle doit être distinguées des myéломéningocèles cervicales hautes, qui peuvent avoir le même aspect superficiel.

Les patients présentant une malformation de Chiari III ont généralement un mauvais pronostic. Souvent associées à des anomalies de développement neurologique. Avec atteintes

des nerfs crâniens qui sont à l'origine des convulsions d'une insuffisance respiratoire. La planification chirurgicale suit les mêmes principes de base de la fermeture de l'encéphalocèle.

#### **4. Malformation de Chiari IV**

Chiari a élargi sa classification initiale dans une étude publiée en 1896, dans laquelle il a ajouté un quatrième sous-groupe constitué d'hypoplasie ou d'aplasie cérébelleuse. Chez ces patients, la fosse postérieure est relativement normale et il n'y a pas de hernie cervicale.

Dans les dernières années, deux nouveaux types d'anomalies Chiari ont été définis.

#### **5. La malformation de Chiari type 0**

Elle se définit par la présence d'une syringomyélie qui résout après la décompression de la fosse postérieure en absence d'une ectopie amygdalienne. Chiari 0 est caractérisée par une fosse postérieure trop petite, ce qui va être à l'origine de cette descente des amygdales cérébelleuse dans le foramen magnum. (93)

#### **6. Chiari anomalie de type 1.5**

Elle est définie par une hernie des amygdales cérébelleuse similaire à celle décrite au cours de Chiari I associée à une descente caudale du tronc cérébral à travers le foramen magnum (119). Les signes cliniques des enfants atteints de Chiari de type 1.5 sont semblables à ceux des enfants ayant une Chiari I (93).

#### **7. La syringomyélie :(23,153,155)**

La syringomyélie est secondaire à une lésion qui obstrue le flux du LCR au niveau du foramen magnum et diminue la taille de la fosse cérébrale postérieure. L'étiologie la plus



fréquente est la malformation de Chiari et spécifiquement la malformation de Chiari de type I qui est le plus souvent associée à une syringomyélie. Une syrinx cervicale ou thoracique se produit chez jusqu'à 40% des patients une Chiari II avec myéломéningoçèle (159).

La syringomyélie correspond à la présence d'une cavité liquidienne au sein du tissu médullaire, étendue le long d'au moins deux segments médullaires. Les structures nerveuses qu'elle contient et le cordon médullaire sont correctement formés au cours de l'embryogenèse. La moelle subit une déformation secondaire, consécutive à la circulation extra médullaire perturbée du liquide cébrospinal au niveau de la charnière crânio-cervicale.

La syringomyélie peut être kystique simple ou multicloisonnée, avec ou sans participation du canal médullaire centrale.

L'hydromyélie est définie comme une dilatation du canal central de la moelle épinière. Elle est fréquemment associée à la syringomyélie dont la distinction est difficile même à l'autopsie. Pour tenir compte de cette réalité, certains auteurs utilisent le terme « syringohydromyélie » ou « hydrosyringomyélie ». D'autres auteurs pensent qu'au cours d'une hydromyélie, la cavité liquidienne est bordée complètement par l'épendyme. Par contre au cours de la syringomyélie, la cavité liquidienne est intra-parenchymateuse sans bordure épendymaire.

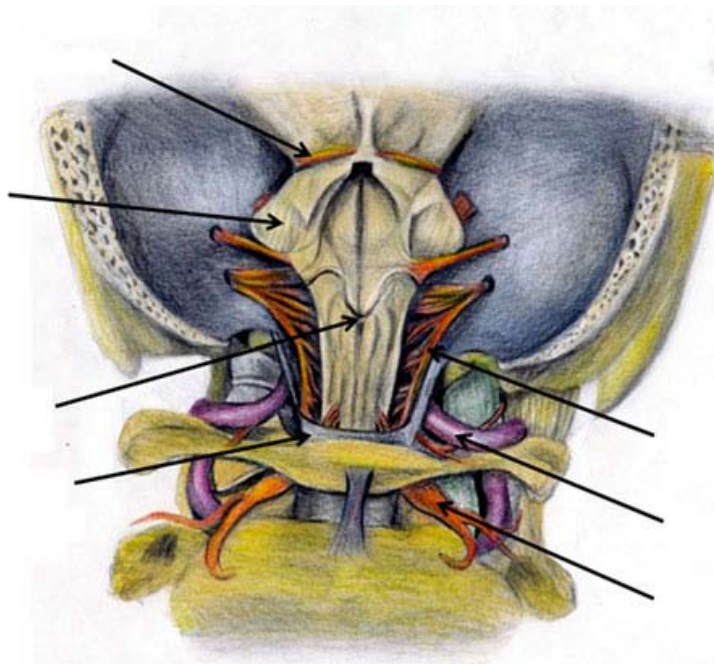
Dans la majorité des cas, la syringomyélie se situe au niveau cervical. La cavitation peut s'étendre crânialement ou caudalement.

La syringobulbie est rare, L'extension cavitaire peut rarement impliquer le Pons et dans des cas exceptionnels atteindre le mésencéphale et les compartiments supratentoriels.

La syringomyélie peut être classée en communicante et non communicante. La forme communicante est souvent associée à la malformation de Chiari II, il se définit par la présence d'une cavité liquidienne intramédullaire qui communique avec le quatrième ventricule. D'autres malformations cérébrale complexes telles que l'encéphalocèle, la malformation de Dandy-Walker, l'hydrocéphalie secondaire à une hémorragie ou à une méningite ou d'autres affections qui augmentent la pression intracrânienne peuvent être l'origine de cette forme de syringomyélie.

La syringomyélie non communicante est la plus fréquente et elle est caractérisée par une cavitation complexe qui ne communique pas avec le quatrième ventricule. Ces syrinx peuvent impliquer à la fois le canal central épendymaire et le parenchyme para central de la moelle épinière. Les malformations de Chiari (Type I et type 0) sont habituellement associées à ce type de syringomyélie. La syringomyélie non communicante peut aussi être secondaire à une arachnoïdite spinale (postméningitique ou post-traumatique), l'hémorragie sous-arachnoïdienne, une compressions extra-médullaire (kyste, tumeur ou spondylose) et à d'autres anomalies squelettiques comme l'impression basilaire. Comme elle peut être primaire sous forme des cavitations parenchymateuses secondaires à une hémorragie intramédullaire ou un infarctus. Dans ces cas, la syringomyélie se produit à proximité de la lésion.

### **III. RAPPEL ANATOMIQUE :**

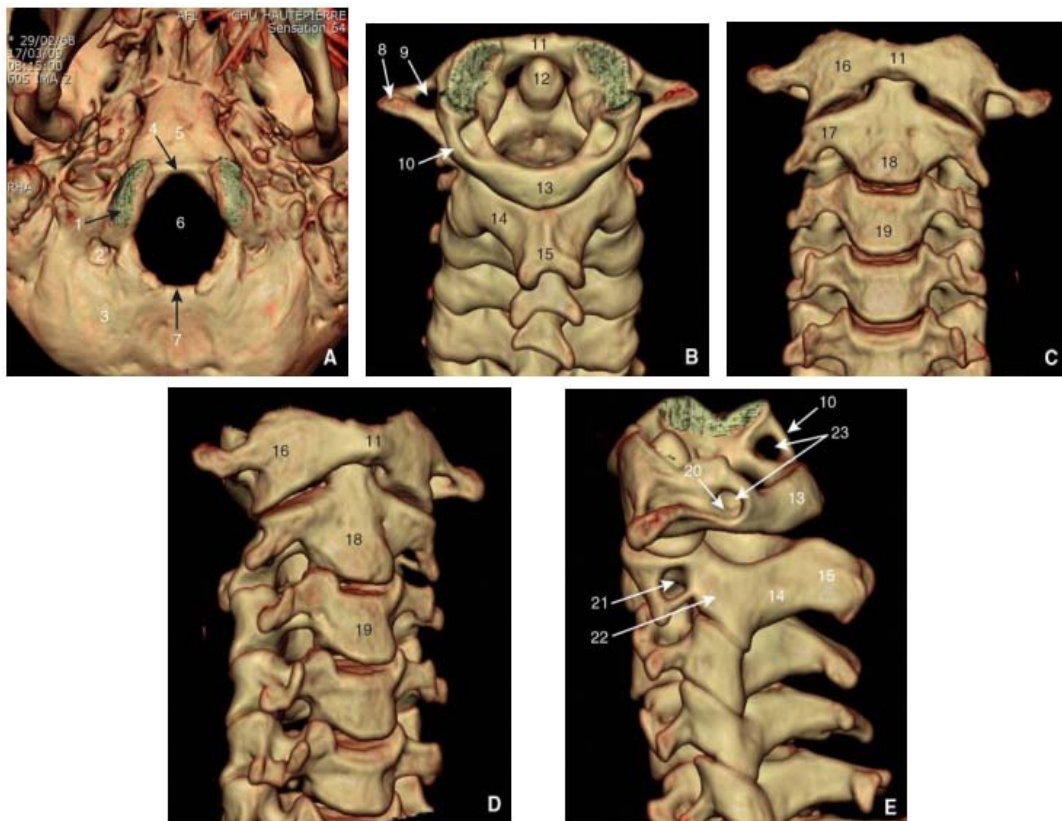


**Figure 35 : Schéma illustrant l'anatomie de la charnière cervico-occipitale (155)**

## 1. OSTEOLOGIE :

La charnière cervico-occipitale osseuse est une union anatomique, formée par l'articulation occipito-atloïdo-axoïdienne.

Par leurs configurations externes 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.



**Figure 36 : Vue 3D en scanographie de la charnière cervico-crânienne et du rachis cervical supérieur et moyen par la technique de volume rendering avec :**

Vue inférieure du foramen magnum (A), vue postéro-supérieure (B), vue antérieure (C), vue oblique antérieure (D) et vue latérale (E). 1. Condyle occipital ; 2. fosse et canal condyloïde ; 3. écaille occipitale ; 4. basion ; 5. partie basilaire de l'os occipital ; 6. foramen magnum ; 7. opisthion ; 8. processus transverse de l'atlas ; 9. foramen transversaire de l'atlas ; 10. ponticulus atlantis ; 11. arc antérieur de l'atlas ; 12. dent de l'axis (odontoïde) ; 13. arc postérieur de l'atlas ; 14. lame de l'axis ; 15. processus épineux de l'axis ; 16. masse latérale de l'atlas ; 17. masse latérale de l'axis ; 18. corps de l'axis ; 19. corps de C3 ; 20. sillon de l'artère vertébrale ; 21. foramen transversaire de l'axis ; 22. processus articulaire inférieur ; 23. foramen arcuale. (132)

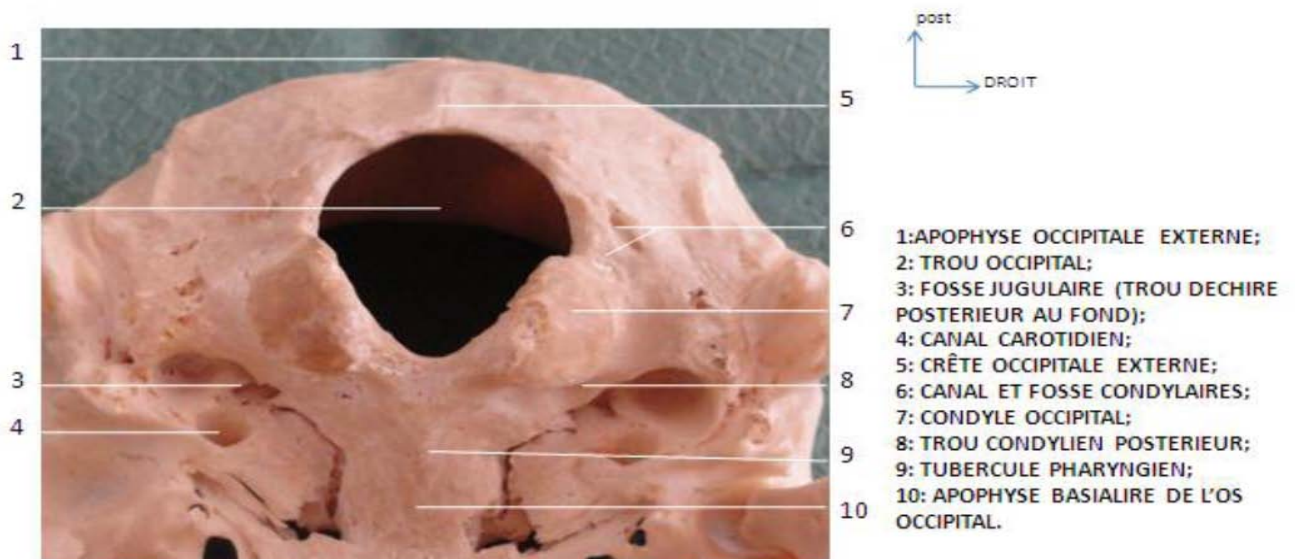
### 1.1. OS OCCIPITAL : (75), (FIGURE 37, 38)

C'est un os plat qui occupe la partie postérieure du crâne et repose sur l'atlas. Il est situé en arrière des deux os pariétaux, en arrière et entre les os temporaux.

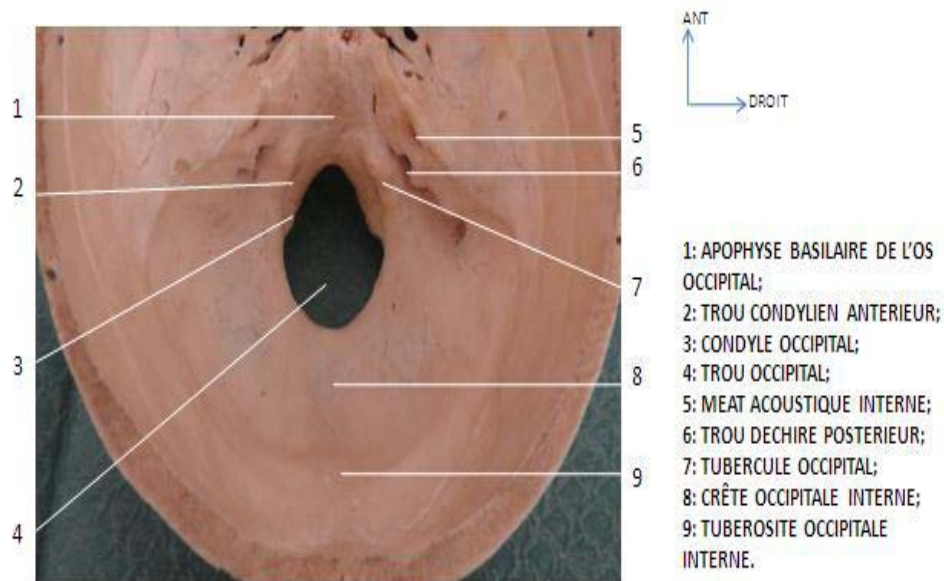
Il a la forme d'un segment de sphère, et présente deux faces : endocrânienne concave en dedans et exocrânienne convexe en dehors. On lui distingue 4 parties qui entrent dans la constitution du trou occipital (ou foramen magnum) :

- Les masses latérales : sont paires et latérales.
- Le corps ou apophyse basilaire : impair et antérieur.
- L'écaille de l'os occipital : impaire postérieure et étalée.

La face inférieure des masses latérales se prolonge par les condyles pourvus d'une surface articulaire par l'intermédiaire de laquelle l'occipital repose et s'articule avec les cavités glénoïdes des masses latérales de l'atlas, et donne passage au nerf hypoglosse (XII) par le foramen hypoglosse.



**Figure 37 : vue inférieure de l'os occipital.**



**Figure 38:vue supérieure de l'os occipital**

### **1.2. ATLAS ET AXIS :**

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

#### **a. ATLAS : (76), (figure 39, 40)**

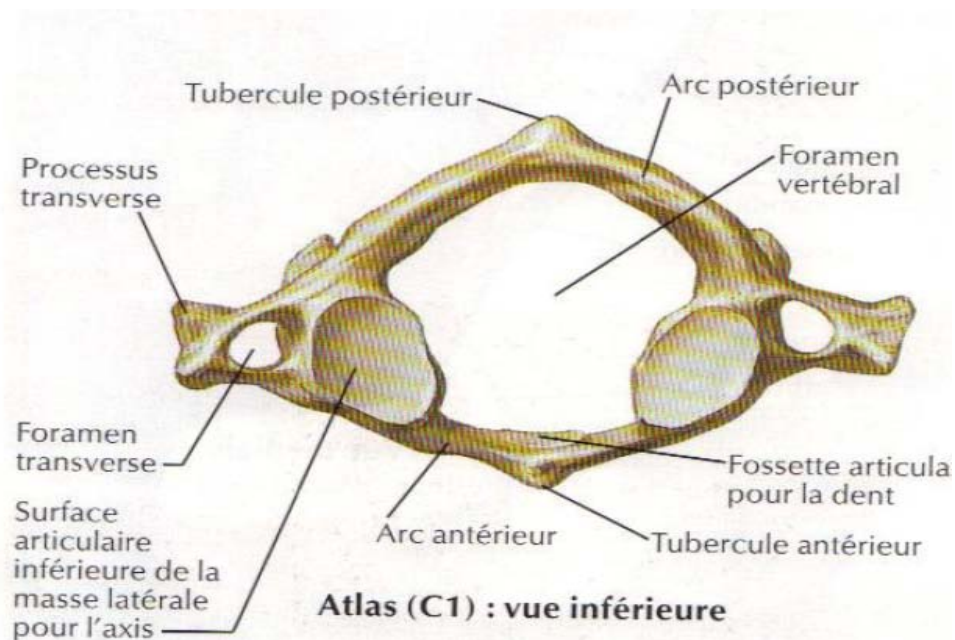
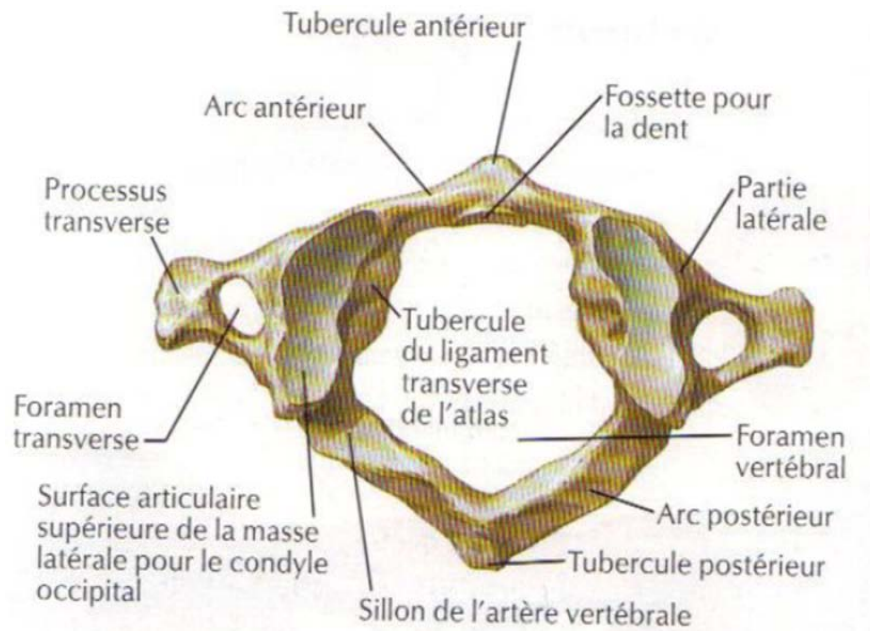
Où la première vertèbre cervicale, se différencie des autres par l'absence de corps vertébral.

**Sur une vue supérieure,** on lui reconnaît :

Un arc antérieur concave en arrière et un arc postérieur concave en avant. Il 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.



**Figure 40 :Vue inférieure de l'ATLAS (73)**

**b. AXIS : (76, 77) (Figure 41, 42)**

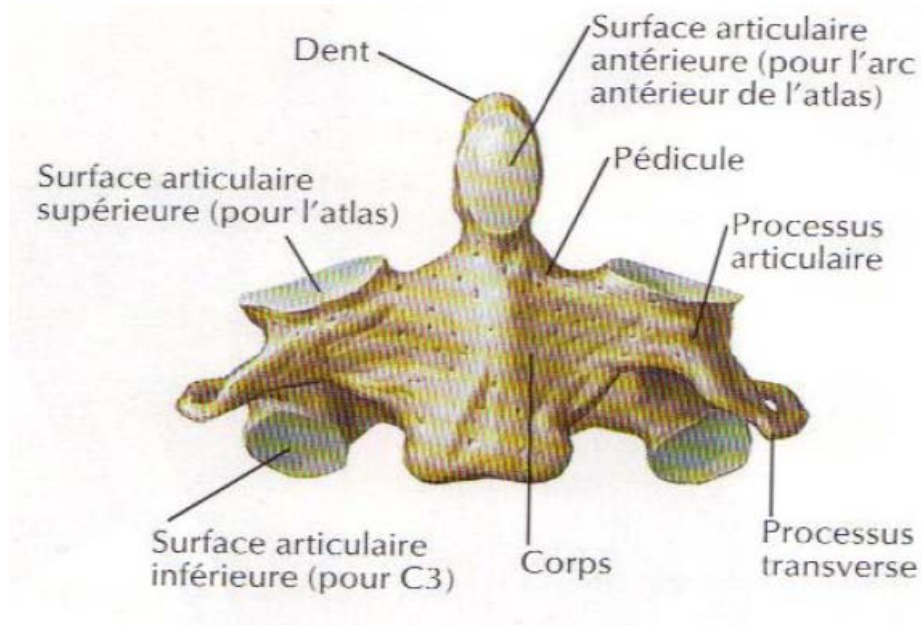
Ou la deuxième vertèbre cervicale, se différencie par la présence d'une apophyse en forme de dent, située au-dessus de la face supérieure du corps vertébral.

**Sur une vue latérale :**

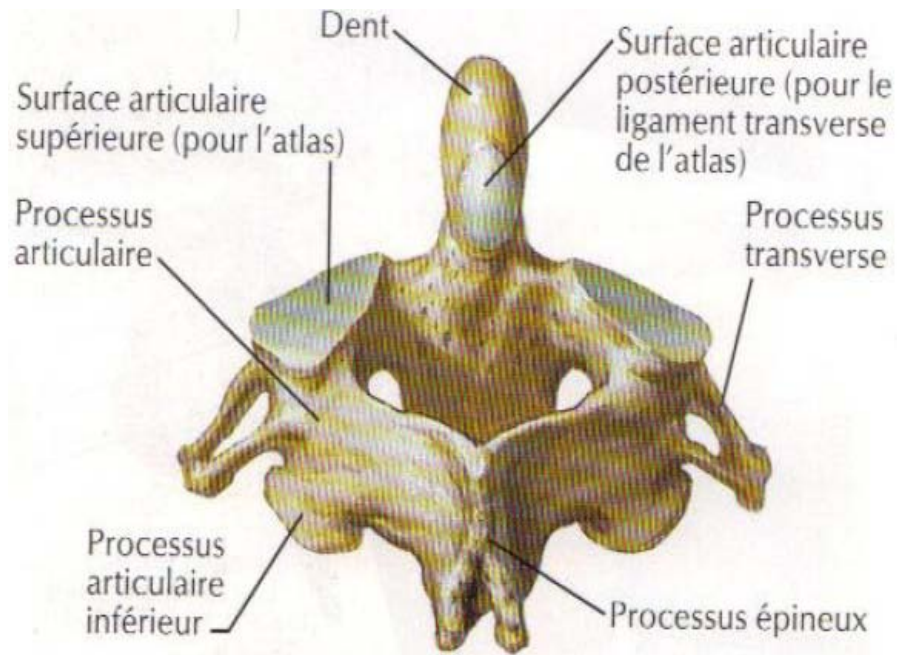
On note L'apophyse odontoïde : se termine par un sommet arrondi, sa face antérieure porte une surface articulaire : la facette articulaire atloïdienne. Sa face postérieure correspond à la facette articulaire postérieure du ligament transverse.

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.

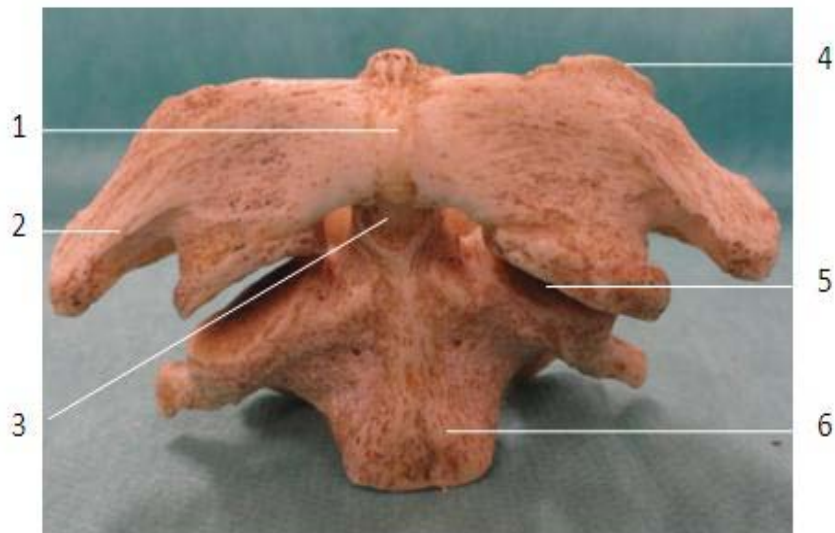
L'apophyse épineuse volumineuse bifide, naît de la jonction des deux parties de l'arc neural qui circonscrit un grand canal central : le trou vertébral.



**Figure 41 : vue antérieure de l'AXIS (73)**



**Figure 42: vue postéro-supérieure de l'AXIS, (73)**



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.

**Figure 43 : vue antérieure de l'articulation ATLAS-AXIS**



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.

## **2. LIGAMENTS ET MUSCLES DE LA CCO :**

### **2.1. LE SUPPORT LIGAMENTAIRE DE LA CCO :**

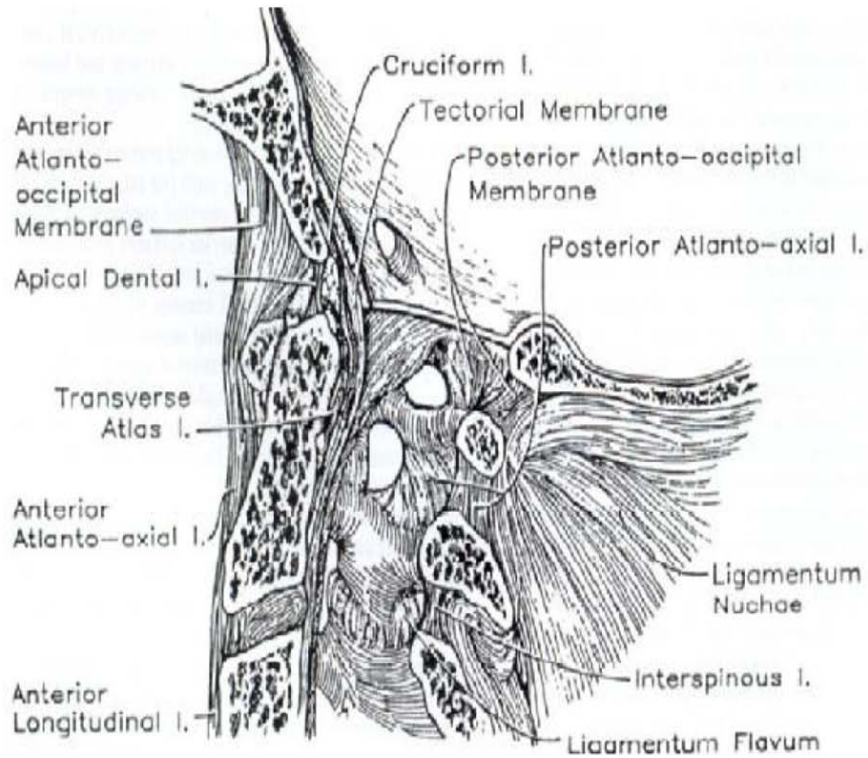
Le Rachis est uni, sur la face antérieure des corps vertébraux du ligament longitudinal antérieur (LLA), et sur la face postérieure, du ligament longitudinal postérieur (LLP). Les lames vertébrales sont unies par le ligament jaune. Les ligaments inter épineux et transverses complètent ce dispositif suspenseur. Cependant deux structures jouent un rôle important dans la stabilité et la biomécanique de la charnière cervico-occipitale :

#### **a. Le ligament nuchal :**

Avec ses interpositions de fibres antéropostérieures, verticales et inter épineux.

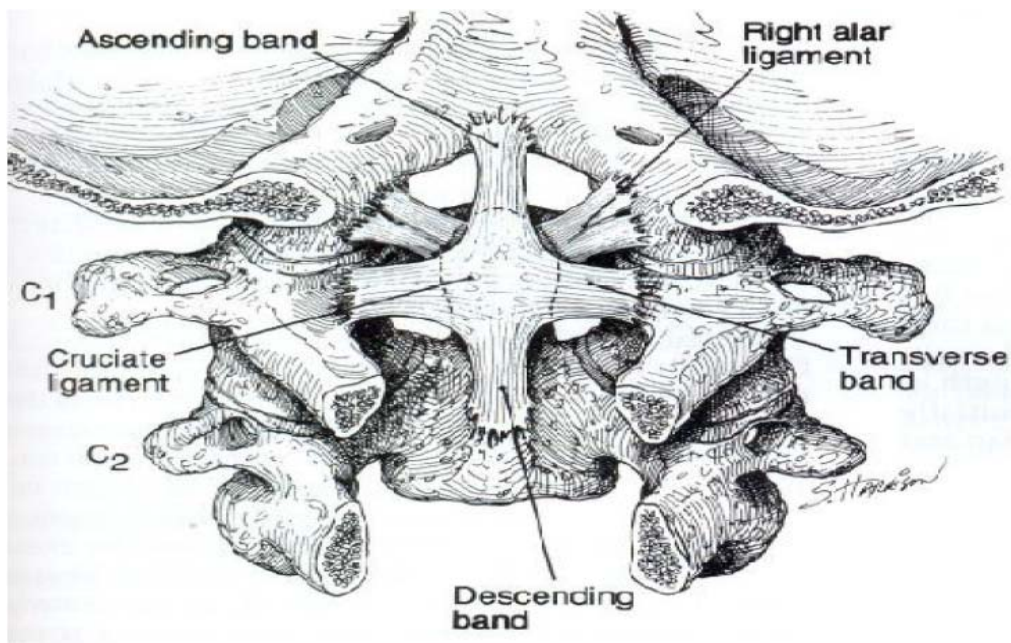
#### **b. Les ligaments sous occipitaux :**

La membrane occipito-atloïdienne antérieure et la membrane atloïdo-axoïdienne antérieure juste en arrière du LLA, le ligament transverse avec ses trois faisceaux qui tapissent 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.



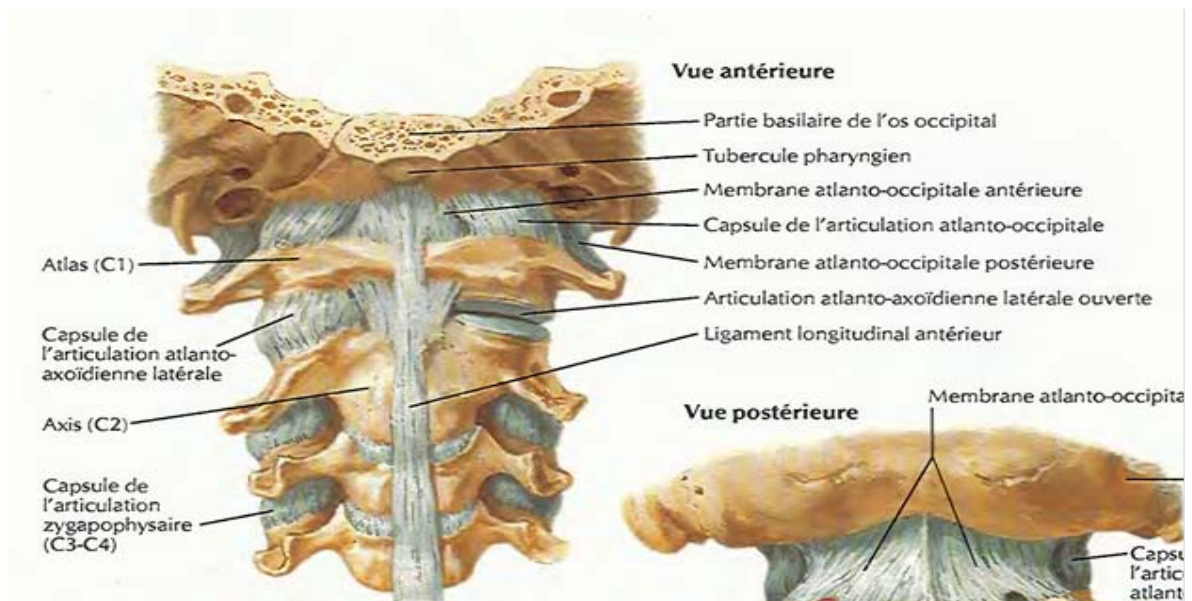
**Figure 44 : Ligaments suspenseurs de la CCO**

Atlas of neurosurgical techniques: spines and peripheral nerves Richard Glenn Fessler and Laligam Sekhar P:24

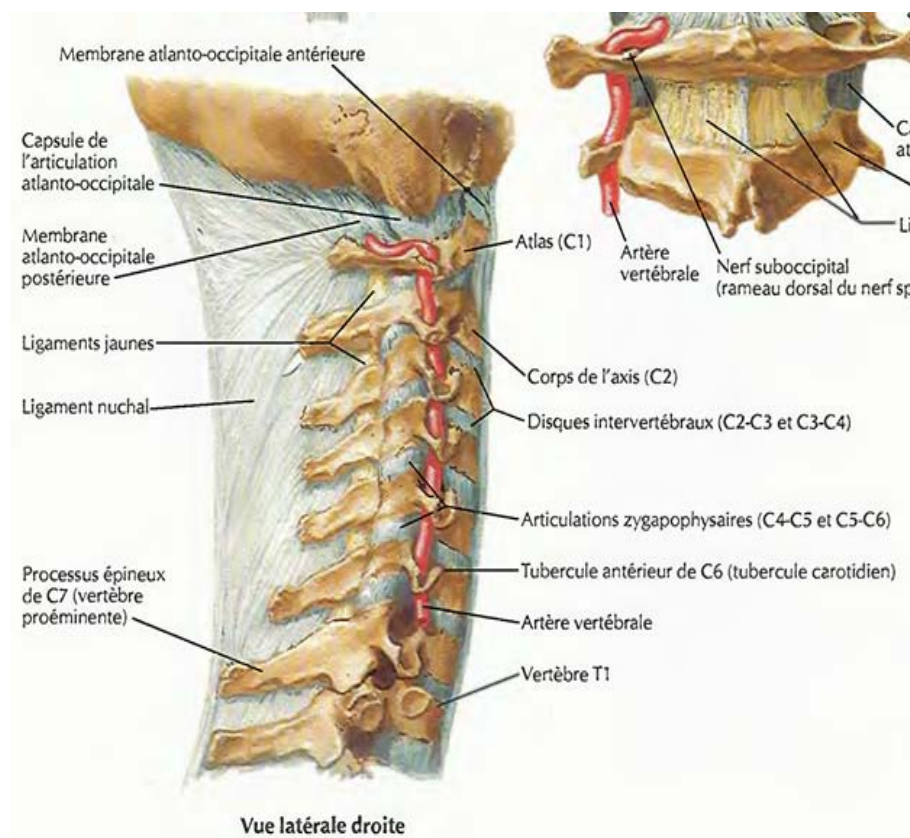


**Figure 45 : ligaments sous occipitaux**

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



**Figure 46 : vue antérieure de la charnière cervico-occipitale : le support ligamentaire antérieur. (73)**



**Figure 47 : vue latérale droite du rachis cervical et de la charnière cervico-occipitale montrant les moyens d'union ligamentaires ainsi que le trajet de passage de l'artère vertébrale. (73)**

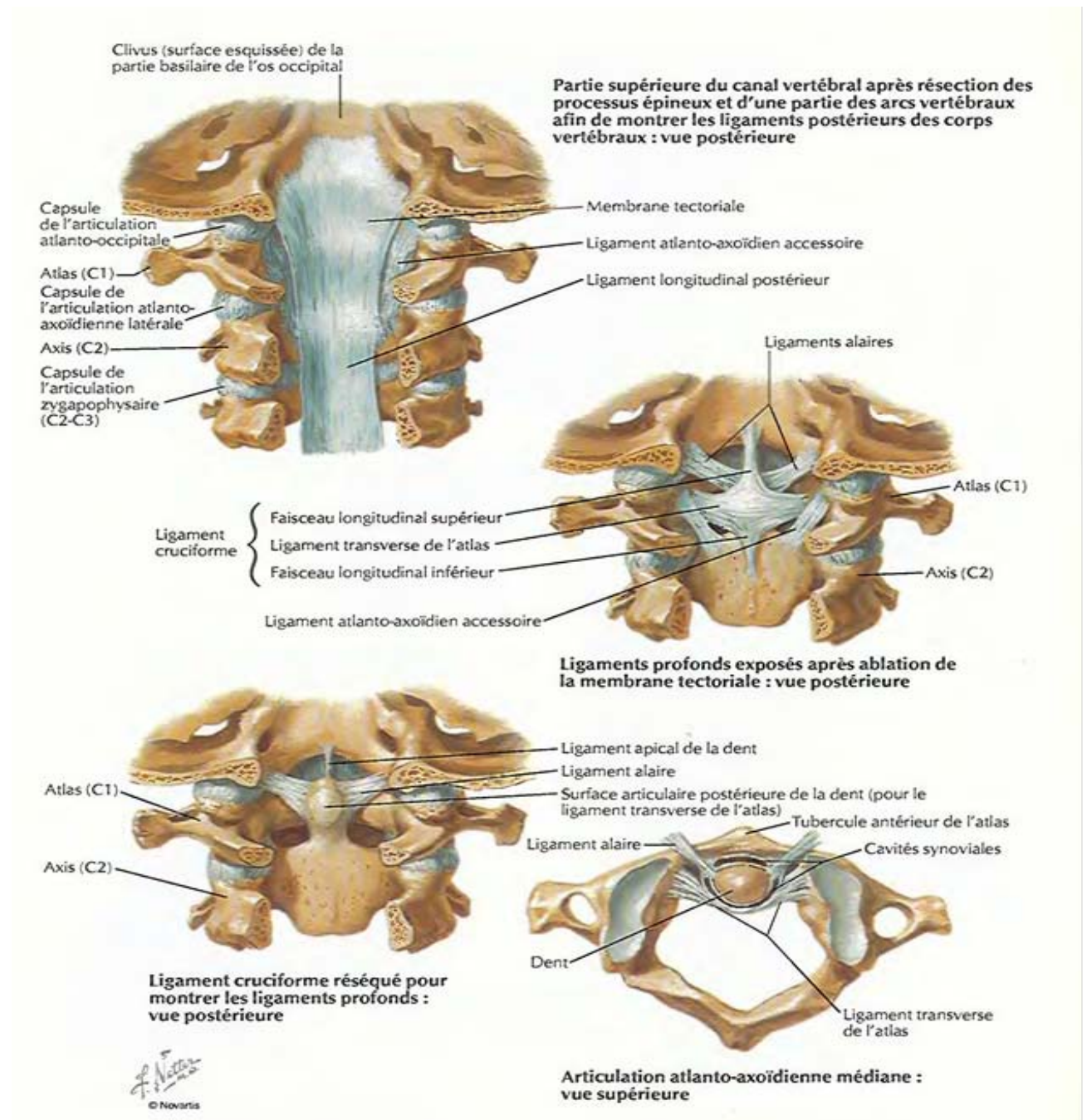


Figure 48 : les moyens de fixation ligamentaires de l'articulation atlanto-axoïdienne (73)

## **2.2. LE SUPPORT MUSCULO-APONEVROTIQUE DE LA CCO :**

### **a. 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 est épaisse en haut et 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.

#### *a.1. Le plan profond*

- 1- **Le petit droit postérieur** : S'étend de l'atlas à l'occipital. Il a pour action d'être extenseur de la tête.
- 2- **Le grand droit postérieur** : Il s'étend de l'axis à l'occipital. Il est extenseur de la tête et rotateur de la tête.
- 3- **Le grand oblique** : Il va de l'atlas à l'axis. Par son action sur l'atlas, il est rotateur de la tête et il est également rotateur au niveau de l'atlas.
- 4- **Le petit oblique** : Il va de l'atlas à l'occipital, directement extenseur de la tête et inclinateur et rotateur.
- 5- **Le transversaire épineux** : Il s'étend sur toute la hauteur de la colonne vertébrale.
- 6- **Les inters épineux du cou** : Ils relient une apophyse épineuse à une autre apophyse épineuse. Ils sont des extenseurs de la tête et de la colonne cervicale.

#### *a.2. Le plan des complexus :*

- 1- **Le grand complexus** : Il est tendu de D6 à C4 jusqu'à l'occipital. Il est extenseur de la tête en action bilatérale et inclinateur en unilatéral.
- 2- **Le petit complexus** : Il part de C4 à C7 jusqu'à la mastoïde avec une action identique au grand complexus.

3– **Le transversaire du cou** : Il s'étend des apophyses des 5 premières dorsales aux apophyses transverses des 5 dernières cervicales. Il est extenseur de la colonne vertébrale et inclinateur de son côté.

#### 4– **Partie cervicale du sacro lombaire**

Il part des 6 premières côtes aux apophyses transverses des 4 ou 5 dernières cervicales. Il a un rôle d'extenseur de la colonne vertébrale et inclinateur de son côté.

##### *a.3. Le plan des splénius et de l'angulaire :*

Ils se trouvent au-dessus des muscles complexus.

1– **Le splénius** : Il s'étend de C7 jusque D4, le tout remontant vers l'occipital, la mastoïde et C1, C2, C3. Son action bilatérale est d'être extenseur de la tête et en unilatérale d'être inclinateur et rotateur.

2– **L'angulaire** : Il s'étend de C1, C5 jusqu'à l'omoplate. Il est élévateur et rotateur interne de l'omoplate avec pour point fixe les cervicales. Avec pour point fixe l'omoplate, son action bilatérale est de provoquer une extension du rachis cervical avec une hyperlordose et son action unilatérale est l'extension de la tête associée avec une inclinaison et une rotation. Il a un rôle important dans la protection du rachis cervical dans tous les chocs latéraux.

##### *a.4. Le plan superficiel*

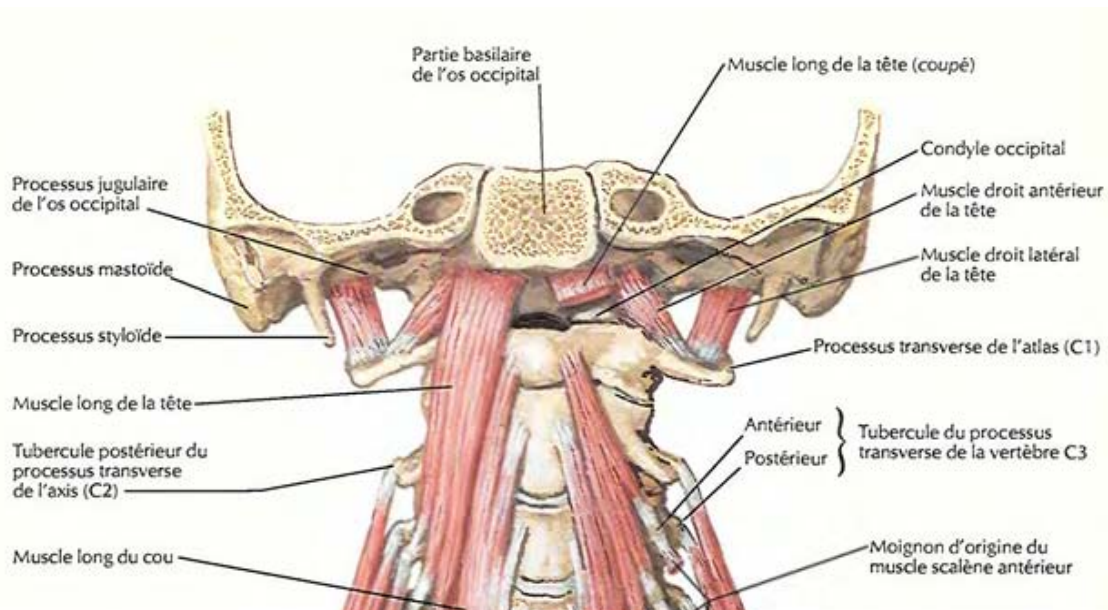
Il est composé d'un seul muscle, le trapèze.

#### **b. 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 :

- **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.

- **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.
- **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.
- **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 C1.



**Figure 49 : les muscles de la région antérieure de la charnière cervico-occipitale (73)**

### 3. AXE NERVEUX ET MENINGES

Le conduit osseux englobe l'axe nerveux, bulbe et moelle épinière cervical, accompagnés 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.

### **3.1. LE RHOMBENCEPHALE OU CERVEAU POSTERIEUR :**

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

#### **a. 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 :

- 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-cérébelleuse où apparaissent le paquet acoustico-facial et le nerf trijumeau.
- 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.
- Faces latérales : se prolongent en arrière avec les pédoncules cérébelleux moyens.

#### **b. 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 :

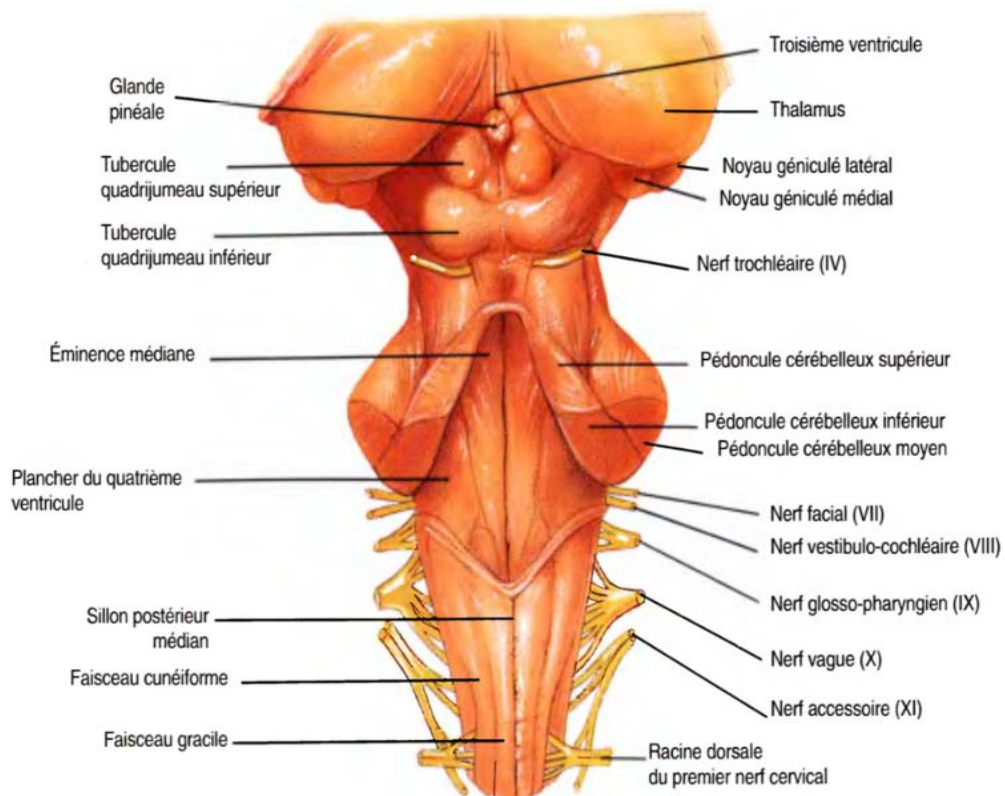
**Une face antérieure** : présente un sillon médian, qui se continue avec le sillon médian antérieur de la moelle, et qui sépare cette face en deux cordons antérieurs, limités en dehors par le sillon collatéral antérieur, d'où sortent les filets radiculaires du grand hypoglosse (XII).



**Des 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 spinal (XI), vague (X), et glossopharyngien (IX).

**Une 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.

**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).



**Figure 52 : vue postérieure du tronc cérébral (73)**

### c. LE CERVELET :

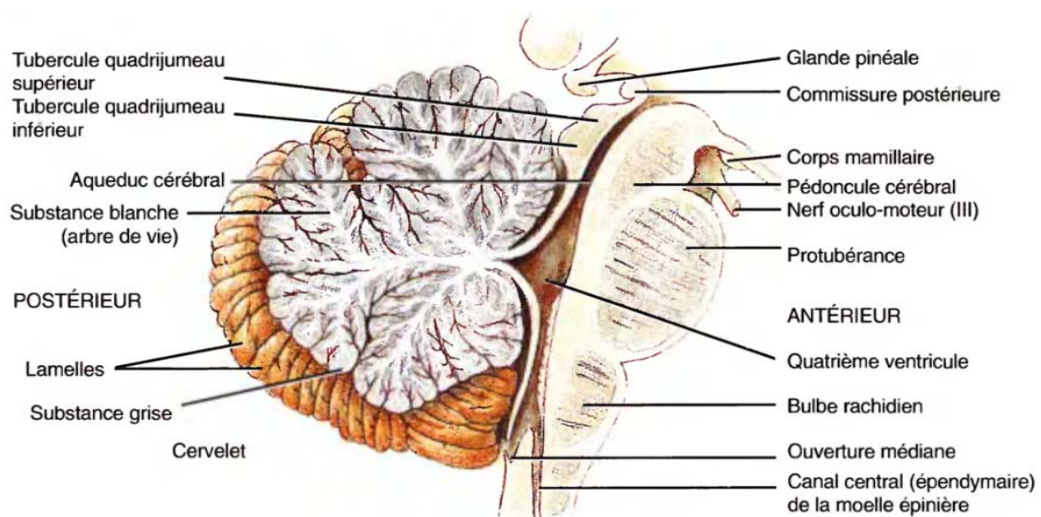
Le cervelet est situé dans l'étage postérieur et inférieur du crâne, en arrière du bulbe et de la protubérance et au-dessous des hémisphères cérébraux dont il est séparé par la tente du cervelet.

Il est relié : Au bulbe par les deux pédoncules cérébelleux inférieurs, à 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 53 : coupe sagittale du cervelet et du tronc**

### **3.2. 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 occupent son plancher. La partie inférieure du toit du 4ème ventricule est constituée par la membrane tectoria, dont on trouve un orifice médian, appelé trou de Magendie, 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.

### **3.3. 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 Magendie.

### **3.4. LA MOELLE EPINIÈRE CERVICALE HAUTE**

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 qui est 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 Magendie est directement en continuité avec l'orifice du canal épendymaire.

### **3.5. LES MENINGES : (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.

#### **a. 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.

#### **b. L'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.

#### **c. 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.

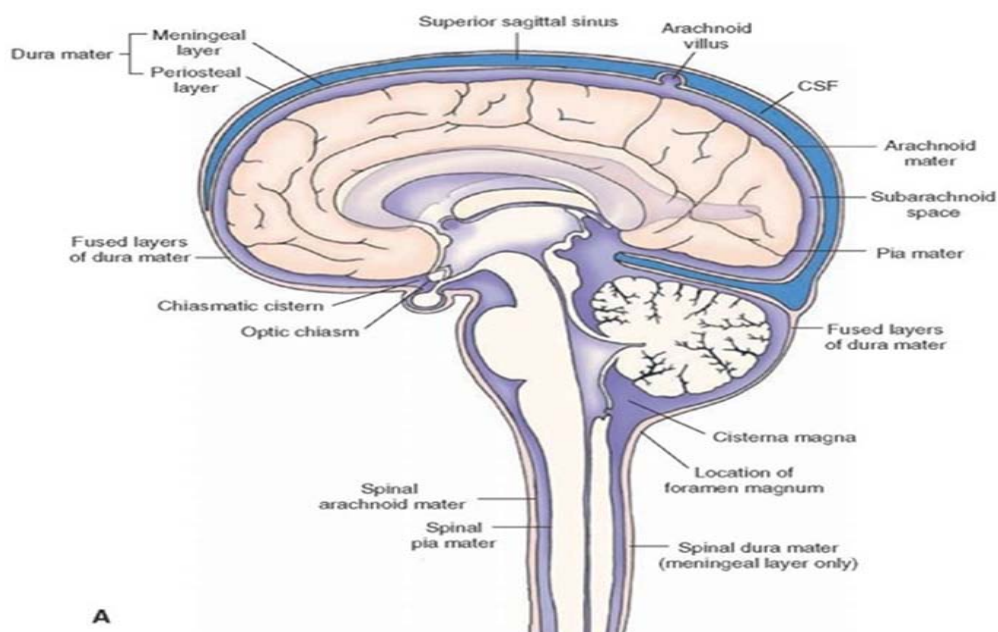
#### 4. Circulation du liquide cérébro-spinal (FIGURE 4) (12) :

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 médianes 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.



**Figure 52 : Méninges et circulation du liquide céphalo-rachidien sur une coupe sagittale médiane**

## 5. 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 épidual puis la dure-mère pour pénétrer dans le trou occipital 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.

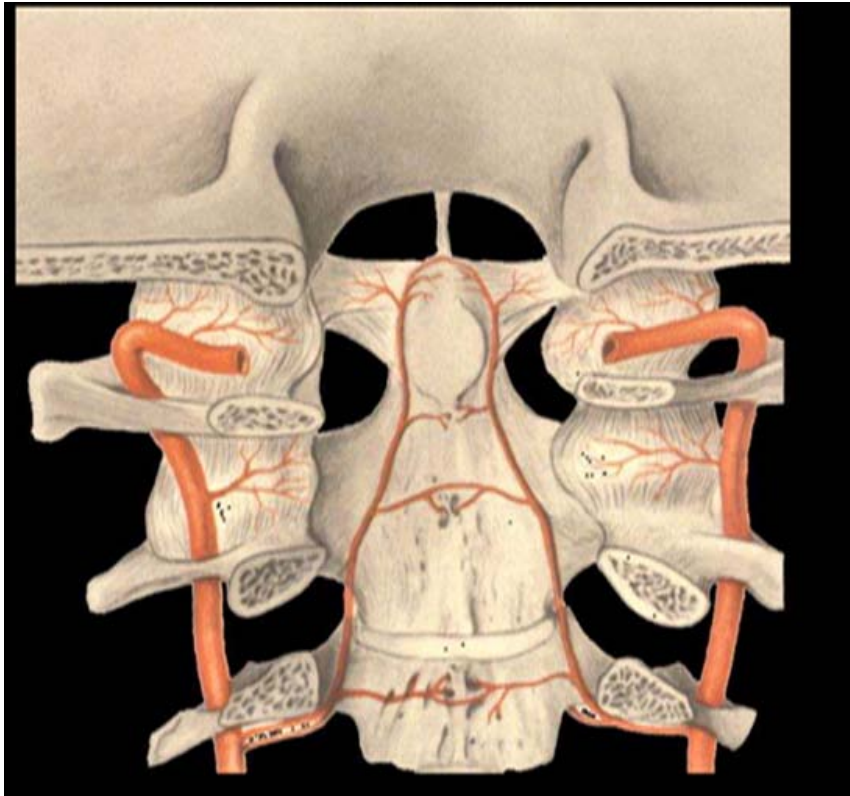
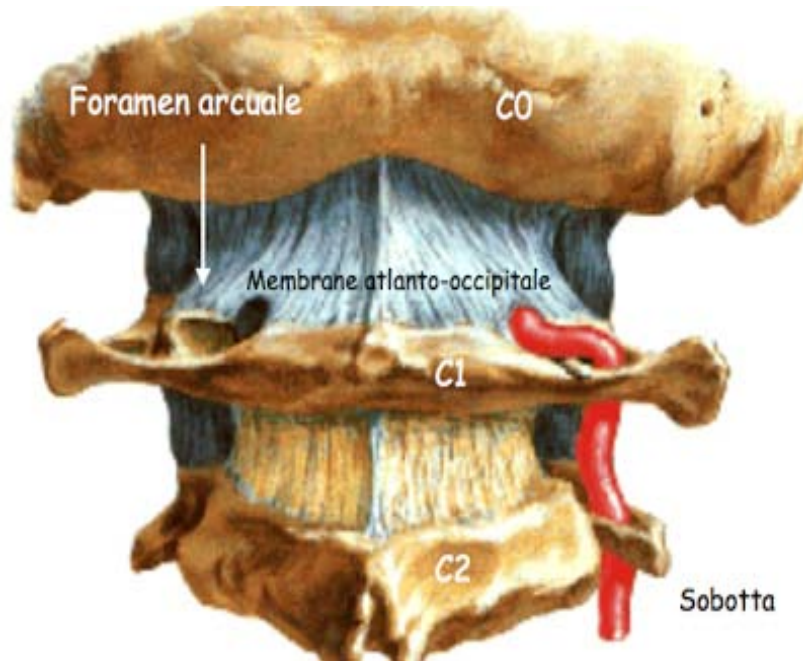


Figure 53 : trajet de l'artère vertébrale



**Figure 54: passage de l'artère vertébrale à travers le foramen arcuale**

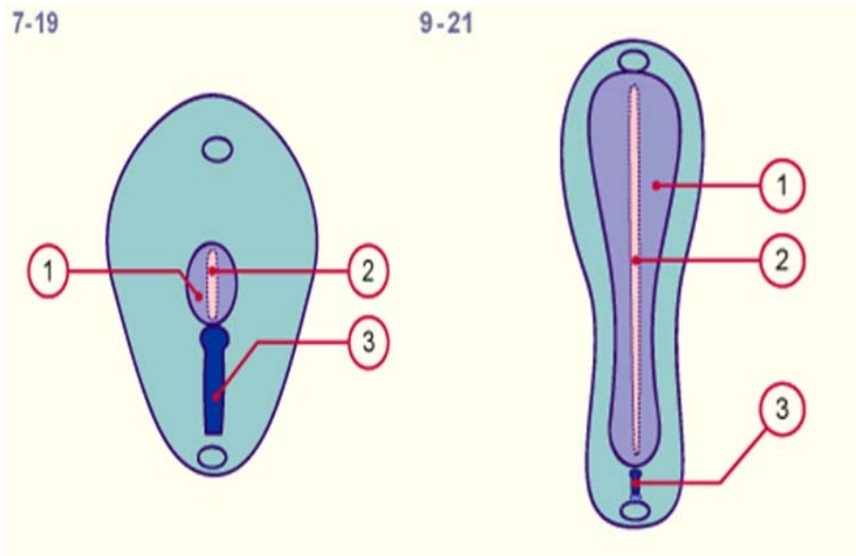
#### **IV. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE**

##### **1. Embryologie du névraxe :**

L'ensemble du système nerveux et des structures qui lui sont liées dérive du neuro-ectoblaste (lui-même dérivé de l'ectoblaste) et des placodes épiblastiques. Sa morphogénèse débute vers le 18èmes jour et se termine à la puberté.

Nous allons présenter la morphogénèse du névraxe stade par stade en se limitant à des notions liées à la pathologie étudiée.

La première ébauche du système nerveux apparait à la 3ème semaine, en avant du nœud du Hensen, dans la région dorsale médiane, sous forme d'un épaissement de l'ectoblaste. C'est la plaque neurale, son développement est induit par la corde dorsale sous-jacente. (Figure 55,56)

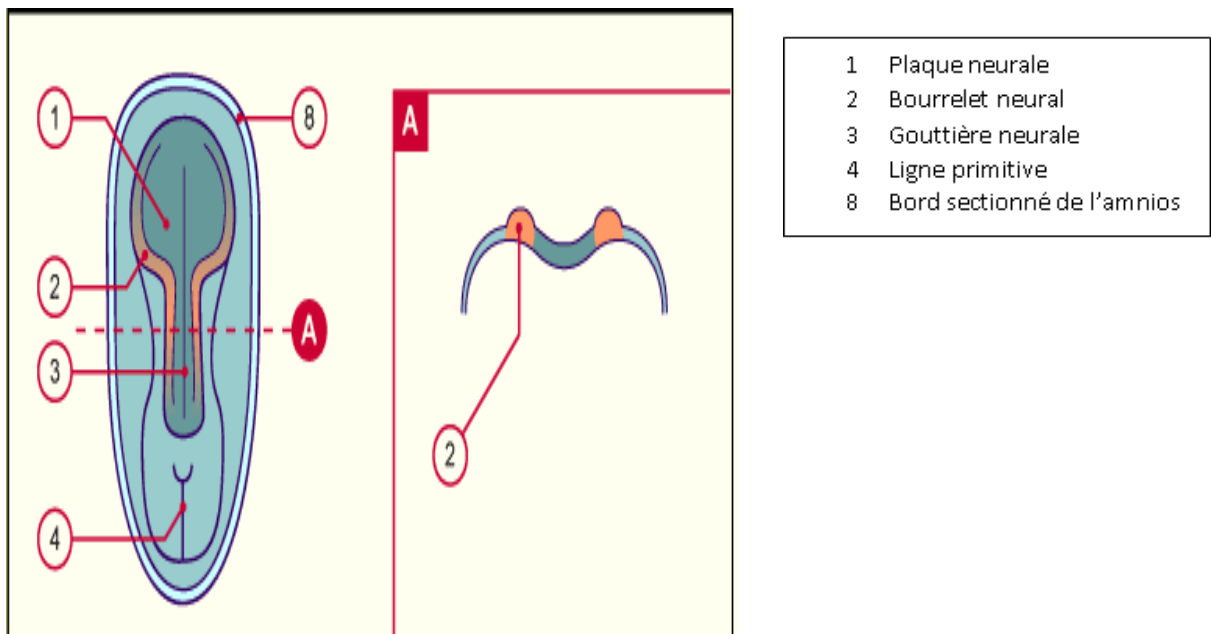


- 1. plaque neurale
- 2. processus notochordal
- 3. ligne primitive

**Figure 55 : Ligne primitive vue dorsale**

**Figure 56 : Ligne primitive vue dorsale vers 21 jours**

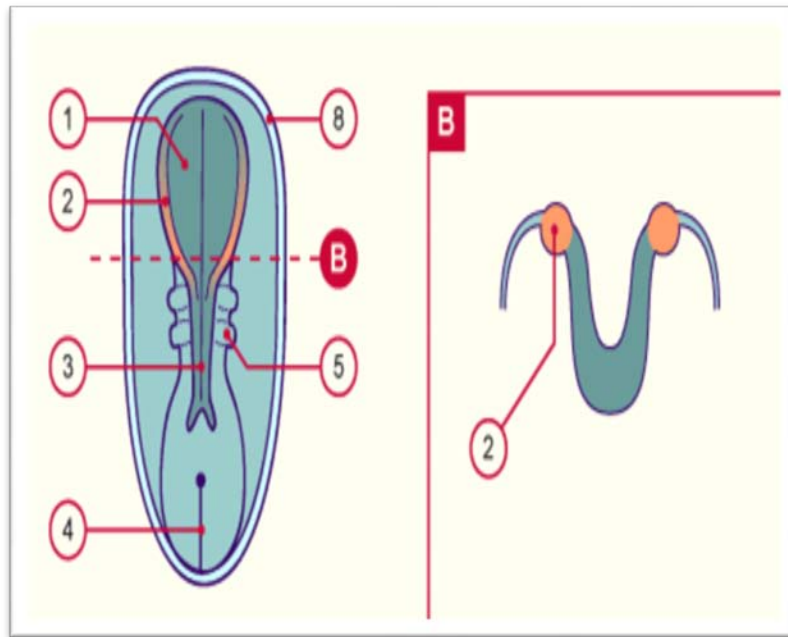
Au stade 8 (18 jours environ), Les bords de la plaque neurale s'épaississent progressivement en même temps que la ligne médiane se déprime, devenant la gouttière neurale (Figure 57).



**Figure 57 : plaque neurale ; stade 8, environ 23 jours.**



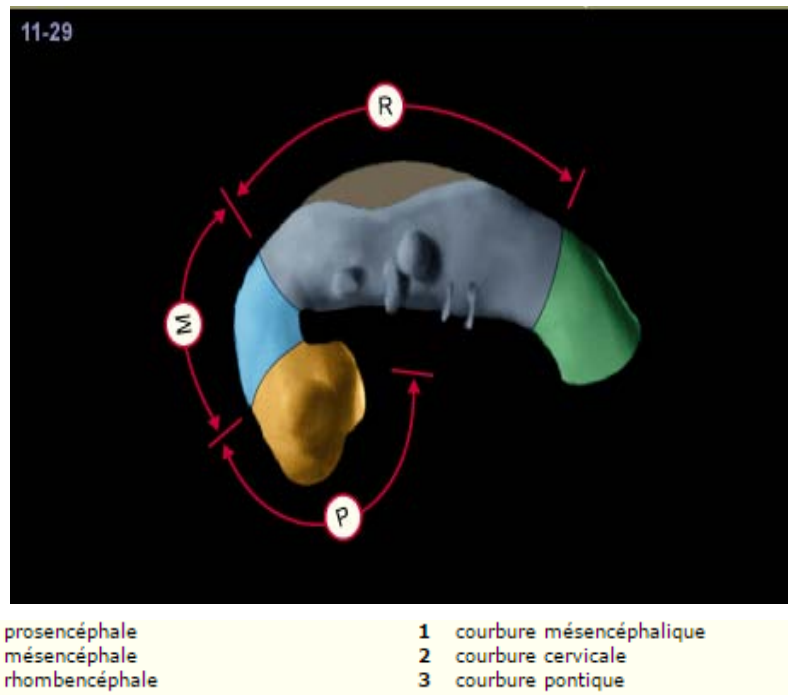
Au stade 9 (20 jours environ), La gouttière neurale s'allonge et se creuse ; ses bords s'approchent et s'élèvent dans la région où apparaissent les premiers somites ce qui permet de distinguer la partie céphalique rostralement et la partie spinale caudalement. (Figure 58)



**Figure 58:Plaque neurale, stade 9, environ 25 jours.**

L'apparition de la courbure mésencéphalique permet de distinguer le prosencéphale, le mésencéphale et le rhombencéphale.

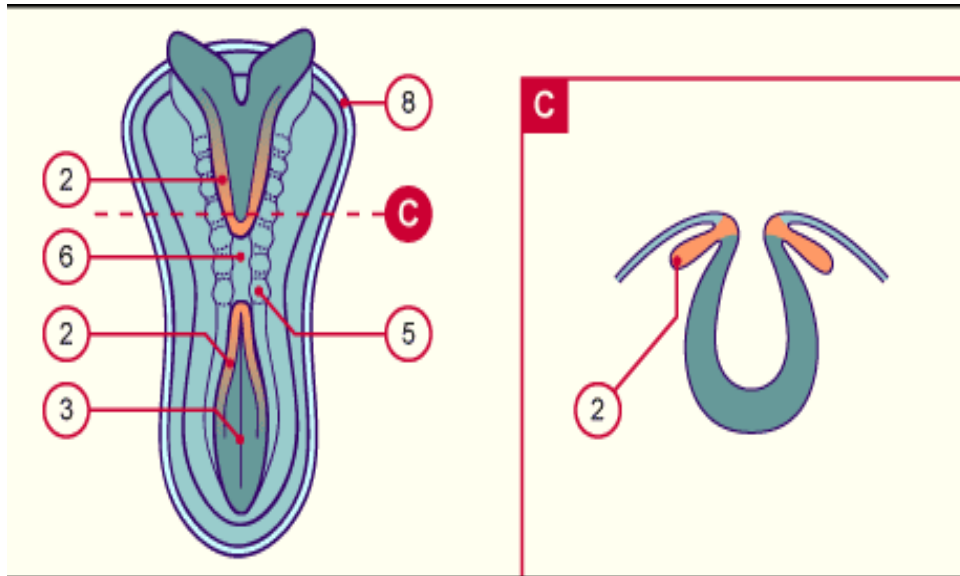
On observe à ce stade 2 courbures bien visibles sur le plan sagittal : la courbure cervicale et la courbure céphalique. (Figure 59)



**Figure 59: vue externe latérale des 3 vésicules cérébrales primitives.**

Au stade 10 (22 jours environ), Les rebords de la gouttière se rapprochent, puis fusionnent dans la région dorsale moyenne, avec apparition des 2 neuropores. Le neuropore rostral, largement ouvert laisse voir la face interne du prosencéphale et du cerveau moyen. (Figure 60)

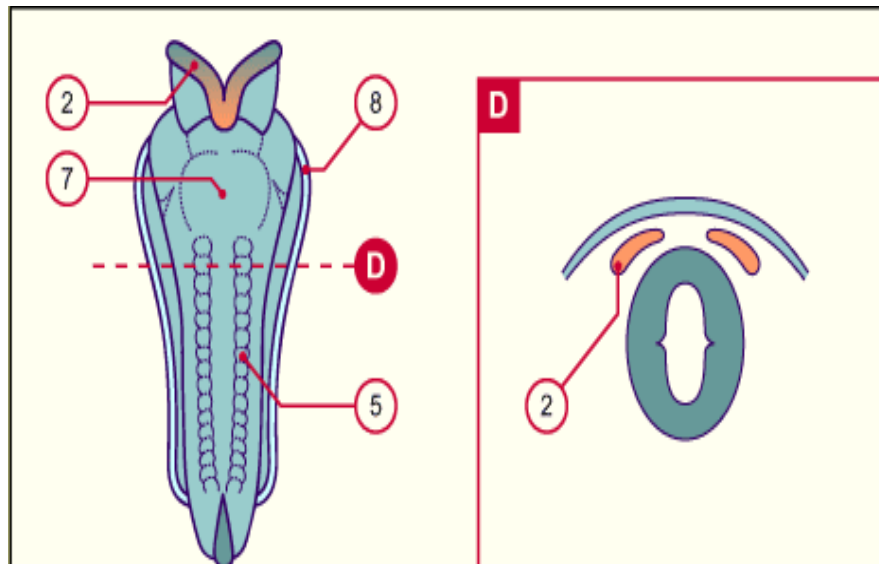
Les cellules intermédiaires entre la gouttière neurale et l'ectoblaste constituent les crêtes neurales, qui s'isolent ensuite de part et d'autre du tube neural.



**Figure 60: Tube neural ; stade 10, environ 28 jours.**

Cette fusion progresse en direction caudale et crâniale pour ne plus laisser que les neuropores antérieur et postérieur qui se fermeront plus tard. Le neuropore antérieur se ferme au 24–26 jours de vie intra-utérine à la fin du stade 11. Le neuropore postérieur au 26–28 jours, à la fin du stade 12, achevant la fermeture du tube neural. (Figure 61)

La non fermeture du tube neural conduit à un spina bifida lombaire.



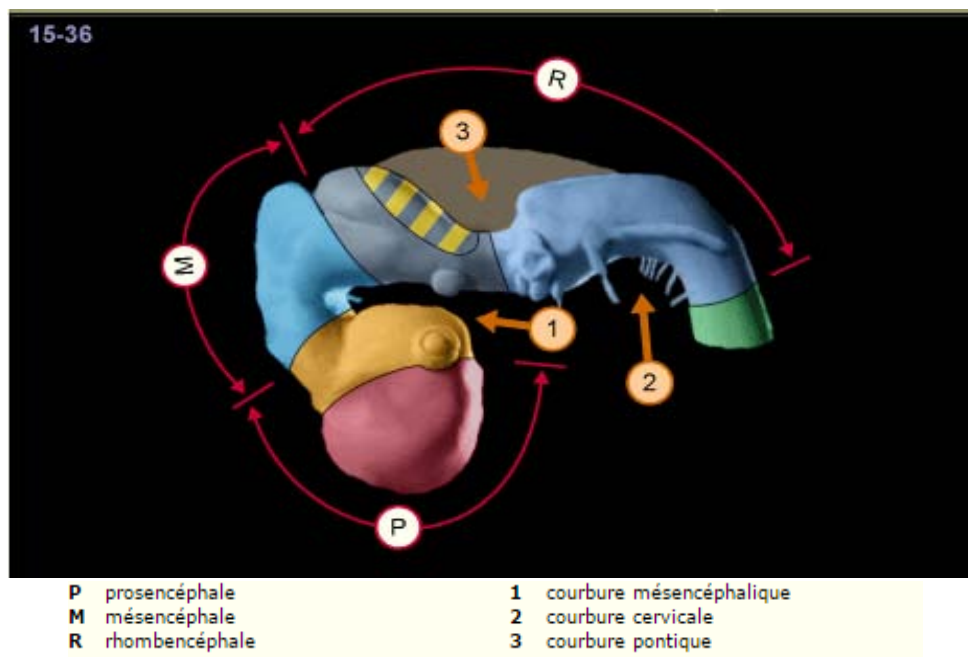
**Figure 61 :Tube neural ; stade 11, environ 29 jours**

Les derniers segments lombaires, sacrés coccygiens, proviennent d'un mécanisme différent de la neurulation : la canalisations. Ce processus de canalisations est embryologiquement moins fiable que la neurulation, ce qui explique la fréquence des anomalies rencontrées à ce niveau (duplication, lipome, moelle attachée basse...).

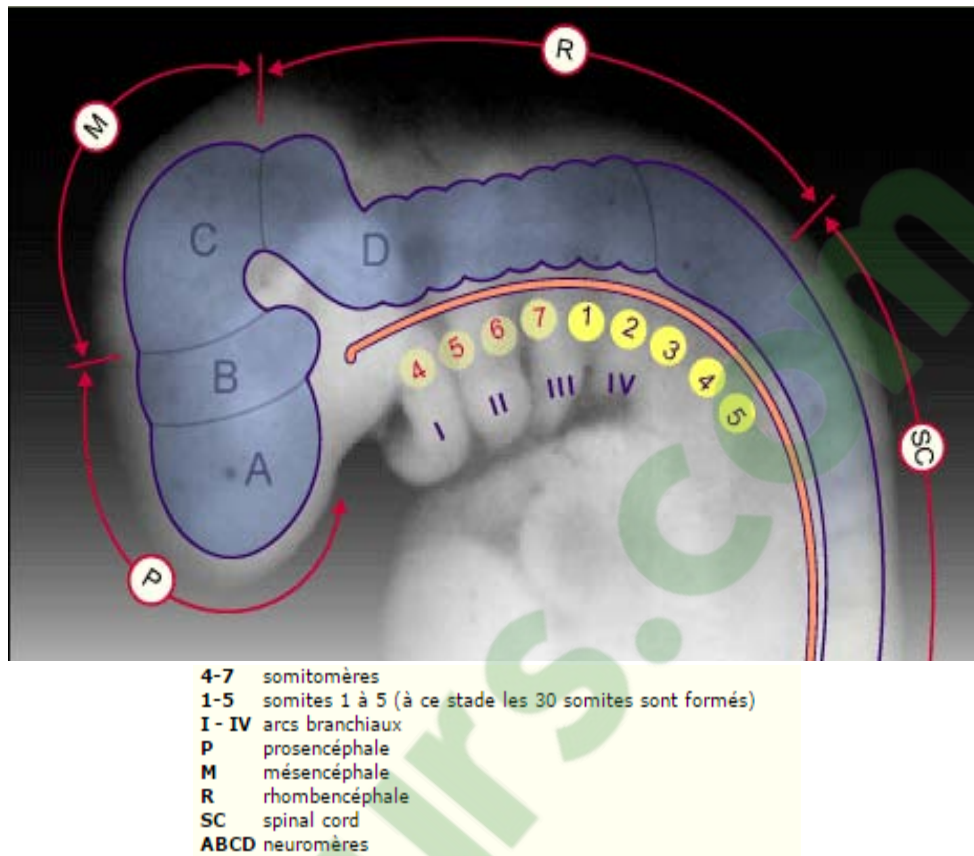
Au stade 12, également on note l'apparition d'une dilatation du cerveau postérieur correspondant au 4<sup>ème</sup> ventricule dont le toit s'amincit. Plusieurs rhombomères peuvent apparaître.

Aux stades suivants les vésicules cérébrales montrent une croissance plus rapide que les autres structures du système nerveux.

A la 5<sup>ème</sup> semaine, le prosencéphale donne le télencéphale qui comprend les 2 hémisphères cérébraux, et le diencéphale. Le rhombencéphale se divise en métencéphale (protubérance et cervelet) et en myélocéphale (futur bulbe rachidien). Ainsi les 3 « vésicules » primitives se transforment en 5 vésicules secondaires. Dans chaque vésicule le canal neural se dilate en une cavité appelée ventricule primitif. (Figure 62, 63)

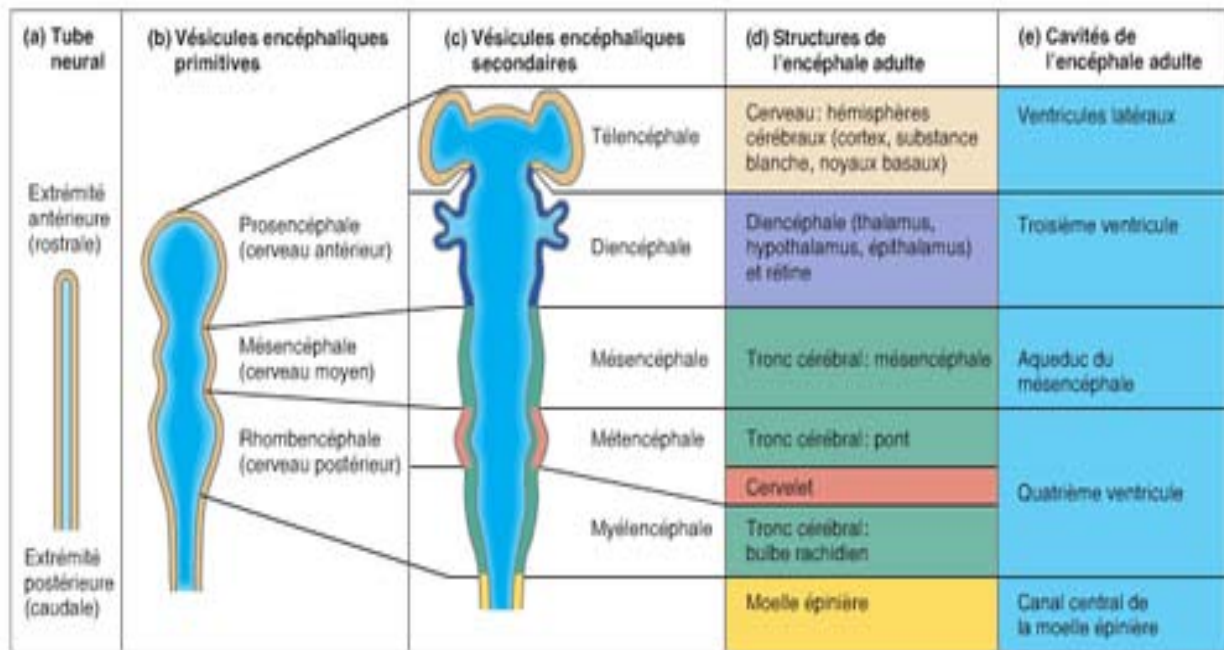


**Figure 62 : vue externe latérale des 3 vésicules cérébrales primitives**



**Figure 63: tube neural rostral à la fin de la 4èmesemaine, stade 14.**

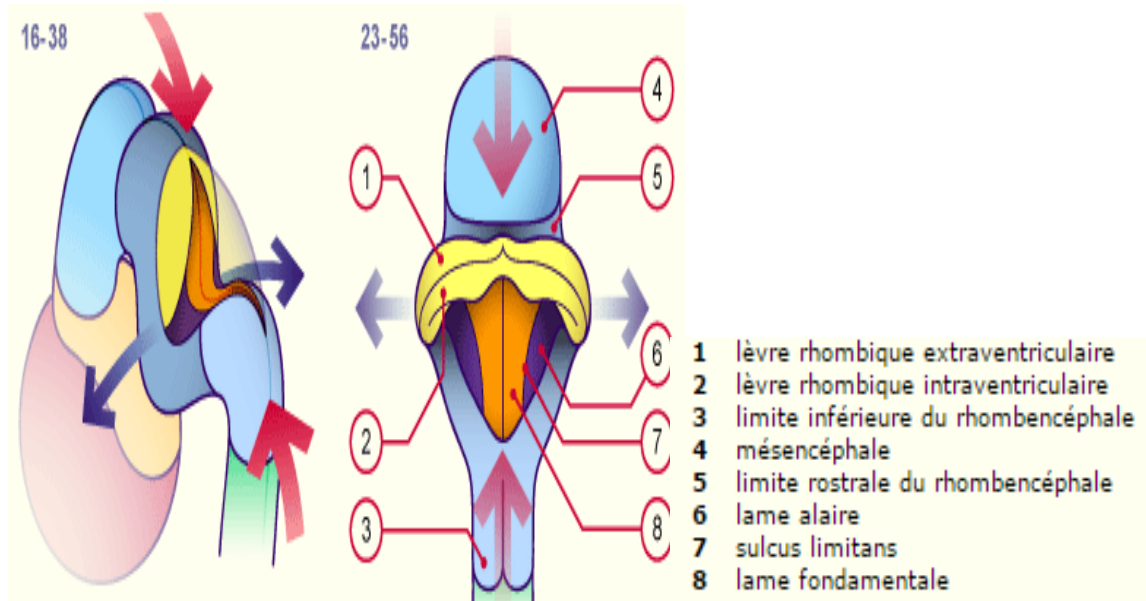
Au niveau du myélocéphale, le système ventriculaire primitif s'élargit pour former le 4<sup>ème</sup> ventricule, en regard de la courbure pontique. Il se produit par ailleurs un étirement de la partie dorsale, ne laissant persister qu'une fine membrane, la membrane tectoriaie qui est une couche unique de cellules endothélium-like. La cavité du mésencéphale fournit l'aqueduc de Sylvius, la cavité du diencéphale est à l'origine du 3<sup>ème</sup> ventricule et la cavité du télencéphale va former les ventricules latéraux. Les ventricules primitifs et le canal central de la moelle sont remplis de liquide cérébro-spinal qui est initialement un dialysat du plasma.



**Figure 12.2 Développement embryonnaire de l'encéphale humain.** (a) En place dès la quatrième semaine, le tube neural se subdivise rapidement en (b) vésicules encéphaliques primitives, qui formeront (c) les vésicules encéphaliques secondaires avant la cinquième semaine, lesquelles se différencieront pour donner naissance (d) aux structures de l'encéphale adulte. (e) Les structures de l'encéphale adulte dérivées du canal neural.

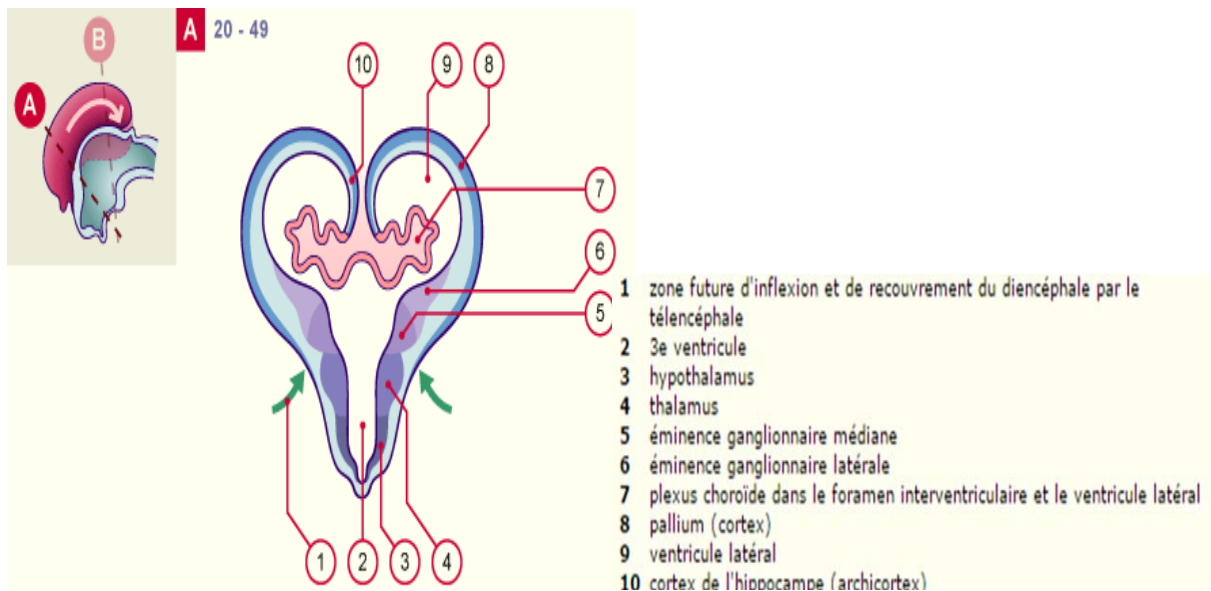
**Figure 64: Développement embryonnaire de l'encéphale humain**

De la partie la plus caudale du 4<sup>ème</sup> ventricule, des lèvres de la gouttière rhombique, des cellules migrent pour former le cervelet, à partir du 40<sup>ème</sup> jour de vie (la flexion pontique est à l'origine du développement de la protubérance et du cervelet à partir de la lèvre rostrale de cette flexion, le bulbe se mettant en place à partir de sa lèvre inférieure). Le cervelet va siéger dans la cavité du 4<sup>ème</sup> ventricule durant les 2 premiers mois de vie. A partir du 3<sup>ème</sup> mois, sa croissance rapide provoque son développement extra ventriculaire. (Figure 65)



**Figure 65: la flexion pontique est à l'origine du développement de la protubérance et du cervelet à partir de la lèvre rostrale de cette flexion**

Le plexus choroïde du 4<sup>ème</sup> ventricule apparaît au stade 17 (41 jours), ceux des ventricules latéraux apparaissent aux stades 18 (44 jours), la toile choroïdienne du 3<sup>ème</sup> ventricule se différencie plus tard. Les plexus choroïde des 4 ventricules se développent de façon similaire : la bordure épendymaire, renforcée par une ligne vasculaire, appelée toile choroïdienne, s'enfonce dans les cavités ventriculaires en doigt de gant, formant ainsi les plexus choroïdiens.



**Figure 66 : formation du plexus choroïdien dans les ventricules**

La sécrétion des plexus choroïdiens débute à la 6<sup>ème</sup> semaine, entraînant alors un état de distension liquidienne (hydrocéphalomyélie) physiologique au sein du tube neural. Chiari (21) pensant que cette hydrocéphalie primitive pousserait les amygdales cérébelleuses en sens caudal, McLone et Knepper (24) pensent que le manque de distension du système ventriculaire embryonnaire et fœtal, en présence d'une myéломéningocèle, est le mécanisme sous-jacent du développement de la malformation de Chiari type II.

A la fin de la 6<sup>ème</sup> semaine, la membrane tectoriaie s'amincit et se perfore d'orifices par un mécanisme d'hydro dissection (stade d'hydromyélie compensée), dont le principal orifice est le trou de Magendie (les ouvertures latérales appelés foramens de Luschka apparaîtront plus tard, peu après la moitié de la grossesse). Le LCR chassé des ventricules pourra ensuite être drainé vers les espaces sous arachnoïdiens péri-cérébraux et péri-médullaire qui n'existaient jusqu'alors qu'à l'état virtuel. Cette distension des espaces sous arachnoïdiens facilite le rétrécissement progressif du canal central de la moelle qui prendra alors un aspect vestigial : il est encore perméable à la naissance et se fermera dès les premiers mois de la vie.

Gardner (25) pensait qu'un défaut de formation des trous de Magendie et de Luschka expliquerait la malformation de Chiari. Plusieurs auteurs suggèrent que pour des différentes raisons, la persistance du canal centromédullaire est à l'origine des syringomyélies communicantes. (26, 27)

La morphogenèse du névraxe se poursuivra, mais cela sort du cadre de notre présentation, même si de multiples autres malformations cérébrales peuvent être associées à la malformation de Chiari.

➤ **Le développement de la charnière osseuse cervico-occipitale :**

Elle se réalise à la phase notochordale connue pour être une période délicate en raison de possible survenu d'anomalies.

Selon les hauteurs (28), trois, quatre voir cinq segments vertébraux peuvent participer à l'élaboration de l'os occipital. Tout d'abord la chondrification du mésenchyme entourant la



portion céphalique de la chorde entraîne la formation du cartilage para-chordal appelé plaque basale. Cette dernière s'étend de la selle turcique jusqu'aux somites occipitaux qui se transforment en quatre pro-vertèbres ou schlérotomes.

Le premier schlérotome disparaît. Le deuxième, le troisième et la moitié du quatrième donneront pour une grande part l'os occipital et pour une plus modeste part, l'anté-pro-Atlas. L'autre moitié (restante) du quatrième schlérotome associée à la moitié supérieure de la pro-vertèbre de C1 sera à l'origine du pro-Atlas qui donnera l'ossiculum terminal de l'odontoïde (ossiculum de BERGMANN). Déjà on pressent que cette phase peut être entachée de quelques anomalies telles que :

- L'impression basilaire
- L'occipitalisation de l'Atlas
- Les blocs vertébraux cervicaux pouvant réaliser le syndrome de KIPPEL-FEIL lorsque la fusion est étendue.

## **V. PHYSIOPATHOLOGIE :**

Plusieurs auteurs ont tenté d'expliquer la physio-pathogénèse de la malformation de Chiari et la syringomyélie associée. Plusieurs théories ont été élaborées. On cite :

### **1. La théorie de l'hydrocéphalie primitive : (155)**

Elle est décrite en 1891. Chiari a constaté sur des autopsies que l'hydrocéphalie a été présente chez tous ses malades (14 cas avec Chiari I et 7 cas avec Chiari II). Il pensait que l'hydrocéphalie apparente de façon précoce et chronique au cours de la vie embryonnaire serait la cause de la hernie des amygdales à travers le foramen magnum.

Chiari suggérait que l'hydrocéphalie se développe plus précocement pendant la vie fœtale dans les types II, ce qui est d'après lui à l'origine de la différence entre les 2 types. (153)

La validité de cette théorie a été mise en question par la suite. Il a été noté que seulement 15% des patients atteints de méningomyélocèle avaient une hydrocéphalie reconnaissable à la naissance et que la majorité d'entre eux développaient l'hydrocéphalie au cours des trois premières années de vie (150), ce qui mettait en doute le rôle présumé de l'hydrocéphalie primitive du fœtus dans la malformation de Chiari II.

Bell et al (151) ; dans leur étude à propos de 21 fœtus humains avec spina bifida, 3 des 12 fœtus présentant une malformation de Chiari II ne présentaient pas d'hydrocéphalie. Au lieu de cela, la hernie cervicale était étroitement liée à la taille et à la lésion rachidienne : plus la lésion rachidienne est plus étendue et céphalique, plus il est probable qu'elle soit accompagnée de malformation de Chiari II.

Il a été également suggéré qu'un débit élevé de LCR au niveau de la fistule entre le myéloméningocèle et la cavité amniotique peut induire un gradient de pression crânio-spinale élevé, ce qui peut être à l'origine de la hernie du cerveau postérieur dans le canal rachidien (152, 155).

## **2. Les théories de l'hyper développement de la fosse cérébrale postérieure (155)**

La croissance normale du rhombencéphale dans une fosse cérébrale postérieure de petite taille, ou une taille anormalement grande du rhombencéphale dans une fosse cérébrale postérieure normale sera à l'origine d'un état d'hyper-développement dans la fosse cérébrale postérieure.

Les éléments neurologiques de la fosse cérébrale postérieure surchargée vont hernier vers le bas à travers le foramen magnum ; ce qui va perturber la circulation normale du LCR, conduisant à l'hydrocéphalie.

Le rhombencéphale occupe 83,3% de la fosse postérieure cérébrale chez les patients adultes présentant une malformation de Chiari I et 79% de l'espace de la fosse chez les sujets

sains (154). Mais il n'est pas prouvé qu'un tel degré de différence (~ 5%) est suffisant pour provoquer une hernie cervicale ou non. Cependant, il est plus probable que ce phénomène agit avec d'autres facteurs pour induire une hernie du rhombencéphale.

### **2.1 La théorie du neuroschisis (153)**

Padget pensait qu'une petite fosse cérébrale postérieure résulte d'un défaut de fermeture du tube neural et que celle-ci serait à l'origine de la hernie des amygdales cérébelleuses.

Selon lui une bèche produite au niveau d'un tube neural fermé va permettre l'extrusion des substances protéiforme contenue dans les cavités ventriculaires ou centromédullaires dans le mésoderme, surélevant l'épiderme.

La fuite liquidienne entraîne un défaut de développement de l'enveloppe osseuse et l'existence d'une trop petite fosse postérieure conduisant à l'apparition de la malformation de Chiari.

### **2.2 La théorie de traction caudale (153)**

Penfield (160) croyait que dans la malformation de Chiari II, le tronc cérébral et les amygdales sont tirés vers le bas, à travers le foramen magnum, pendant la croissance, du fait que la moelle est attachée, chez les patients avec myéломéningocèle.

Tout les travaux expérimentaux ont en fait clairement montré que l'effet de traction d'une moelle attachée basse s'épuise sur 3 ou 4 somites.

Une variante de cette conception est celle de Roth qui soutient que le myéломéningocèle empêche la migration normale du nevraxe en sens caudal ce qui fait que la jonction cervico-médullaire est poussée en sens cranial avec comme conséquence le « kinking » du tronc cérébral et le « débordement » des amygdales cérébelleuses et leur sortie à travers le foramen magnum.

### **2.3 La théorie de l'arrêt du développement de Patten, Daniel et Strich : (153)**

Ils soutiennent que la hernie du contenu de la fosse postérieure est le résultat d'une part, d'une anomalie de la formation des flexures du tronc cérébral pendant la vie embryonnaire.

Le blocage de la formation de la flexure pontique peut entraîner un allongement du bulbe qui peut alors recouvrir la face postérieure de la moelle cervicale bloquée par les ligaments

dentelés. Le cervelet ne pourra alors plus se développer à l'intérieur de la cavité du V4, ce qui provoquera une descente vers le bas du vermis inférieur et des plexus choroïdes à travers le trou occipital. Selon eux il s'y associe aussi une anomalie du mésoderme avec l'arrêt du développement osseux de la base du crane, cette anomalie du mésoderme peut survenir avant, pendant ou après la fermeture du tube neural.

### **3. La théorie hydrodynamique de Gardner (155)**

La théorie hydrodynamique a été suggérée par Gardner et al en 1977. Il l'a modifié en 1965 et en 1973 pour expliquer la petite taille de la fosse cérébrale postérieure ainsi que le défaut de fermeture du tube neural dans la malformation de Chiari II.

Selon Weed (161), il existe un mécanisme d'hydro dissection par lequel se produit la perforation du toit du 4<sup>ème</sup> ventricule. Celle-ci se perfore d'abord au niveau de l'aire membraneuse supérieure de Weed (AMS) situé en rostral par rapport au plexus choroïde du 4<sup>ème</sup> ventricule. Il montre que, chez l'embryon normal, malgré la fuite de LCR à travers de l'AMS, la distension du tube neural se poursuit ; ensuite se produit, par hydro dissection également, la perforation de l'aire membraneuse inférieure de Weed (AMI) situé dans la partie inférieure du toit du 4<sup>ème</sup> ventricule, distale par rapport aux plexus choroïdes. L'AMS perd sa perméabilité après l'apparition des plexus choroïdiens antérieurs et commence à s'épaissir pour former les structures cérébelleuses.

La séquence des événements selon la théorie hydrodynamique de Gardner se produit à la période embryonnaire et au début de la vie fœtale. Gardner atteste que :

- 1- Le développement de l'AMS coïncide avec le développement du plexus choroïde postérieur et celui d'AMI coïncide avec le développement du plexus choroïdien antérieur des ventricules latéraux,
- 2- l'AMI et AMS filtrent le LCR hors des ventricules cérébraux chez les fœtus normaux

3- Le plexus choroïde antérieur se dilate rapidement et de façon non proportionnelle par rapport aux plexus choroïde postérieur ; Ainsi, la pression de LCR générée par le plexus choroïde antérieur dans l'espace supratentorial dépasse la pression générée par le plexus choroïde postérieur, et ce gradient de pression pousse la tente du cervelet vers le bas.

Si le second mécanisme échoue en raison d'un épaissement anormal ou d'une perméabilité réduite du toit rhombique, le LCR ne peut pas sortir de la cavité ventriculaire à travers le toit rhombique.

Si le troisième mécanisme devient exagéré du fait de l'hyper développement et l'hyperfonctionnement du plexus choroïde antérieur, la capacité de filtrage du toit rhombique sera dépassée et le tube neural se dilatait plus que la normale.

Dans ces deux circonstances, un état d'hydrocéphalie fœtale et d'hydromyélie s'ensuit. L'hydromyélie fœtale conduit à la rupture du myélocèle au niveau de la partie la plus fragile dans la région caudale (ou occasionnellement dans la région céphalique comme dans la myélomenigocèle occipitale) conduisant à une variété de défaut de fermeture du tube neural. Lorsque le myélocèle caudal s'ouvre, le LCR s'écoule du quatrième ventricule à travers le canal de la moelle épinière centrale et puis à travers la spina bifida dans la cavité amniotique.

La pression supratentoriale du LCR engendrée par le plexus choroïde antérieur et l'hydrocéphalie pousse la tente du cervelet vers le bas plus fortement que la normale, conduisant à la formation d'une petite fosse postérieure cérébrale. En fin de compte, le rhombencéphale en croissance hernie à partir de la petite fosse postérieure à travers le foramen magnum.

Gardner a expliqué les différences dans la pathogenèse du Chiari I et II par :

- Si la taille de la fosse postérieure est très réduite par ce processus, la portion cérébelleuse herniée résultante sera constituée du vermis (Chiari II).
- Si sa taille est réduite à un degré moindre, la hernie cérébelleuse sera constituée des amygdales cérébelleuses (Chiari I)

#### **4. Théorie du « piston amygdalien » (Chiari I) (153)**

Oldfield (91) a proposé récemment un nouveau mécanisme de la formation de l'hydromyélie en se basant sur les données de ciné-IRM et sur les constatations échographiques per-opératoires chez 7 patients.

Il constate échographiquement après crâniectomie et avant l'ouverture durale l'existence d'une descente des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum (comme l'avait préalablement décrit Boulay) et un effet de constriction du cordon médullaire avec écrasement de la cavité médullaire. Ces deux mouvements conjoints sont dépendants du cycle cardiaque et ne dépendent pas de la respiration ni d'une manoeuvre de Valsalva.

Il existe en effet une onde de pression systolique du LCR au niveau cérébral. Chez les sujets normaux, le liquide se déplace alors des citernes de la base vers l'espace sous-arachnoïdien spinal. Chez les patients présentant une malformation de Chiari, l'onde de pression systolique produit l'impaction des amygdales dans le trou occipital (effe piston-like), générant ainsi une onde de pression systolique dans le LCR spinal, le forçant à pénétrer dans la moelle le long des espaces pré-vasculaires et des espaces interstitiels.

Cette onde de pression systolique qui s'exerce contre la surface de la moelle entraîne un mouvement liquidien intrakystique vers le bas, avec une progression de la cavité.

#### **5. La théorie hydrodynamique de Williams : (153)**

Williams propose une autre théorie sur la physiopathologie de la malformation de Chiari I et celle de la syringomyélie basée sur les troubles de l'équilibration de la différence crânio-spinale des pressions du LCR après la manoeuvre de Valsalva.

En effet, des différentes actions simulant le manoeuvre de Valsalva, augmente la pression intra-thoracique et intra-abdominale et par conséquent la pression veineuse centrale avec distention des plexus veineux des espaces péri-duraux. Et comme le canal vertébral est un espace clot, il en résulte chez le sujet normal un déplacement du LCR des espaces sous-

arachnoïdiens en sens cranial. Ce mouvement est suivi secondairement d'un déplacement en sens inverse caudal, vers les espaces péri-médullaires, lorsque la pression redescend. Ainsi, par des mouvements de va et vient, lorsque la circulation de LCR est libre au niveau de la jonction crânio-cervicale, il se produit l'équilibration rapide des pressions entre les 2 compartiments : spinal et crânien.

Williams pense que le traumatisme obstétrical est un facteur étiologique de la malformation de Chiari I. Il a comme conséquence un œdème tonsillaires et des adhérences arachnoïdiennes, probablement favorisés par une déformation excessive du crâne. Ceci conduit à un blocage de la circulation et impaction secondaire des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum.

Chez le patient avec malformation de Chiari, lorsqu'on enregistre les pressions ventriculaires et lombaires celles-ci sont égales au repos. Lors de la manœuvre de Valsava, on remarque une augmentation abrupte de la pression spinale, plus grande que celle de la pression ventriculaire, ceci induit un mouvement ascendant de très courte durée. Lors de la relaxation, d'une part la pression lombaire retombe rapidement à la valeur de base (de repos), d'autre part, la pression ventriculaire ne peut pas s'équilibrer en raison du blocage au niveau de la région du foramen magnum et pendant quelques secondes à quelques minutes il existe un excédent de pression intra-crânienne par rapport à la pression intra-spinale. La différence de pression peut aller jusqu'à 47 mm Hg. Elle représente le vecteur de force qui induit la descente progressive des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical. Ce mouvement est d'autant plus important que la résorption de LCR ne peut pas se faire normalement au niveau du sinus longitudinal supérieur en raison de l'hyper pression veineuse.

Ce gradient de pression est également à l'origine du développement de la syringomyélie. Le LCR sécrété en permanence ne pouvant pas s'évacuer dans la grande citerne et descendre dans les espaces péri médullaires en raison du blocage au niveau de la région du foramen magnum, ne peut que prendre le chemin du canal central de la moelle (canal épendymaire), car la boîte crânienne est inextensible. Or, chez l'adulte ce canal est fermé, le problème est donc celui de la réouverture de l'obex qui d'après Williams est possible grâce à une hydrocéphalie qui

existe au début et disparaît par la suite. La progression du syrinx se fait par une dissection de type va et vient et réponse des différences de pression générées par la distension des veines épidurales lors de la toux et de l'effort. Il confirma sa théorie par la normalisation post-opératoire des valeurs des pressions.

Cette théorie explique très bien les mécanismes d'apparition et de progression de la malformation de Chiari de type 1, que le blocage du LCR au foramen magnum soit dû à des adhérences arachnoïdiennes (post - obstétrical ou non), ou à la présence des voiles ou de septations à ce niveau. Cependant, chez certains patients porteurs d'une malformation de Chiari de type 1 et une syringomyélie il n'existe pas de blocage au niveau du foramen magnum quant à la transmission vers le bas de la pression du LCR lors des manœuvres de Valsalva.

Elle peut expliquer aussi le type 2 et les malformations de Chiari secondaires à des dérivations lombo-péritonéales, le gradient de pression étant ici réalisé par la baisse relative de la pression lombaire, que ça soit par fuite in utero de LCR au suite du myéloméningocèle ou par évacuation intra-péritonéale.

Le gradient de pression crânio-spinale a certes un rôle dans la genèse et la progression du syrinx, mais l'hypothèse de l'ouverture de l'obex reste controversée, car la plupart des patients n'ont pas une communication évidente entre le 4ème ventricule et le Syrinx, tant à l'IRM que sur les constatations autoptiques. Si une petite communication existerait entre ces deux structures, les mêmes considérations que nous avons précisées lors de la discussion de la théorie de Gardner reste valable.

D'autre part on a observé la résolution des certaines syringomyélias après simple dérivation du LCR depuis l'espace sous-arachnoïdien vers l'abdomen, alors que cette technique ne modifie pas le blocage du flux de LCR au niveau du foramen magnum.

Williams a envisagé également l'origine des syringobulbies en prolongement d'une syringomyélie. Lors des gros efforts à glotte fermée avec changement brutal des pressions thoraco-abdominales, il se produit un mouvement ascendant de LCR intra-cavitaire. Celui-ci dissèque les tissus fragiles environnantes et le kyste fini par s'étendre en haut dans le bulbe.



## VI. EPIDEMIOLOGIE :

### 1. FREQUENCE :

La véritable prévalence et incidence de la malformation de Chiari sont inconnues. Le développement de la neuroradiologie permet actuellement de diagnostiquer la malformation chez des patients asymptomatiques et la fréquence de cette malformation est donc probablement sous-évaluée.

Les estimations de la prévalence de la malformation de Chiari suggèrent des taux de 0,1–0,5% (86). The National Institute of Neurological Disorders and Stroke estime que l'incidence de la malformation de Chiari I chez les enfants est de 1 / 1000 naissances (92)

Furfuya (139) affirme que la prévalence de l'association Chiari–syringomyélie est de 0,24%. Une étude a été faite par Maeadows et all (140) en 2000 sur 22591 patients ayant subi une IRM. Ils trouvent une hernie amygdalienne supérieure à 5mm chez 0,77% des patients. Une autre étude de Milhorat en 1999 a montré que sur 12226 IRM encéphaliques chez des patients de tous les âges, la malformation de Chiari I était retrouvée sur 68 IRM soit 0,55% des patients (17).

La malformation de Chiari de type III est une entité extrêmement rare, sa fréquence est estimée entre 0,64–4% des toutes les malformations de Chiari. Aucun cas de Chiari III n'a été rapporté dans notre série.

### 2. AGE :

D'une manière générale, la malformation de Chiari I s'observe chez l'adulte et chez l'enfant (23), alors que les Chiari II est identifié souvent chez les enfants (23, 74).

L'âge moyen chez l'adulte est de 32 ans au moment de l'apparition des premiers signes, de 39 ans au moment du diagnostic (23). Chez la population pédiatrique l'âge moyen est de 8 ans (93).

L'âge moyen de nos patients au moment de diagnostics est 32,69 ans avec des extrêmes d'âge allant de 1 mois à 55 ans.

### 3. SEXE

Au cours de la malformation de Chiari une prédominance féminine est observée (86,32), par contre dans notre étude on observe une prédominance masculine avec 17 hommes (59%) contre 12 femmes.

Le tableau 6 présente les caractéristiques épidémiologiques de notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

**Tableau 6 : les caractéristiques épidémiologiques de notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.**

Auteurs	Durée d'étude	Fréquence (patient/Ans)	Nombre des cas	Age moyen	Hommes	Femmes
AGHAKHANI (Bicêtre) (72)	1987-2000	12	157	38,3 ans	47%	53%
MOTTOLESE (Lyon) (9)	1995-2008	5,3	70	-	-	-
Woon-Tak-Yuh, (Seoul, Korea) (77)	1988-2012	1,9	47	34,7 ans	-	-
Radek Frič (Norway) (137)	2002-2014	5,5	66	29,4 ans	33%	67%
Chotai (USA) (138)	2000-2012	3,4	41	38,8 ans	19%	81%
Gurbuz (Turkie) (54)	2005-2012	5,5	39	36 ans	33,3%	66,7%
Klekamp (81)	1985 -2010	14,36	359	40 ans	33%	67%
Notre série	2004-2015	2,41	29	32,7ans	59%	41%

## **VII. ETUDE CLINIQUE :**

Il est difficile de classer l'extrême diversité des symptômes liés à la malformation de Chiari dans une entité syndromique précise (17,4), car il existe souvent un chevauchement des signes entre les différents syndromes : par exemple, un syndrome médullaire peut être attribué à la syringomyélie, mais il peut être secondaire à une compression haute de la moelle cervicale ou de la jonction bulbo médullaire (17), voire dans le tronc cérébral.

### **1. Délai du diagnostic :**

La durée d'évolution est en moyenne longue puisqu'il s'agit d'une maladie lentement progressive (147) et elle diffère d'un patient à l'autre. Dans notre série, la durée d'évolution moyenne est de 4 ans et 4 mois, alors qu'elle est à 6,2 ans dans la série rapportée par Arruda et al. (100).

Dans la série d'AGHAKHANI ; La durée moyenne d'évolution avant la chirurgie était de 8.2 ans (entre 6 mois et 41 ans) (23)

La durée d'évolution représente un facteur pronostic important jugeant l'évolution en post-opératoire. Une durée d'évolution inférieure à 5 ans est associée à un taux d'amélioration post-chirurgicale favorable (99).

Dyste (147) note dans sa série un délai de 20 mois chez le sous-groupe pédiatrique contre 60 mois pour les adultes. Le délai diagnostique est beaucoup moins long chez les enfants que chez les adultes comme en témoigne l'étude de Nohria (70) à propos de 43 cas. Ceci est probablement dû à la plus grande attention apportée par l'entourage à ces enfants. (93)

### **2. MODE D'EVOLUTION :**

La malformation de Chiari I reste longtemps asymptomatique avec une évolution progressive dans la majorité des cas. Dans la série d'étude d'Aghakhani (23) ; La majorité des

patients avec Chiari I (66.2 %) avait une évolution progressive avec une aggravation qui s'installait sur des années, alors que 25 d'entre eux (16 %) avaient une aggravation rapide. Cette dernière était due soit à un traumatisme, des efforts d'éternuement ou de toux, un effort physique ou pour quelques patientes au moment de l'accouchement. (23)

Dans notre série, Le mode d'évolution est progressif dans la majorité des cas (79%). Une évolution rapidement progressive est observée chez 17% des patients, avec une installation brutale notée chez un seul patient (4 %).

### **3. LES SIGNES FONCTIONNELS :**

#### **3.1. Céphalées :**

Trouvées chez 41% des patients de notre série. Il s'illustre essentiellement par des céphalées sous-occipitales décrites comme des sensations d'écrasement, de pesanteur pouvant irradier vers le haut au niveau du vertex et de la région rétro-orbitaire et/ou vers le bas au niveau du cou et des épaules (4,12,17).

Ce sont des céphalées survenant volontiers à l'effort, ou déclenchées par des mouvements à glotte fermée mimant les manœuvres de Valsalva comme la toux ou l'antéflexion (12, 44, 23, 108), d'éternuement, d'éclat de rire, ou de rapport sexuel intense (96), également durant certains exercices physiques ou changements brusques de position (17).

Dans la série de SANSUR (108), 11 patients sur 26, soit plus d'un tiers des patients atteints de malformation de Chiari I ont des céphalées aggravées par la toux. Pascaul (96) retrouve 14 cas de céphalées résultant ou exacerbées par la toux parmi 50 patients atteints de malformation de Chiari I, pour ce dernier, cette caractéristique symptomatique est relativement spécifique puisque dans 57% des cas, le diagnostic posé sera celui de la malformation de Chiari I.

Une accentuation de ces symptômes est possible durant la semaine prémenstruelle chez les femmes en période d'activité génitale (12,17).

**3.2. Les névralgies cervico-brachiale :**

Elles se résument en des paresthésies ou des dysthésies du membre supérieur. Ces douleurs sont lancinantes, cuisantes, continues ou évoluant par paroxysmes de fait très atypiques par rapport aux névralgies classiques radiculaires d'origine discale ou cervico-arthrosique.

Il peut également exister un torticolis à répétition, des épisodes de blocages douloureux du cou, en rapport avec l'engagement chroniques des amygdales (12).

**3.3. Les signes fonctionnels liés à la souffrance du tronc cérébral :**

**a. Apnées du sommeil, arrêts respiratoires :**

La malformation de Chiari fait partie des causes à évoquer devant un syndrome isolé des apnées du sommeil (47), voir même devant un arrêt respiratoire aigu (10). Les troubles respiratoires de sommeil sont observés chez 24–60% des enfants atteints de Chiari I (95,87),

Des études récentes ont indiqué que plus de 50% des patients atteints de Chiari II ont un syndrome d'apnée du sommeil cliniquement significatif et que la présence d'une Chiari II est un facteur prédicteur indépendant de la gravité de l'apnée du sommeil. (155)

La physiopathologie de l'apnée du sommeil est expliquée par une compression du tronc cérébral, entraînant une dépression des afférences respiratoires, des centres respiratoires médullaires ou des efférents du pharynx (85). Des anomalies des Chémocepteurs périphériques ont été détectées chez certains enfants atteints de malformation de Chiari de type II (84).

De plus, la compression des XI et X nerfs crâniens qui sont les responsables du contrôle des cordes vocales et des muscles du pharynx, peut entraîner un dysfonctionnement avec diminution de la perméabilité des voies aériennes pendant le sommeil. (80)

Dauvillier et al (85) ont constaté que la paralysie des cordes vocales était l'indicateur prédictif le plus important de l'insuffisance respiratoire. Suggérant que chez tout patient ayant une malformation de Chiari, en particulier la Chiari II associé à une dysraphisme de la moelle épinière, devrait bénéficier d'un examen laryngoscopique régulier.

Dauvillier et al (85) ont rapporté dans une série de 20 enfants que 60% des patients avaient un diagnostic de syndrome d'apnée du sommeil sur polysomnographie (15 enfants avec Chiari I et 5 enfants avec Type II).

Gentry (44) rapporte un cas de détresse respiratoire aiguë dans le cadre d'une Chiari I avec syringomyélie, résolutive après décompression de la fosse postérieure et laminectomie des trois premières vertèbres cervicales.

**b. Signes liés à l'atteinte des nerfs crâniens :**

L'atteinte des nerfs crâniens peut se manifester par une anesthésie ou une paralysie faciale par l'atteinte du V ou du VII, des troubles oculomoteurs, ou par atteinte des nerfs mixtes à l'origine de troubles de la déglutition ; 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).

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 (64,55)

**c. Troubles cardio-circulatoires :**

Les troubles végétatifs centraux (43,44, 46, 52, 104,141) sont dus à la localisation bulbaire des centres cardio-respiratoires : ils expliquent d'une part les troubles de rythmes cardiaques par probable compression du noyau dorsal moteur du vague, responsable de palpitations, de syncopes itératives (46), parfois de mort subite (142, 143).

D'autres manifestations cardiovasculaires ont été mentionnées : arythmies sinusales (144, 145), hypertension artérielle chronique réversible après décompression de la fosse postérieure et un syndrome d'intolérance à l'orthostatisme (146).

**d. Hypoglycémie**

Dans le cadre de l'atteinte du tronc cérébral, des cas ont été décrits dans la littérature d'hypoglycémie par insulínisme due à une sensibilité excessive du noyau dorsal moteur du vague aux changements de pression dans la fosse cérébrale postérieure (103,71)

#### **3.4. Le retentissement cérébello-vestibulaire :**

Les signes de la série oto-neurologique (17, 114, 68) sont aussi fréquemment rencontrés, parfois isolés, à type d'hypo ou d'hyper-acousie, de troubles de l'équilibre, d'acouphène, des vertiges, pouvant alors mimer une maladie de Ménière (68). Les épreuves audiométriques et caloriques réalisées par Milhorat et Al (17) ont une perte auditive sur les basses fréquences et un syndrome vestibulaire de type périphérique par des épreuves caloriques, plus rarement de type central. Anderson (5) a également montré un allongement des latences des PEA en préopératoire chez des patients sans symptomatologie oto-neurologique.

Des troubles oculomoteurs sont souvent constatés chez ces patients. Il s'agit des anomalies résultant d'une perturbation du contrôle exercé sur l'oculomotricité par le cervelet et les noyaux vestibulaires. Ses troubles peuvent être à type d'un flou visuel ou de sensation photophobiques ou de diplopie. Comme le souligne Milhorat, l'examen neuro-ophtalmique révèle dans ces cas peu de signes objectifs, ce qui peut conduire en particulier chez les jeunes femmes à des diagnostics erronés de sclérose en plaque (17).

#### **3.5. Signes fonctionnels dus au retentissement médullaire :**

Le rétrécissement du canal cervical provoqué par une malformation de Chiari, éventuellement associée à des anomalies de la charnière crânio-cervicale, peut être responsable d'une symptomatologie médullaire en relation avec une souffrance de la moelle cervicale haute (17).

Le patient peut présenter :

- Des Troubles de la marche : souvent évoqués par les patients, avec sensation d'engourdissement, et faiblesse des membres inférieurs, avec une marche peu sûre, déséquilibrée. Chez l'enfant, il s'agit plus d'une gêne à l'acquisition de la station debout et de la marche.
- Des troubles sensitifs : paresthésies des membres supérieurs souvent, troubles de la sensibilité au chaud avec brûlures, hypoesthésie algique ou une anesthésie douloureuse qui se manifestent sous forme des douleurs neuropathiques

continues ressenties comme des brûlures ou tiraillements, torsion, arrachement ou parfois paroxystiques à type d'élançements ou décharges électriques. (23)

- Des troubles moteurs : avec impotence fonctionnelle à type de lourdeur des membres, faiblesse musculaire, fatigue, maladresse de la main, difficulté à exécuter des mouvements fins, gêne à la préhension des objets.
- Des troubles sphinctériens surtout mictionnels.

## 4. SIGNES PHYSIQUES

### 4.1. Signes neurologiques :

#### a. **Troubles moteurs :**

Ils représentent le syndrome sous lésionnel, secondaires à l'atteinte des voies longues. 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%. (8)

#### b. **Le syndrome pyramidal :**

Il 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 une paraparésie ou une paraplégie spastique dans les formes évoluées voir même un syndrome tétrapyramidal.

#### c. **Les troubles sensitifs :**

Ils touchent essentiellement la sensibilité thermo-algique, réalisant le syndrome de dissociation syringomyélique par destruction de la substance grise centrale. Il se traduit par une atteinte sensitive dissociée et suspendue, avec une hypo-ou anesthésie thermique au froid et/ou chaud ou une anesthésie douloureuse. (23)



Cette anesthésie spinothalamique est habituellement suspendue, touchant le plus souvent les métamères sous la dépendance du renflement médullaire cervical, et volontiers latéralisée (23)

**d. Le syndrome cérébelleux**

Il est fréquemment responsable d'une ataxie lorsqu'il est présent (4, 13, 147,17), il peut être statique ou cinétique.

Sa fréquence est difficile à apprécier dans la littérature car les signes cérébelleux sont souvent confondus avec les signes vestibulaires.

**e. Atteintes des paires crâniennes**

La malformation de Chiari peut être responsable d'une atteinte des nerfs crâniens attribuée à l'élongation ou la compression par les amygdales des dernières paires crâniennes, cette atteinte se manifeste par :

- Atteinte trigéminales 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,

On observe cette atteinte dans 34% des cas de notre série avec une certaine prédilection pour les nerfs oculomoteurs, les nerfs mixtes et le nerf vestibulo-cochléaire.

**4.2. Amyotrophie :**

L'extension de la cavité liquidienne vers la corne antérieure de la moelle s'accompagne d'une faiblesse motrice, d'une abolition des réflexes ostéo-tendineux, d'une amyotrophie notamment des éminences thénar et hypothénar avec à un stade avancé la constitution d'une main d'Aran-Duchenne. (Figure 67)



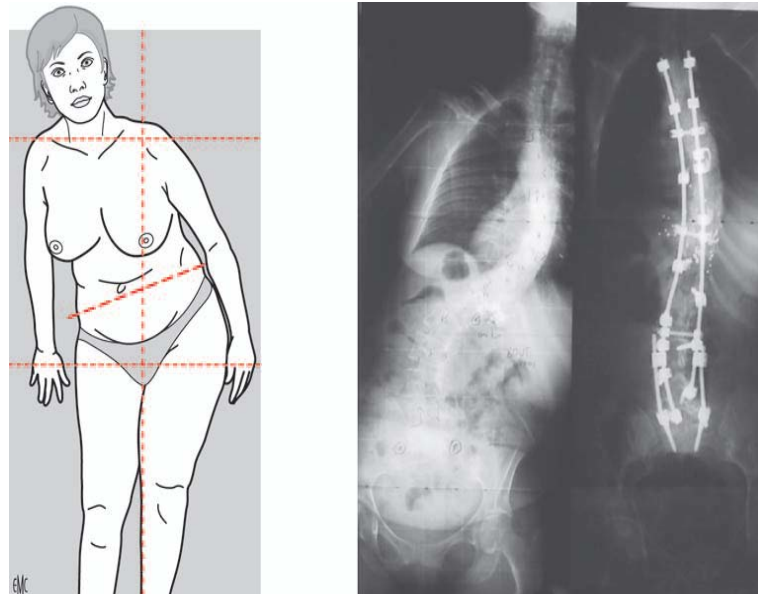
**Figure 67 : Main dite d'Aran-Duchenne, avec l'amyotrophie thénarienne (23) et hypothénarienne**

#### **4.3. Scoliose :**

Une déformation vertébrale à type de scoliose (Figure 65) est notée dans 24 % des cas. Elle peut être révélatrice de la maladie dans seulement 6 % des cas (23). L'examen clinique recherche, outre la gibbosité, une douleur rachidienne, une abolition des réflexes cutanés abdominaux, une énurésie nocturne, plus rarement une petite taille associée ou une poly malformation viscérale (23).

Chez les enfants, une scoliose progressive secondaire à la syringomyélie est présente dans 20 à 30% des enfants atteints de malformation de Chiari I (94, 93). La scoliose est habituellement présente avec une courbe gauche convexe unique avec un déficit neurologique ipsilatéral (97, 98).

La scoliose peut être le principal signe clinique et par conséquent, les enfants atteints de scoliose doivent bénéficier d'une imagerie afin d'exclure une syringomyélie associée (93)



**Figure 68 : scoliose déséquilibrante typique d'une syringomyélie de l'adulte (23)**

#### **4.4. Les particularités cliniques chez le nourrisson et le jeune enfant :**

Chez les nourrissons avec myéломéningocèle, le tableau clinique est celui d'une hydrocéphalie et d'une atteinte du tronc cérébral. Dans la petite enfance, les signes de compression du tronc cérébral prédominent avec les crises d'apnée. La scoliose de l'enfance est le signe le plus fréquent chez l'enfant. Les caractéristiques cliniques typiques de la céphalée occipitale, de l'ataxie de la marche, des troubles sensitifs et moteurs sont rares chez les enfants et sont observées principalement chez les adultes (81).

##### **a. Céphalées**

Les céphalées sont présentes chez 60 à 70% des enfants ayant une malformation de Chiari I, ils sont de localisations occipito-cervical supérieur et elles sont induites ou exacerbées par l'extension du cou ou par un mouvement mimant le manœuvre de Valsalva (102).

Chez les jeunes enfants qui n'arrivent pas à verbaliser, la douleur se manifeste sous forme d'une irritabilité, opisthotonos, ou des pleures incessantes. (93)

##### **b. Les signes cliniques secondaires à l'hydrocéphalie :**

L'hydrocéphalie se manifeste par une augmentation du périmètre crânien, une fontanelle tendue et élargie et par le regard en coucher de soleil.

**c. Les troubles gastro-intestinaux**

Ils sont fréquemment vus chez le nourrisson avec Chiari II. Ils sont à type de troubles de déglutition avec réduction de la vidange gastrique et altération de la motilité intestinale orientant vers une dysautonomie gastro-intestinale primaire. (155)

Ils se manifestent par une déglutition anarchique, une régurgitation orale ou nasale, une diminution ou l'absence du réflexe nauséux, une toux par fausses routes, un encombrement, une cyanose, pneumopathie d'inhalation ou arrêt respiratoire. Ces troubles sont le résultat d'une incoordination de la contraction musculaire du pharynx et de l'œsophage, qui est peut-être secondaire à une atteinte du nerf vague, nerf glosso-pharyngien et des racines bulbaires de nerf XI (66).

Le déficit neurologique secondaire à la myéломéningocèle affecte la partie supérieure du système digestif au début de la vie (dysphagie, dysmotilité pharyngo-œsophagienne, etc.), tandis que les problèmes d'appareil digestif inférieur (constipation, incontinence, etc.) se manifestent plus tard dans la vie. (155)

**d. Stridor :**

C'est une respiration bruyante, qui peut se terminer par une insuffisance et un arrêt respiratoire. C'est le résultat d'une paralysie des cordes vocales. (133, 136)

Le stridor est la cause de décès la plus fréquente chez les nourrissons de moins de 2 ans nés avec une myéломéningocèle (157, 156, 155).

Chez un enfant atteint d'une myéломéningocèle, le stridor doit être considéré comme pathognomonique du Chiari II et justifier une intervention chirurgicale urgente. (155, 158)

**e. Apnée**

C'est le résultat des troubles de déglutition, de la paralysie des cordes vocales et de l'encombrement (133).

En cas de malformation Chiari II, 80% des enfants sans troubles respiratoires apparents présentent une ventilation anormale pendant le sommeil (67)

**f. Opisthotonos**

C'est une attitude avec la tête rejetée en arrière qui se manifeste par épisodes.

**g. Autres syndromes associés :**

La malformation Chiari peut être associée à d'autres syndromes tels que le syndrome de Klippel–Feil, le syndrome d'Ehlers–Danlos, le syndrome de Marfan, le syndrome de Goldenhar, le syndrome de Williams, le syndrome de Kabuki, la neurofibromatose de type I (134). Un déficit en hormone de croissance, et le syndrome de Costello (106, 110). Les signes cliniques liés à ces maladies peuvent être présents et influencer la présentation clinique. (93)

Dans notre série, le syndrome douloureux (78%) ( céphalées (41), torticolis (27), névralgies cervico–occipitale (24)) vient en en premier position en termes de fréquence. A l'examen clinique, le syndrome pyramidal (52%) est en premier position avec la dissociation thermo–algique (52%), suivie par l'atteinte des paires crâniennes (34%) et le syndrome cérébelleux (34%). Les séries publiées dans la littérature donnent tantôt des résultats similaires, tantôt des estimations inverses. Tout dépend de l'effectif de malades considéré et de la qualité du recueil des signes cliniques. Le tableau (7) présente les résultats de notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

**Tableau (7) : les signes cliniques de notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.**

	AGHAKHANI (72)	MOTTOLESE (9)	Frič (137)	Chotai (138)	Gurbuz (54)	Klekamp (81)	Notre Série
<b>Syndrome douloureux Névralgies cervico– brachiales</b>	38,2	40% 30%	86,4 33,3	98% 39%	74.4	79%	78% 24%
<b>Troubles moteurs</b>	17,2	14%	21,1%	5%	69.2	40%	41%
<b>Troubles sensitifs</b>	22,9	10%	34,8%	7%	–	71%	31%
<b>Troubles de l'équilibre</b>	8,9	–		17%	12.8	62%	28%
<b>Troubles visuels</b>	0,6%	–	6,1	15%	–	–	24%
<b>Dysphagie</b>	1,9	–	12,1	2%	–	–	10%
<b>Dysphonie</b>		–		2%	–	20%	7%
<b>Vertige</b>	0,6%	–	37,9	15%	2.6	–	28%

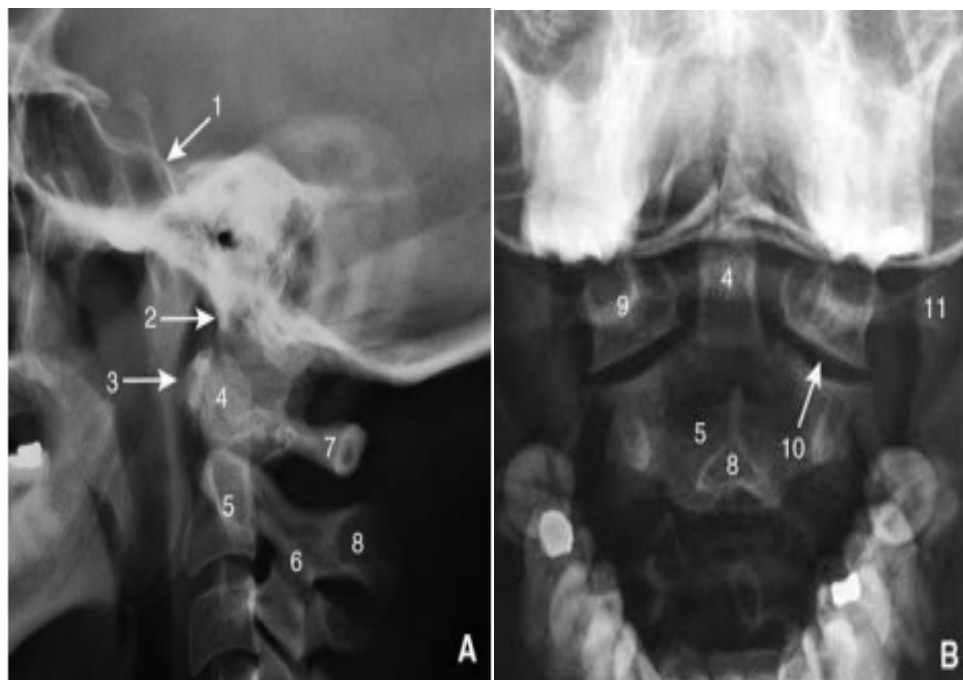
## VIII. Examens paracliniques

### 1. Radiographie standard

Elle garde son intérêt à l'heure actuelle pour diagnostiquer et évaluer des anomalies osseuses de la charnière crânio-cervicale.

Greenberg (38) affirme que sur 70 radiographies simples du crâne chez des patients avec une malformation de Chiari I, 36% étaient anormales : dans 26% des cas il existait une impression basilaire, dans 7% des cas une platybasie et un patient présentait un clivus concave.

La radiographie standard garde aussi son intérêt dans la mise en évidence d'une déviation du rachis associée, à type d'une scoliose ou une cyphose du rachis.



**Figure 69 : Radiographie standard de la charnière cervico-crânienne en incidence latérale (A) et en incidence antéropostérieure « bouche ouverte » (B). 1. Clivus ; 2. basion ; 3. arc antérieur de l'atlas ; 4. dent de l'axis (odontoïde) ; 5. corps de l'axis (C2) ; 6. processus articulaire inférieur de l'axis ; 7. arc postérieur de l'atlas ; 8. apophyse épineuse de l'axis ; 9. masse latérale de l'atlas ; 10. articulation atloïdo-axoïdienne latérale ; 11. processus transverse de l'atlas. (132)**

Les anomalies de la charnière cervico–occipitale qu'on peut noter sur les radios standards sont résumées comme suit (51) :

**a. Impression basilaire :**

Correspond à une ascension intracrânienne des éléments osseux entourant le foramen magnum et en particulier les condyles.

Les critères de diagnostique radiologique sont :

**Profil** : un dépassement de l'apex de l'odontoïde de plus de 2.5 mm au-dessus de la ligne de Chamberlain.

**Face bouche ouverte** : un dépassement de plus de 10 mm par rapport à la ligne bimastoidienne de Fishgold.

**b. La platybasie :**

C'est une ouverture de l'angle basal de Welker situé entre le clivus et l'étage antérieur, dont la valeur normale est comprise entre 115 et 140°.

**c. Occipitalisation de l'atlas :**

C'est la fusion totale ou partielle de C1 à l'occiput. Rarement isolée, elle est le plus souvent associée à une impression basilaire ou un syndrome de Klippel–feil avec dans ce cas un risque de sub luxation C1–C2 en présence de troubles de la segmentation C2–C3.

**d. Les anomalies de l'odontoïde**

Il peut s'agir d'aplasie plus ou moins complète, de fusion avec le clivus ou de la présence d'un os odontoïdeum, petit ossicule surnuméraire libre séparé d'un odontoïde court.

## 2. Les clichés dynamiques de la charnière crânio-cervicale de profil en flexion-extension

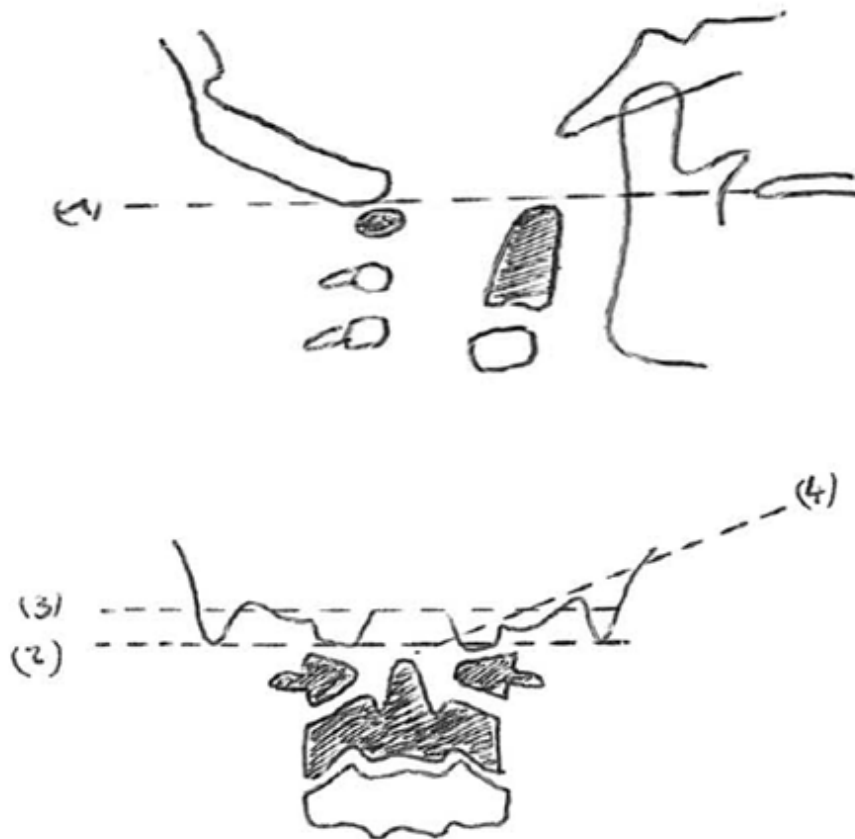
- Ils permettent de repérer une instabilité dans le plan sagittal.
- Les clichés statiques de profil permettent de réaliser les mesures morphométriques des différentes portions osseuses de la fosse postérieure. La profondeur de la fosse postérieure est mesurée par la ligne de Van Gilder, définie comme la perpendiculaire entre la ligne de Mac Rae, tendue du basion à l'opisthion et de Twinning, joignant le tubercule de la selle à la protubérance occipitale interne. Sa valeur normale se situe autour de 30 mm et est significativement plus courte chez les sujets atteints de la malformation de Chiari I (131)
- La taille de la FP :

Elle est obtenue par mesure de la longueur des 3 portions cartilagineuses de l'os occipital :

- Supra-occiput : de l'opisthion à la protubérance occipitale interne.
- Exo-occiput : de la partie inférieure du condyle occipital au sommet du tubercule jugulaire
- Basi-occiput compris dans le clivus, qui est mesuré du tubercule de la selle au basion.

Dans son étude morphométrique par tomographies, Nishkawa (89) trouve un raccourcissement significatif de toutes ces mesures chez les 30 patients atteints de Chiari I comparés à 50 sujets contrôles, à l'exception du basi-occiput qui est raccourci mais la différence n'est significative que chez les sujets porteurs d'une impression basilaire en plus.





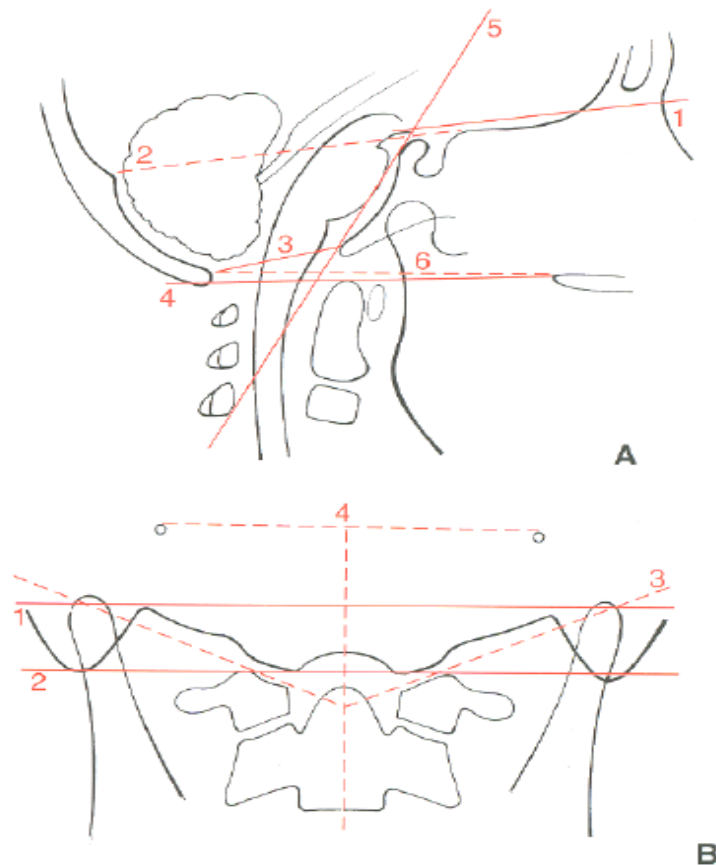
**Figure 70 : charnière cervico-occipitale normale**

L'odontoïde est sous la ligne de Chamberlain (1).

La ligne bismastoïdienne (2) passe par les articulations occipito-atloïdiennes.

La ligne digastrique (3) passe au-dessus de tous les éléments de la charnière cervico-occipitale.

La base du crâne en région para condylienne est oblique en bas et en dedans (4).



**Figure 71 :Repères radiologiques de la charnière cervico-occipitale.**

**A. de profil :**

1. angle basal de Welcker ;
2. ligne de Twining ;
3. ligne de McRae ; 4. ligne de McGregor ; 5. ligne de Thiébaud et Wackenheim ; 6. ligne de Chamberlain.

**B. de face :**

1. ligne bidigastrique de Metzger et Fischgold ;
2. ligne bimaïstoïdienne de Metzger et Fischgold ;
3. angle condylien de Schmidt et Fischer ; 4. ligne inter-vestibulaire de Wackenheim.

### **3. TDM Cérébrale :**

Elle garde son intérêt dans certains cas par :

- Sa facilité, sa rapidité et son accessibilité (technique et matérielle par rapport à l'IRM),
- 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.

Il reste un examen utile pour diagnostiquer une hydrocéphalie et pour mettre en évidence des anomalies osseuses. Il garde son avantage dans l'étude de la moelle surtout lors des dysraphismes bas.

Par contre, il est peu efficace pour diagnostiquer la malformation de Chiari qui réalise une image en trèfle au niveau du trou occipital, à cause des artéfacts osseux gênant l'interprétation au niveau de la charnière cervico-occipitale. Aussi, il permet d'objectiver une syringomyélie évoquée devant un aspect en triple couronne de la moelle (83).

#### **4. L'IRM :**

L'IRM sagittale et axiale pondérée en T1 et en T2 avec des images d'une épaisseur maximale de 3 mm est l'examen de choix pour le diagnostic de la malformation de Chiari. Elle permet :

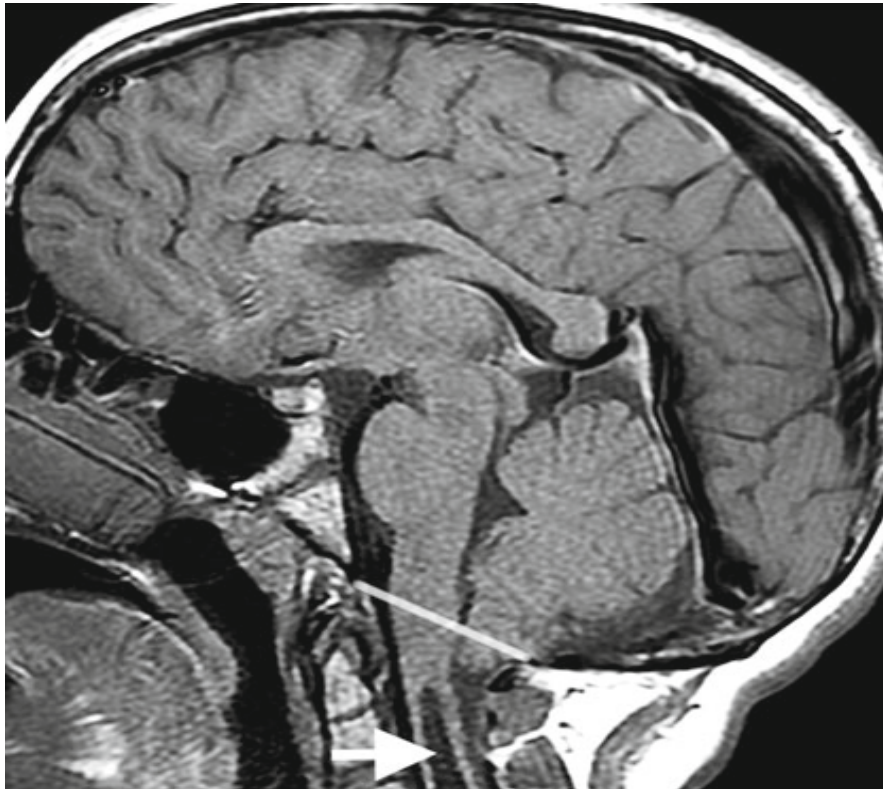
##### **4.1. Le diagnostic de la malformation de Chiari :**

Il se fait sur des IRM de la charnière crânio-cervicale en coupes sagittales qui montrent classiquement dans :

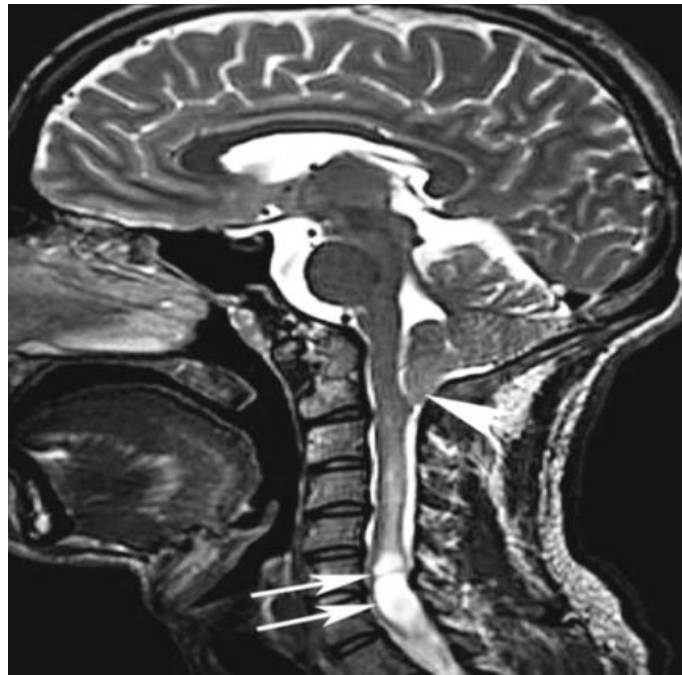
##### **a. La malformation de Chiari I**

- La descente d'une ou des 2 amygdales cérébelleuses de 3 à 5 mm sous le plan du foramen magnum matérialisé par la ligne de Mac Rae tracée entre la pointe inférieure du basion à la pointe inférieure de l'opisthion (1). Certains auteurs proposent le repérage de la pointe des amygdales cérébelleuses par rapport au niveau vertébral cervical correspondant (112, 115).
- La hernie des amygdales est généralement asymétrique et il sera utilisé dans la mesure celle qui est déplacée le plus (93).

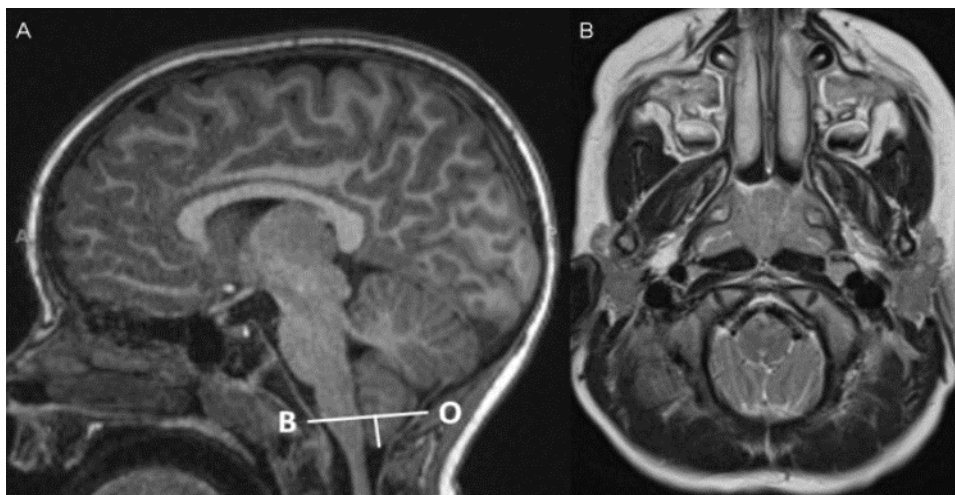
- La déformation des amygdales étirées en pointe dans le canal cervical. L'ectopie amygdalienne ne doit pas être considérée comme pathologique que si les amygdales cérébelleuses sont comprimées et déformées (17, 94)
- L'effacement de la grande citerne cérébello-médullaire.
- L'augmentation de l'inclinaison de la tente du cervelet.
- Petite fosse cérébrale. (148)
- Absence d'anomalie du vermis. (148)
- V4 d'aspect normal. (148)
- Absence d'anomalie du bulbe. (148)



**Figure 72: IRM cérébrale coupe sagittale T1, montrant une hernie des amygdales cérébelleuses de 6 mm au-dessous du foramen magnum avec une syringomyélie associée. (155)**



**Figure73 : coupe sagittale T2 d'une IRM cérébro-médullaire montrant une malformation Chiari I avec des amygdales cérébelleuses pointues et déformées, avec syrinx associée (155)**



**Figure74 : Malformation de Chiari I chez un garçon de 7 ans avec céphalées occipitales (A) coupe sagittale d'une IRM pondérée T1 qui montre une amygdale cérébelleuse droite déformée, allongée et comprimée (pointue) qui se prolonge plus de 5 mm en dessous d'une ligne reliant le basion (B) et opisthion (O). Pas d'espace méningé autour des amygdales. (B) Coupe axiale pondérée en T2 au niveau du foramen magnum qui montre une moelle épinière comprimée par les amygdales cérébelleuses (93)**

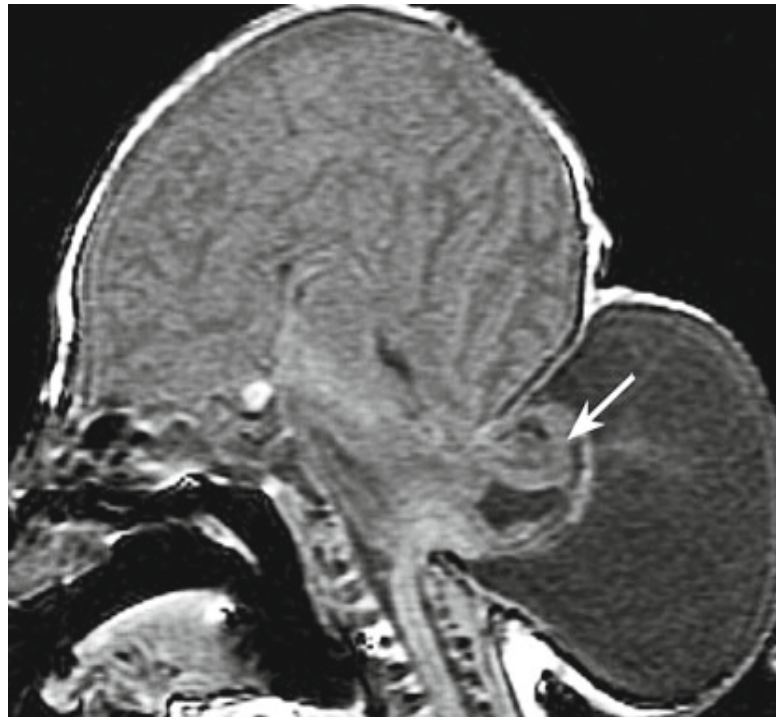
**b. La malformation de Chiari II (148)**

- Dysraphisme ouvert lombosacré (myélocèle ou myéломéningocèle).
- Déplacement des éléments de la FCP dans le canal cervical
- Petite FCP.
- Trou occipital élargi.
- Citernes de la base effacées par l'engagement inférieur des amygdales cérébelleuses et du V4 et l'engagement supérieur et latéral des hémisphères cérébelleux et du vermis.
- Parfois, associée à :
  - Hydrocéphalie.
  - Malformations morphologiques du corps calleux et de la faux du cerveau peuvent s'y associer.
  - Malformations de la charnière cervico-occipitale, le rachis cervical et de la moelle.

**c. La malformation de Chiari III : (148)**

Elle associe :

- Une encéphalocèle cervicales : hernie du cervelet, du V4, de la moelle cervicale et des structures veineuses durales sous tentorielles à travers un défaut osseux occipito-cervical.
- Chiari II.



**Figure 75 : Coupe sagittale d'une IRM cérébrale montrant une Chiari III, avec encéphalocèle occipitale avec atrophie et hernie du contenu de la fosse postérieure ainsi qu'une partie du lobe occipital (flèche). (155)**

#### **4.2. Le degré de la descente amygdalienne :**

Chez les enfants en bonne santé, la position des amygdales varie de 8 mm ci-dessus du foramen magnum à 5 mm au-dessous. (113). En conséquence, le déplacement de l'un des amygdales cérébelleuses ou des deux, de 5 mm de plus ou 3 mm de plus, respectivement, au-dessous de la ligne de Mac Rae, est considéré comme le critère de diagnostic malformation de Chiari I (93)

Toutefois, jusqu'à 35% des enfants avec un déplacement des amygdales cérébelleuses de 5 à 10 mm sont asymptomatiques (116), tandis que certains patients avec un déplacement amygdalien de 3 à 4 mm et ils sont symptomatiques. (117)

#### **4.3. La présence et l'extension d'une cavité syringomyélique associée :**

Elle est présente dans 30 à 76% des cas (4,12,13,17,112,131). La syringomyélie est le plus souvent située en médio-cervical au niveau thoracique supérieure, mais peut se produire n'importe où le long de la moelle épinière. (93)



**Figure76: coupe sagittale pondérée T1 d'une IRM médullaire montrant une Chiari I avec une syringomyélie cervicale (155)**

**4.4. L'existence d'une hydrocéphalie,**

Retrouvée dans 7 à 9% des cas (4,17). Chez l'enfant avec une Chiari I, l'hydrocéphalie se trouve dans moins de 10% (93)

**4.5. Le retentissement neurologique d'une instabilité crânio-cervicale :**

Il peut être recherché sur des clichés dynamiques d'IRM ou de la charnière et suspecté en cas de malformation osseuse associée.

**5. Les séquences d'IRM de flux :**

Elles apportent des données quantitatives sur la pulsatilité du LCR rythmée par le cycle cardiaque, qui décrit en systole un mouvement crânio-caudal représenté par un hyper

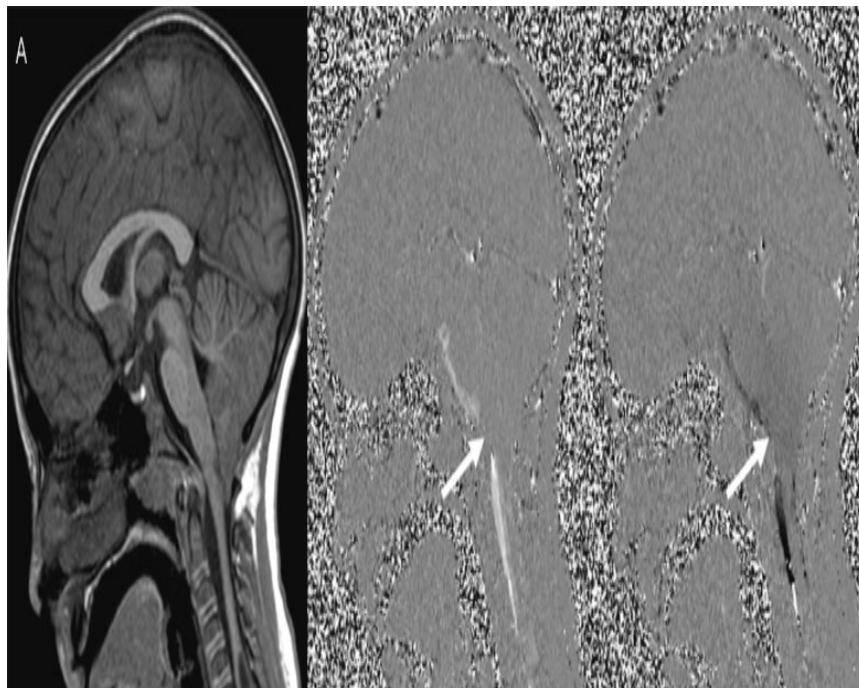


signal « blanc » suivi à la diastole d'un mouvement inverse caudo-cranial matérialisé par un hypo-signal. Cette technique permet d'évaluer la direction, l'amplitude et la vitesse de progression du LCR. (93, 118)

Normalement, l'écoulement du LCR avant et en arrière de la moelle épinière est égal et uniforme dans les deux directions.

Chez les patients avec Chiari I, plusieurs anomalies de flux de LCR peuvent être vu (118) :

- Une augmentation des vitesses d'écoulement systoliques et diastoliques,
- Absence d'un flux uniforme
- Une différence entre les flux antérieure et postérieure
- Absence d'un flux bidirectionnel



**Figure 77 : Malformation Chiari I chez une fille de 6 ans. (A) coupe sagittale médiane pondérée en T1 d'une IRM cérébrale qui montre une amygdale cérébelleuse déformée, allongée et comprimée (pointu) qui s'étend plus de 5 mm au-dessous d'une ligne reliant le basion et l'opisthion. Une syringomyélie de la moelle épinière cervicale est également notée. (B et C) images médio-sagittal de phase cinétique d'une IRM de flux montrent la réduction du flux supéro-inférieur (B, lumineux) et inféro-supérieur (C, foncé) avec réduction de débit antérieur de LCR au niveau du foramen magnum (flèches) et l'absence totale de débit postérieur de LCR à la moelle épinière au niveau du foramen magnum. (93)**

**5.1. Au niveau de la charnière crânio-rachidienne (6, 53, 91)**

Normalement, les mouvements pulsatoires du LCR dépendent du cycle cardiaque : les flux en direction caudale sont plus importants en systole et les pulsations craniales en diastole car le cerveau agit comme un piston.

Armonda (6) a étudié les IRM de flux de 17 patients atteints de Chiari I comparés à 12 sujets contrôles ; puis il a comparé les résultats pré- et post-opératoires chez 8 patients opérés afin d'évaluer l'efficacité de la décompression de la fosse cérébrale postérieure. Il montre en préopératoire une diminution des vitesses et surtout de la durée des pulsations caudales du LCR au niveau des foramen magnum et de Magendie. Après décompression de la fosse cérébrale postérieure, un signal marqué au niveau du foramen magnum témoigne de la création d'une néo grande citerne qui permet l'amélioration des mouvements descendants de LCR dont la vitesse et la durée s'allongent par rapport au cycle cardiaque.

Cet examen représente donc un moyen d'exploration non invasif très informatif des conséquences de l'obstruction du foramen magnum puis de la réversibilité chirurgicale, en montrant les modifications en vitesse et en direction des flux de LCR.

**5.2. Au niveau rachidien :**

L'étude de la cinétique des compartiments liquidiens intra et péri kystiques peut être réalisée.

Brugieres (18) a montré que des vitesses intra kystiques préopératoires importantes sont associées à une atteinte clinique péjorative et à une cavité syringomyélique très volumineuse.

Aghakhani a constaté au cours de l'étude de l'IRM de flux (72) qu'il existe une corrélation claire entre l'intensité des vitesses systoliques intra kystiques et l'évolution clinique des patients ; plus cette vitesse est élevée, plus il y a des chances d'aggravation. Par ailleurs il a constaté que les courbes des vitesses sont modifiées en postopératoire et présentent une diminution de vitesse intra kystique systolique et diastolique.

Milhorat (17) a révisé 364 cas et recommande, en plus de l'IRM de la charnière, la réalisation :

- D'une IRM cérébrale pour éliminer une hydrocéphalie ou d'autres causes de hernies tonsillaires acquises.
- D'une IRM spinale pour éliminer une moelle attachée basse.
- De séquence d'IRM de flux pour évaluer la vitesse de circulation de LCR au niveau du foramen magnum.

## **6. EXAMENS NEURO-PHYSIOLOGIQUES :**

Ils sont non indispensables, pas d'utilisation courante. Ils contribuent à l'évaluation de la fonction du système nerveux et 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 électro physiologiques est de pouvoir déceler des lésions infra cliniques par l'analyse de la sensibilité tactile ou superficielle et de la motricité.

## **7. 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.

## **IX. 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. L'obturation de la brèche dure-mérienne est suivie de la régression de ces anomalies de Chiari acquises réversibles (88, 89).

## **X. TRAITEMENT :**

Le traitement chirurgical est la seule modalité thérapeutique permettant d'obtenir une amélioration clinique appréciable dans le cadre des complications neurologiques des malformations de Chiari. L'indication du traitement chirurgical dépend avant tout du degré de souffrance neurologique et de l'évolutivité des symptômes.

### **1. OBJECTIFS :**

Les objectifs principaux du traitement de la malformation de Chiari et de la syringomyélie associée sont (40) :

- La levée d'obstacle au niveau de la jonction cervico-occipitale, avec la suppression de la pression différentielle entre les compartiments crânien et spinal et le rétablissement d'une circulation aisée du LCR du système ventriculaire vers les citernes de la base.

- Restauration des espaces sous arachnoïdiens au niveau de la jonction cervico-occipitale, avec reconstitution d'une grande citerne.
- La résolution du syrinx quand il existe.
- La décompression du névraxe au niveau du foramen magnum.

## **2. MOYENS :**

### **2.1. TECHNIQUES CHIRURGICALES :**

Des nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées dans le traitement de la malformation de Chiari avec ou sans syringomyélie, mais le traitement optimal n'est pas encore standardisé.

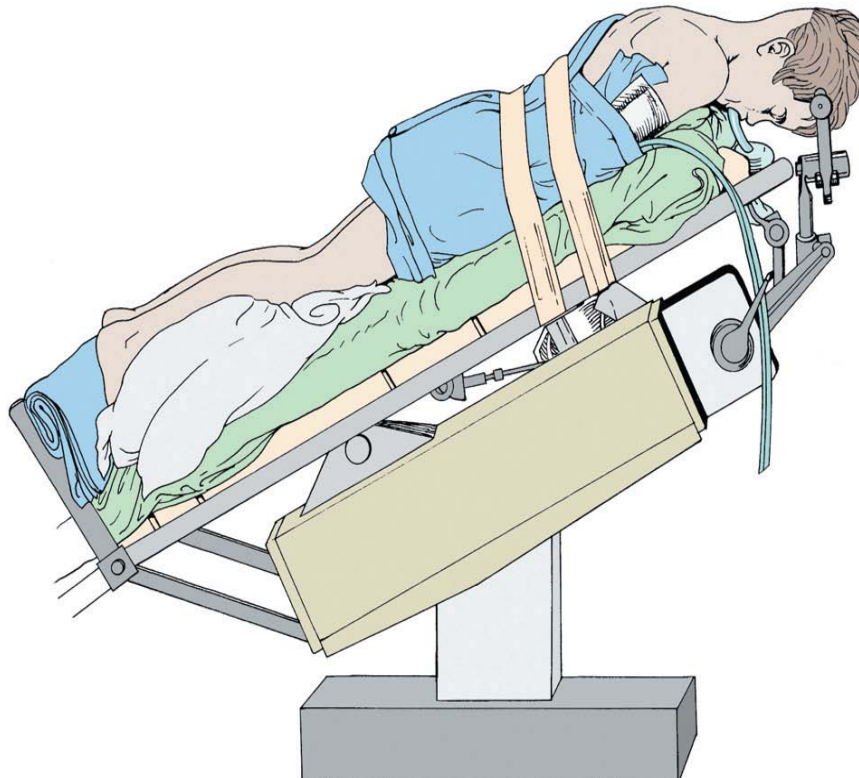
#### **a. LA DECOMPRESSION CRANIOVERTEBRALE :**

##### *a.1. Installation*

L'installation du patient se fait en position de décubitus ventral, l'installation en position assise a été abandonnée très rapidement compte tenu des risques connus de cette position et de l'absence d'avantage évident pour le patient et pour le chirurgien (72).

L'enfant avec une malformation de Chiari est placé généralement en position ventrale. Chez les enfants âgés de plus de 2 ans, la tête est fixée à l'aide d'une têtère de pointe, tandis que les jeunes enfants sont positionnés en position ventrale sans épingles. Le cou est fléchi pour exposer la charnière cervico-occipitale en arrière, en prenant soin de ne pas obstruer les voies respiratoires ou le retour veineux (93).

Le patient peut être placé en Trendelenburg inversé pour améliorer le retour veineux (93).

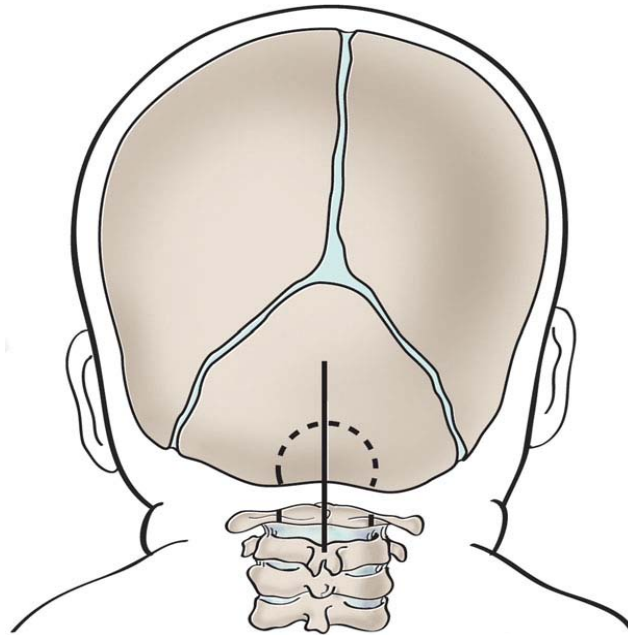


**Figure78 : installation du patient en position ventrale (155)**

*a.2. Voie d'abord :*

L'incision est médiane suboccipitale et s'étend à partir de l'occiput à la pointe de l'apophyse épineuse C2 ou plus bas si on envisage de réaliser une laminectomie étendue. La dissection des tissus mous est réalisée dans le plan médian avasculaire à travers le fascia, et les muscles seront détachés de l'os occipital et de l'arc postérieur de C1. Les muscles et ligaments insérés sur C2 ne doivent pas être disséqués pour éviter le risque de l'instabilité vertébrale.

Il faut être prudent de ne pas élargir la dissection musculaire latéralement afin d'éviter le risque de traumatisme de l'artère vertébrale (93).



**Figure79 : Dessin Schématismontrant le site de l'incision (155)**

*a.3. La craniectomie/ Laminectomie :*

Elle consiste en une trépano-laminectomie de la partie inférieure de l'écaille occipitale et de l'arc postérieur de C1, C2 ou plus, selon le degré de la descente des amygdales cérébelleuses (17).

L'extension de la résection osseuse doit être suffisamment large pour assurer un rétablissement correct du flux de LCR, mais pas trop pour éviter la migration du rhombencéphale. Certains auteurs (14,48) ont conseillé une craniectomie standardisée de 3cm en hauteur, au-dessus du foramen magnum.

Selon Aghakhani (72), la craniotomie occipitale doit être la plus large possible, remontant jusqu'au niveau du sinus latéral en hauteur et latéralement le plus loin possible en dégagant très largement le trou occipital. Bindal (13) pratique une ouverture du foramen magnum étendue latéralement d'un condyle à l'autre.

Klekamp (41) préfère une petite craniotomie. Sur 124 patients ayant subi une telle chirurgie de décompression, il note deux facteurs favorisant les récurrences : l'obstruction de

l'obex et la craniectomie large (supérieure à 3cm/ 3cm). Cette dernière à elle seule suffit à multiplier le risque de récurrence par 2,89.

Chez les enfants avec malformation de Chiari II, le trou occipital est souvent large et le blocage dû à la hernie cérébelleuse se situe au niveau du canal rachidien cervical. Dans ces conditions, la craniectomie sous-occipitale est parfois inutile, par contre, il faut réaliser une laminectomie sur plusieurs étages, jusqu'en C5 ou même plus bas (49)

*a.4. L'ouverture de la dure-mère :*

La dure-mère est ouverte dans une incision en forme de Y à partir des hémisphères cérébelleux et dirigée caudalement vers la moelle. Les deux branches de l'Y se rejoignent au niveau du foramen magnum (93). Elle est pratiquée pour trois raisons :

- Il est supposé que la visualisation directe des amygdales herniées permette d'ajuster la décompression osseuse, Les éventuels brides durales ou arachnoïdiennes sont libérés.
- Une exploration anatomique de V4, du trou de Magendie, de la jonction bulbo-médullaire, des amygdales est un temps précieux.
- Elle permet la réalisation d'une plastie durale d'élargissement, censée avoir une valeur décompressive supplémentaire.

L'ouverture de la dure mère doit se faire doucement afin de ne pas traumatiser l'arachnoïde durale et pour empêcher la pénétration du sang dans les compartiments du LCR. Les amygdales peuvent être soigneusement coagulées avec le cautère bipolaire afin de diminuer leurs tailles et l'encombrement du foramen magnum. Le quatrième ventricule est examiné par la séparation des amygdales avec soin, afin d'évaluer l'écoulement de LCR. S'il y a un blocage de l'écoulement de LCR, l'ouverture de l'arachnoïde est nécessaire pour identifier la cause de l'obstruction (93).

Une nouvelle approche technique (59, 2) ; le dédoublement de la dure-mère ; consiste à ne pas ouvrir la dure mère mais à l'amincir en réséquant son feuillet externe tout en respectant le feuillet interne, ce qui permettrait de réduire le taux de complication à type de fuite de LCR, de pseudoméningocèle et de méningite. Munshi (90) a comparé l'évolution après décompression



de la fosse postérieure chez les patients avec malformation Chiari I et syringomyélie, et il a retrouvé un taux de complications postopératoires de 10% avec cette technique, contre 42% quand la dure mère a été ouverte, alors qu'il n'y a aucune différence dans l'évolution clinique. L'efficacité de cette technique semble donc avoir fait ses preuves puisque Yundt (2) a également observé une amélioration clinique chez tous les patients porteurs de la malformation de Chiari I, traités par cette technique avec un recul postopératoire de 22 mois, de même pour la cavité syringomyélique associée (59, 3).

Les travaux de Anderson et AL (5) montrent de plus que l'amélioration des PEA mesurés en per-opératoire chez des enfants atteints de la malformation de Chiari I, est sensible au seul geste de décompression osseuse sans modification ultérieure par l'ouverture durale.

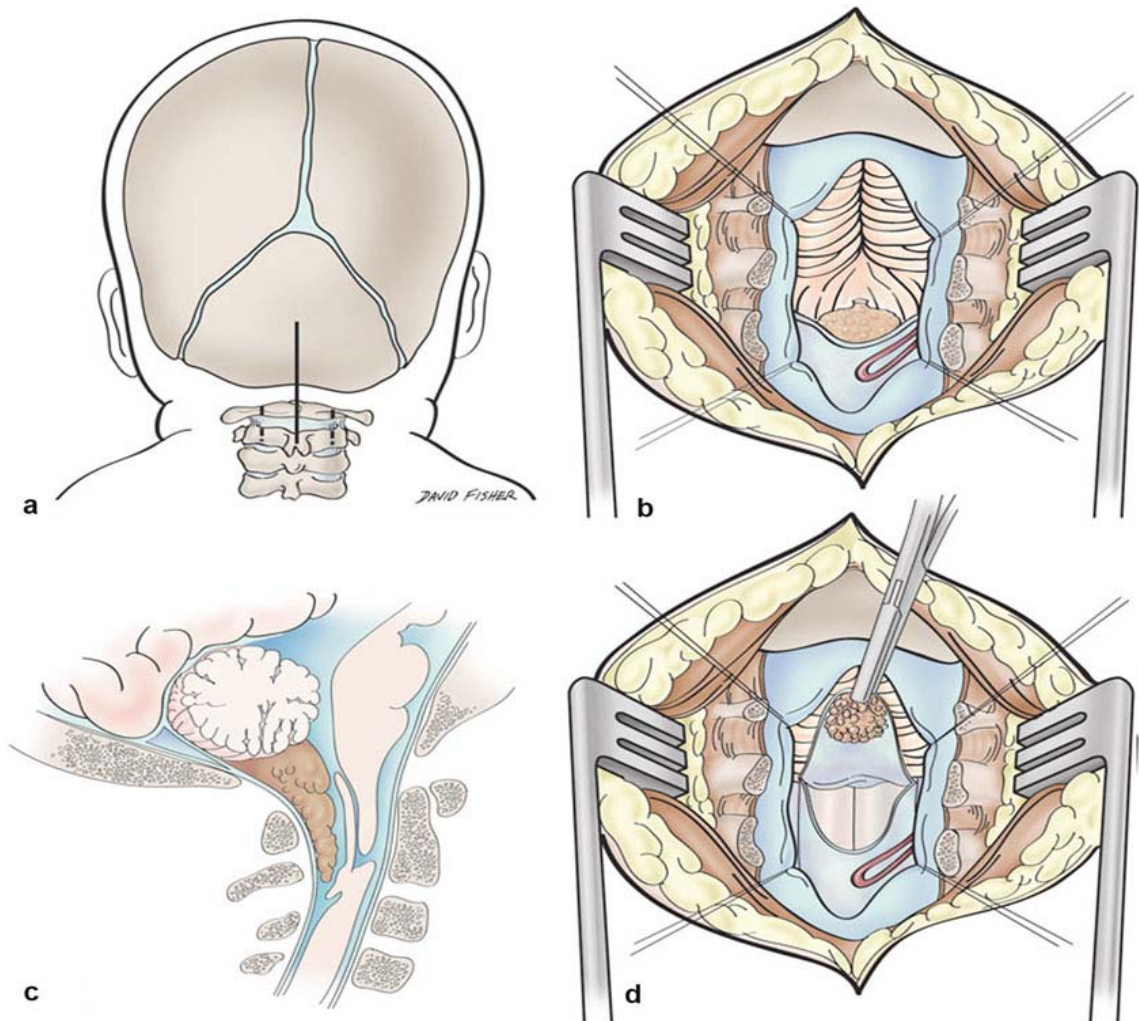
#### *a.5. Arachnoïdectomie*

Certain auteurs préconisent l'ouverture de l'arachnoïde (78,79,81) et ils expliquent leur attitude par le fait que la libération des brides arachnoïdiennes est un des garant du bon résultat post-opératoire en raison du rétablissement de la circulation du LCR dans la région du foramen magnum. D'autres auteurs (56,59, 57) pensent que l'ouverture de l'arachnoïde expose au risque des brides post-chirurgicales.

Selon Woon Tak Yuh (77), l'arachnoïde doit rester intacte si aucune pathologie de l'arachnoïde n'est observée en per-opératoire et si l'écoulement de LCR dans l'espace sous-arachnoïdien est libre.

Klekamp (81) montre que la présence d'une arachnoïdite est un facteur de risque important pour l'échec et la récurrence des symptômes.

L'attitude la plus adéquate consiste à l'évaluation per-opératoire et selon la présence ou non des brides arachnoïdiennes ou la persistance d'un obstacle à l'écoulement du LCR une arachnoïdectomie sera réalisée. Il est obligatoire de garder l'espace sous-arachnoïdien libre de toute contamination par le sang pour limiter la formation de cicatrices arachnoïdiennes postopératoires. La dissection arachnoïdienne doit être limitée à la ligne médiane, en évitant les nerfs crâniens et les perforations des vaisseaux. (81)



**Figure 80 : présentation schématique de l'intervention chirurgicale de la malformation de Chiari**

- (a) Incision cutanée.
- (b) Après craniectomie et laminectomie la dure-mère est ouverte. (c) Image sagittale montrant la hernie du vermis
- (d) La choroïde extraventriculaire est identifiée pour permettre l'entrée dans le quatrième ventricule.

***a.6. La fermeture durale :***

Elle peut être faite en réalisant soit :

- ❖ Une plastie durale d'agrandissement :

La dure mère sera fermée en utilisant une autogreffe à l'aide de l'épicrâne ou du fascia latta ou bien par plastie synthétique avec un matériel prothétique.

La plastie d'agrandissement permet de favoriser la formation d'une néo-grande citerne et de prévenir le risque de fuite de LCR. La greffe est suturée en utilisant un monofilament de polypropylène 5-0.

Plusieurs auteurs ont souligné que la plastie durale est essentielle pour la prévention de récurrence des symptômes (147, 109, 90, 104).

La duraplastie est recommandée lorsque la hernie des amygdales dépasse le niveau de C1, ou bien en présence d'une syringomyélie. Dans une série de 49 patients avec Chiari I associée à une syringomyélie (122) ; 54% des patients sont améliorés avec décompression de la fosse cérébrale postérieure avec une duraplastie.

❖ Une durotomie sans plastie :

L'élargissement dural se fait en laissant la dure mère ouverte. 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.

**b. Résection des amygdales cérébelleuses :**

La résection des amygdales cérébelleuses a été préconisée par plusieurs auteurs (48, 7,101 ,104), il a pour but d'améliorer la circulation du LCR au niveau du foramen magnum.

Il n'a été signalé aucun déficit neurologique suite à une résection des amygdales cérébelleuses.

Après la phase ostéo-durale commune, l'arachnoïde est incisée transversalement au niveau des hémisphères cérébelleuses. L'inclinaison du voile arachnoïdien vers le bas et d'un seul tenant fait suite au détachement des adhérences entre le cervelet et les tonsilles. L'aspiration de ces dernières sous la pie-mère doit porter sur leur 1/3 interne, par une aspiration ultrasonique. Celle-ci doit être large afin de bien ouvrir le V4, dont la perméabilité est ensuite vérifiée à l'aide d'un crochet mousse.

Certains chirurgiens (79) laissent les amygdales cérébelleuses intactes, et estiment toutefois que lors du traitement de la syringomyélie associée à la malformation de Chiari, seule la création d'une grande citerne artificielle de taille adéquate importe et que l'exérèse amygdalienne n'est pas nécessaire pour l'obtention d'une bonne reconstruction de celle-ci. Alors que d'autres neurochirurgiens (100, 101) recommandent la dissection des adhérences arachnoïdiennes avec une ouverture du V4. En outre, ils recommandent la tonsillectomie comme une protection contre la récession, et pour éliminer l'effet compressif sur la moelle épinière, aussi bien qu'elle contribue à la création d'une grande citerne artificielle, qui facilite une migration ascendante des éléments de la fosse postérieure.

**c. Coagulation des amygdales cérébelleuses :**

Pour accéder au trou de Magendie, les extrémités des amygdales cérébelleuses peuvent être rétrécies avec une coagulation bipolaire caudale et médiale, en veillant à laisser intacts les vaisseaux importants. La plupart des amygdales cérébelleuses sont atrophiques en raison de modifications ischémiques de sorte que leur coagulation est un moyen sûr d'agrandir l'espace pour la nouvelle grande citerne (81).

**d. L'obturation de l'Obex :**

Gardner a proposé cette intervention pour le traitement des syringomyélies communicantes avec malformation de Chiari (162, 163).

Après la phase commune de décompression ostéo-durale, l'obex (la communication entre le V4 et la cavité de syringomyélie) est obstrué par du muscle et de colle biologique.

Précautions et effets secondaires possible : dysfonction du tronc cérébral avec problème respiratoires, nausées et vertiges (48).

En outre, depuis que LEVY et ses collaborateurs (164) ont montré qu'il n'y avait pas de différence en termes de résultats thérapeutiques entre des décompressions de la fosse cérébrale postérieure avec et sans obturation de l'obex alors que cette dernière comporte un taux élevé de morbidité, cette procédure a perdu les faveurs des neurochirurgiens.

**e. Traitement de la cavité syringomyélique :**

Compte tenu des progrès de la physiopathologie et l'apport de l'IRM et surtout de l'IRM de flux, l'obstacle initial de la circulation du liquide céphalo rachidien qui cause cette syringomyélie se situe au niveau de la charnière cervico occipitale donc on s'oriente plutôt vers cette région pour proposer une intervention chirurgicale.

Historiquement plusieurs types d'interventions étaient proposées pour les syringomyélias malformatives, à savoir les différents types de drainage kystique (kysto sous arachnoïdien, kysto-péritonéal, dérivation ventriculo-péritonéale) et les décompressions de la fosse postérieure avec les différentes modalités de cette intervention.

*e.1. Décompression de la fosse postérieure*

La craniectomie sous-occipitale et la laminectomie cervicale haute représente le traitement essentiel de la syringomyélie.

Aghakhani (23) ; dans sa série comportant des malades ayant une Chiari I associée à une syringomyélie ; rapporte des meilleurs résultats en réalisant une décompression osseuse la plus large que possible. Selon lui l'ouverture osseuse doit être large et doit intéresser l'ensemble de la fosse postérieure, aller en hauteur jusqu'au relief du sinus latéral et latéralement ouvrir largement le trou occipital le plus loin possible. La résection de C1 est systématique et C2 doit être réséquée si l'amygdale cérébelleuse descend plus bas. Une résection amygdalienne n'est pas nécessaire et surtout pas systématique. Une exploration de l'orifice de sortie du IVème ventricule est nécessaire ce qui permet de vérifier le bon écoulement du LCR et l'absence d'arachnoïdite.

En cas d'arachnoïdite à ce niveau une dissection arachnoïdienne est nécessaire jusqu'à l'obtention d'un bon écoulement du LCR. La dure mère doit être fermée le plus étanchement que possible pour empêcher les complications post opératoires à type de méningocèle ou fuite de LCR. (72)

### *e.2. Dérivation syringo-sous arachnoïdienne*

Tator (11) a décrit la technique de dérivation syringo-sous arachnoïdienne et rapportait des résultats comparables à ceux de la chirurgie de décompression de la fosse postérieure.

La laminectomie est effectuée au niveau où la syringomyélie est la plus large. Cette dernière sera identifiée par ultrasons et la dure-mère sera ouverte. Une myélotomie médiane est réalisée et le tube de dérivation est placé en faisant communiquer la syringomyélie avec l'espace méningée. Le shunt est alors suturé en utilisant un fil 6-0 non résorbable. (93)

Cette technique est limitée par le risque de récurrences des symptômes secondaire à l'obstruction du shunt et à la formation des adhérences nécessitant une réintervention chirurgicale (126, 127), ainsi que par la difficulté de franchir le septa qui nécessite des manœuvres de cathérisation souvent traumatiques sur une moelle déjà vulnérable.

Enfin, cette dérivation reste limitée au territoire lésionnel et si la syringomyélie est plus étendue, l'atteinte sous lésionnelle risque de ne pas être traitée. Elle garde cependant son indication dans certaines formes de syringomyélie non foraminale ou il n'y a pas de pathologie de la charnière à traiter. (93)

Cette technique est indiquée en général lorsqu'il y a aucune diminution significative de la syringomyélie après 1 à 2 ans suivant la décompression osseuse de la fosse cérébrale postérieure. Dans ces cas, la neuro-imagerie doit confirmer que la décompression était suffisante et que l'écoulement de LCR est libre avant cette procédure. (93)

Le drainage syringo-sous arachnoïdien est indiqué aussi quand il y a un amincissement de la moelle épinière avec oblitération des espaces sous-arachnoïdien au niveau de la syringomyélie ou lorsque les symptômes semblent être principalement liés à la syringomyélie (123).

### *e.3. Dérivation syringo-péritonéale*

Cette technique a été mise au point par PHILLIPS et KUNDT en 1981 (50). Le patient est en décubitus latéral, et on pratique d'abord une laminectomie sur deux étages en regard de l'extrémité inférieure de la cavité déterminée par l'IRM. Ensuite, une myélotomie strictement

médiane est réalisée au microscope. L'extrémité céphalique d'un cathéter en silicone est introduite à l'intérieur de la cavité syringomyélique, l'autre extrémité étant raccordée à un drain péritonéal. (39)

*e.4. Ventriculostomie terminale :*

Elle a été décrite par Gardner, il faut réaliser une laminectomie L2, soulever le filum terminale avec un crochet et sectionner le ventricule terminal à la partie inférieure du cône. Il a obtenu une amélioration chez 10 patients avec syringomyélie ou syringobulbie. Chez un patient il y a eu aggravation par hématome du cône (42)

*e.5. Syringostomie :*

Il consiste à faire communiquer largement et directement la cavité syringomyélique avec les espaces sous-arachnoïdiens. Cette communication large peut entraîner une progression de la cavité en général, et est associée à des mauvais résultats cliniques (69)

**f. Drainage de l'hydrocéphalie**

Selon Parker (49), lorsque la dilatation ventriculaire est au second plan et associée à une malformation de charnière symptomatique, l'étude IRM dans le plan sagittal avec séquences de flux permet d'établir la perméabilité de l'aqueduc de sylvius et autorise une intervention première de décompression portant sur la charnière avec vérification du V4. Si la circulation du LCR est rétablie au niveau de la charnière, l'hydrocéphalie doit régresser.

En cas d'hydrocéphalie active , une dérivation ventriculo-péritonéale peut être posée de première intention.

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

La ventriculo-cisternostomie ne semble pas une bonne indication chez les enfants atteints de la malformations de Chiari II, selon Tulipan, il pourrait y avoir un défaut de résorption du LCR (37)

**g. MALFORMATION DE CHIARI ET MALFORMATION ANTERIEURE DE LA CHARNIERE :**

Lorsque la malformation de Chiari est associée à une malformation antérieure de la charnière, comme une impression basilaire de l'odontoïde, la situation est beaucoup plus compliquée, la décompression osseuse de la fosse cérébrale postérieure 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 une décompression de la fosse cérébrale postérieure est réalisée avec fixation de la charnière. Il s'agit donc d'une chirurgie beaucoup plus lourde (120).

**3. INDICATIONS CHIRURGICALES :**

Le traitement de la malformation de Chiari est principalement chirurgical. La décompression de la fosse cérébrale postérieure est le traitement de base mais les modalités techniques et la combinaison entre les différentes procédures diffèrent d'un chirurgien à l'autre.

L'intervention chirurgicale est posée dès qu'une évolutivité clinique ou une gêne importante est constatée et infirmée (23).

Chez l'enfant, l'histoire clinique et l'examen physique est essentielle pour déterminer quel enfant peut ou non bénéficier de la décompression chirurgicale.

Le traitement conservateur est indiqué pour les enfants asymptomatiques et peu symptomatiques, qui ont une ectopie amygdalienne légère (<5 mm), avec absence de syringomyélie, un examen neurologique normal avec une qualité de vie inchangée (120). Si des céphalées simples sont présentes, elles sont traitées par une simple analgésie. (93)

La surveillance doit être étroite avec un examen clinique régulier et IRM tout les 9 à 12 mois (93). L'indication de la décompression de la fosse cérébrale postérieure est basée sur le degré de l'ectopie amygdalienne et sur l'importance des signes cliniques (93).



Les enfants présentant des céphalées frontales d'évolution chroniques et des vertiges ont un risque plus élevé de récurrence des signes cliniques. (111). Chez les enfants ayant une syringomyélie ; la chirurgie est systématiquement indiquée (93).

Zhao (32) a réalisé une revue de littérature, en comparant les différentes techniques utilisées dans le traitement de la malformation de Chiari décrites dans des séries de la littérature. 18 articles scientifique publiés jusqu'au 2015 ont été inclus avec un nombre de 1242 patients ayant une malformation de Chiari I associée ou non à une syringomyélie. Il a réparti les patients en 4 groupes selon les techniques chirurgicales réalisées.

**Le groupe 1** : inclut 216 patients traités par décompression osseuse seule sans duraplastie

**Le groupe 2** : inclut 731 patients traités par une décompression avec duraplastie avec ou sans arachnoïdectomie

**Le groupe 3** : inclut 233 traités par une décompression osseuse avec résection des amygdales cérébelleuses

**Le groupe 4** : inclut 82 ayant bénéficiés d'une technique de drainage de syringomyélie avec ou sans décompression osseuse.

Les groupes II et III avaient une moyenne statistiquement plus élevée d'amélioration des symptômes et des signes cliniques, sans différence statistiquement significative entre les deux.

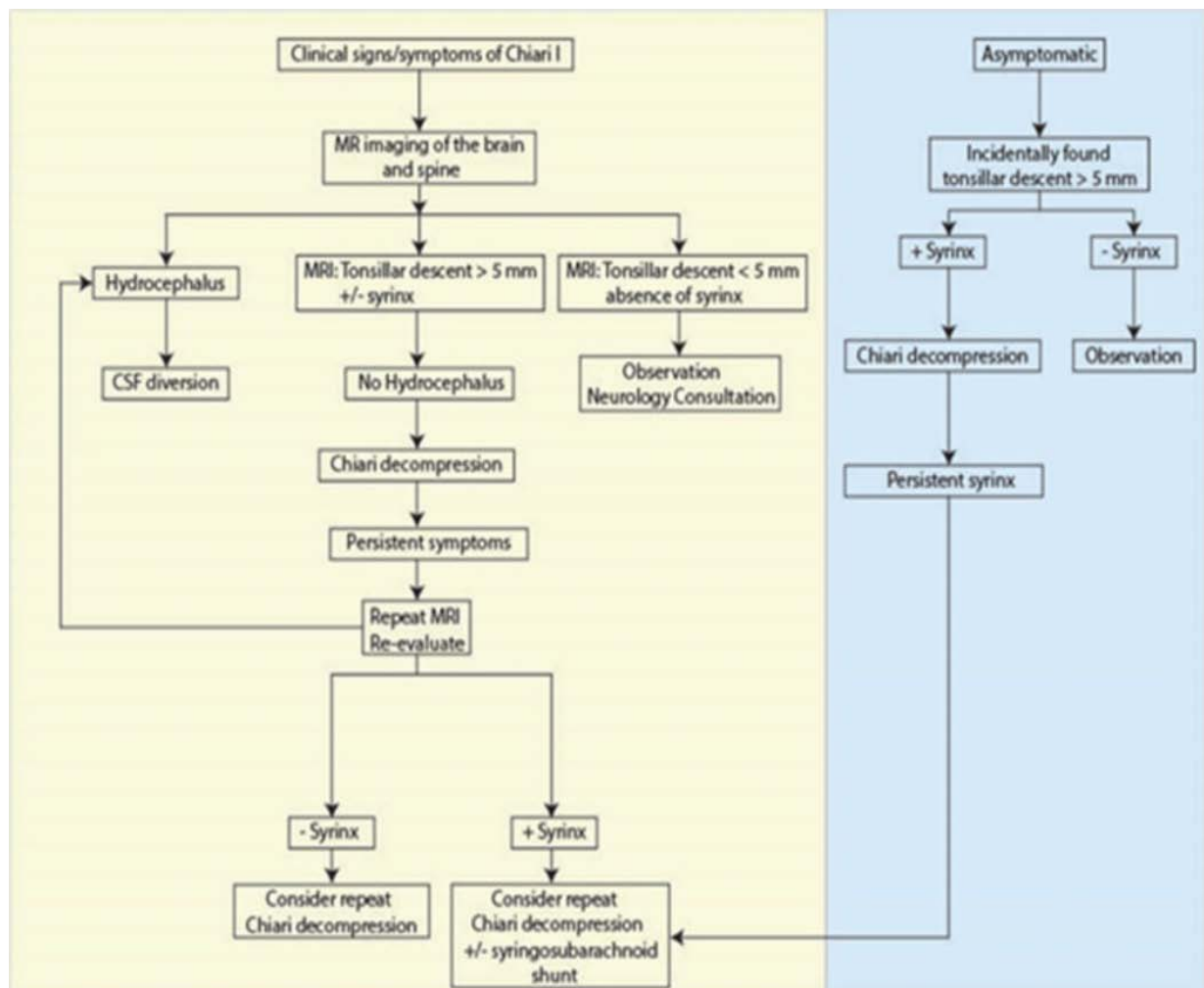
**Tableau :**

	<b>Groupe 1</b>	<b>Groupe 2</b>	<b>Groupe 3</b>	<b>Groupe 4</b>
<b>Amélioration clinique</b>	73,6%)	82,29%	<b>86,10%</b>	59,26%
<b>Complications</b>	4.55%	20.70%	<b>52,33%</b>	44,07%
<b>Réduction de la cavité syringomyélique</b>	77,14%	<b>83,33%</b>	77,78%	48,43%

Zhao a conclu que la décompression osseuse avec duraplastie est la technique la plus adéquate pour obtenir une évolution favorable tant sur le plan clinique que sur le plan radiologique avec un taux favorable de réduction de la cavité syringomyélique.

Les taux de complication sont plus faibles pour les procédures qui laissent intacte la couche interne de la dure mère. Cependant, ceci est contrebalancé par des taux de réductions du syrinx et de la symptomatologie clinique plus faibles, selon plusieurs études comparatives (90,32) et une méta-analyse (128)

Par conséquent, certains chercheurs ont essayé d'adapter les étapes chirurgicales pour chaque patients en s'aidant par l'échographie intra-opératoire qui permet de juger la circulation de LCR après la décompression osseuse (121, 15)



**Figure 81 : algorithme de prise en charge des enfants avec Chiari I basé sur l'expérience Johns Hopkins. (93)**

## **XI. EVOLUTION- PRONOSTIC :**

### **1. COMPLICATIONS A COURT TERME :**

Les patients sortent en moyenne à j7 en postopératoire. Et ils sont revus à 3, 6 et 12 mois en postopératoires et annuellement par la suite. Un suivi IRM est effectué entre 6 et 12 mois en postopératoire et sera répétée à 12-24 mois si la taille des cavités syringomyélique n'avait pas suffisamment diminué dans l'image précédente (77)

Le taux de complication est en moyenne de 21,8% (81)

#### **1.1. MORTALITE :**

Elle est en général faible voire inexistante : 0 à 4% d'après les séries (72), avec une moyenne générale de 0.6% (32).

Les causes de la mortalité postopératoire incluait une pneumonie, une insuffisance respiratoire, une infection intracrânienne, une hémorragie, l'arrêt cardiorespiratoire, l'embolie pulmonaire et la méningite septique. (32)

#### **1.2. MORBIDITE :**

La période postopératoire 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, 40, 128, 129).

##### **a) LA FUITE DE LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN**

Elle se produit dans 5,9% des cas (81). Peut être mortelle quand elle conduit à une méningite. La fuite de LCR à travers l'incision ou à travers la greffe dans une pseudoméningocèle

dorsale sont des complications communes qui sont évités en assurant la fermeture étanche de la greffe durale avec une bonne fermeture du plan aponévrotique et cutané. (93)

La couche musculaire est la barrière la plus efficace contre les fuites de LCR. Une suture serrée de la duraplastie avec une fermeture étanche de la couche musculaire permet une meilleure prévention contre ces fuites.

Laisser l'arachnoïde intacte n'exclut pas les fistules, parce que les petites lacérations dans l'arachnoïde sont courantes après l'ouverture de la dure-mère (81).

En cas de fuites cicatricielles, des points de suture supplémentaires seront réalisés. Si la fuite conduit à la formation d'un pseudoméningocèle, les symptômes peuvent réapparaître en raison de l'effet de masse exercé par la collection sur les espaces méningées. (93). 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).

#### **b) LES MENINGITES ASEPTIQUES.**

La méningite aseptique semble liée au type du matériel utilisé pour la duraplastie. Elle était observée exclusivement lorsque le fascia latta ou la Galea lyophilisés est utilisés. En outre, les récurrences cliniques ont été observées plus souvent avec ces matériaux, ce qui appuie fortement l'utilisation de matériel alloplastique pour la duraplastie (81)

#### **c) HYDROCEPHALIE**

L'hydrocéphalie est une complication postopératoire importante à rechercher. Dubey et al (29) ont analysé les complications après chirurgie de la fosse postérieure en général et ont déterminé un taux de 4,6% pour l'hydrocéphalie postopératoire après 500 opérations. La plupart des auteurs rapportent ce problème à la formation d'hydromas sous durales dans la fosse postérieure. (19, 16).

Le recourt au traitement chirurgical doit être fondée sur des arguments clinique. Le problème peut se résoudre spontanément (81)

**d) 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).

**e) 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 crânioplastie sous-occipitale (131).

**f) PNEUMOCEPHALIE**

Surtout si position opératoire assise.

**2. EVOLUTION A LONG TERME :**

La malformation de Chiari est une maladie à évolution très longue et lente, les courts suivis ne présagent pas de l'évolution ultérieure de la maladie. Il est nécessaire de suivre les patients sur de longues durées avant d'affirmer une stabilisation de la symptomatologie. Ces suivis doivent être cliniques, en résonance magnétique nucléaire aussi bien morphologique que de flux.

**2.1. 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).

La Scoliose moins de 30 degrés, les céphalées, le torticolis et l'apnée du sommeil sont des symptômes préopératoires les plus susceptibles de répondre à la chirurgie (106).

L'atrophie musculaire, une durée d'évolution chronique supérieure à 24 mois, l'ataxie, le nystagmus, l'atteinte des paires crâniennes sont des symptômes qui peuvent prédire des résultats moins favorables en postopératoire (147).

Le tableau ci-dessous quant à lui résume les résultats thérapeutiques globaux de la décompression de la fosse cérébrale postérieure dans certaines séries de la littérature.

**Tableau 8 : les résultats thérapeutiques globaux de la décompression de la fosse cérébrale postérieure dans certaines séries de la littérature.**

	Caractéristiques de la décompression de la fosse postérieure	Amélioration	Stabilisation	Aggravation
<b>Aghakhani (72) (2006)</b>	Décompression osseuse+laminectomie ± ouverture de l'arachnoïde	34,4%	56,5%	8,91%
<b>Bao C (7) (2013)</b>	Laminectomie+ duraplastie	84,3%	15,7%	0%
<b>Guyotat (48) (1997)</b>	Décompression osseuse avec tensillectomie	87%	13%	0%
<b>Parker (4) (1990)</b>	Décompression osseuse ± drainage des cavités		78%	15,3%
<b>GURBEZ (54) (2015)</b>	Décompression osseuse avec ou sans duraplastie	81%	19%	0%
<b>Klekamp (81) (2012)</b>	Décompression osseuse+laminectomie ± ouverture de l'arachnoïde avec duraplastie	73,6%	21%	5,5%
<b>Notre série</b>	Décompression osseuse avec duraplastie	75%	25%	0%

## 2.2. 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.

**a. SUR IRM STANDARD :**

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

**b. SUR CINE IRM :**

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

**2.3. Evolution de la syringomyélie :**

Une diminution postopératoire de la syringomyélie indique une décompression adéquate et un flux suffisant de LCR au niveau du foramen magnum. Les réductions de syrinx ont tendance à se développer plus lentement que les améliorations cliniques.

D'autre part, si une syrinx importante reste inchangée, cela indique des obstructions encore existantes ou réformées, ce qui rend une récurrence clinique plus susceptible de se développer avec le temps.

L'arachnoïdectomie s'associe à des taux d'évolution favorable de la syringomyélie plus élevés. (81)

Le tableau présente une comparaison du taux d'évolution de la syringomyélie dans notre série avec certaines séries de la littérature.

**Tableau 9 : Evolution de la syringomyélie chez des malade avec une malformation de Chiari d'après divers auteurs**

	La taille de la syringomyélie		
	Diminuée	Stabilisée	Augmentée
<b>Klekamp (81)</b>	81,1%	15,2%	3,7%
<b>Bao C (7)</b>	79%	21%	–
<b>Junpeng (3)</b>	95%	3,5%	1,2%
<b>Notre série</b>	62%	38%	0%

#### **2.4. Réintervention chirurgicale (72) :**

L'évolution en postopératoire des patients ayant une malformation de Chiari est variable et peut dépendre de plusieurs facteurs pronostic tel que la présentation clinique, la présence ou non d'une syringomyélie, la technique chirurgicale, et la survenue ou non des complications post-chirurgicales comme discuté plus tôt.

La question de réintervention se pose pour un certain nombre de patients qui continuent leur évolution clinique après une intervention, c'est à dire continuent à s'aggraver progressivement ou gardent la même symptomatologie importante et gênante dans la vie de tous les jours, ou alors des patients qui après une période d'amélioration revoient de nouveau une aggravation apparaître.

Aghakhani (72) rapporte qu'il existe une bonne corrélation entre la taille du kyste en post opératoire et l'état clinique en post opératoire, si un gros kyste persiste, les patients ont plus de chance à être fonctionnellement plus atteints et à l'inverse. Ceci permet de dire que la taille du kyste en post opératoire serait un bon indicateur du résultat obtenu et qu'un des objectifs du traitement doit être la diminution, voire l'affaissement complet du kyste.

Plusieurs évolutions sont possibles en cas d'amélioration nette et d'affaissement du kyste et la normalisation du flux au niveau de la charnière, le résultat peut être considéré comme satisfaisant et un suivi simple pourra être de mise. Si l'état du patient est stabilisé mais le kyste reste tendu et présent et le flux non synchrone, il faut être très vigilant sur l'évolution clinique et l'apparition de la moindre détérioration clinique devrait discuter une intervention. Dans ce cas, si l'IRM morphologique montre l'absence d'une décompression suffisante au niveau de la charnière cervico occipitale et/ou absence d'une néo grande citerne, et l'IRM de flux ne montre pas de rétablissement normal à ce niveau, une nouvelle intervention au niveau de la charnière sera proposée pour tenter un agrandissement encore plus important et un rétablissement d'un flux normal à ce niveau.

Par contre si ces deux examens montrent une décompression satisfaisante au niveau de la charnière, il faudra éventuellement discuter le recours à une dérivation kysto-péritonéale.



Le taux de réintervention dépend de la technique chirurgicale réalisée. Une méta-analyse a révélé une bonne évolution clinique de 79% des enfants traités par une décompression osseuse de la fosse cérébrale postérieure avec duraplastie contre 65% chez les enfants opérés avec une décompression de la fosse postérieure sans ouverture durale (128). De plus, les enfants ayant bénéficiés d'une duraplastie ont moins de risque d'être réopérer pour des symptômes récidivants ou persistants (2,1 vs 12,6%), mais ils sont plus susceptibles de développer des complications liées à la circulation de LCR (18,5 contre 1,8%) (128).

L'inverse a été décrit au cours d'une étude faite par Hankinson (129) qui a montré que le taux de réintervention et de complications liées à LCR est plus élevé chez les patients ayant bénéficiés d'une plastie durale.

D'une autre part, la présence de la syringomyélie peut s'accompagner d'un plus faible pourcentage d'amélioration postopératoire (45 contre 85% pour Chiari sans syringomyélie) (130). Mais un taux d'amélioration favorable a été noté chez ceux ayant bénéficiés d'une duraplastie (128).

Dans une série de 256 enfants atteints de Chiari I, 22% des patients rapportent la persistance des symptômes en postopératoire et seulement 7% des patients ont nécessité une réintervention chirurgicale. (111)

Dans une série de patients qui ont bénéficié d'une décompression osseuse sans plastie durale, 32% ont été réopérés. (124)

Une autre raison de la récurrence des symptômes est la formation d'adhérences intradurales et des cicatrices au niveau du site de la décompression. Ceci peut être évité en utilisant des substituts durs (125)

Selon Klekamp (81), la présence des cicatrices arachnoïdiennes sévères, un chirurgien moins expérimenté qui a réalisé moins de 40 décompressions osseuses de la fosse cérébrale postérieure, la non réalisation d'une arachnoïdectomie, l'âge avancé et la présence d'une invagination basilaire étaient des prédicteurs indépendants pour la récurrence clinique.



**CONCLUSION**

La malformation de Chiari est la malformation de la charnière cervico-occipitale la plus fréquente. La chirurgie est le seul traitement disponible. Cependant, de multiples techniques chirurgicales sont utilisées. La décompression de la fosse cérébrale postérieure avec ou sans duraplastie reste le traitement de choix.

Avec la tendance à l'utilisation des techniques mini-invasives, la plastie dure devient de plus en plus discutable afin de réduire le taux de complications dont elle peut produire.

Dans ce travail, il s'agit d'une étude rétrospective réalisée entre 2004 et 2015. 25 patients sont porteurs de Chiari I et 4 sont porteurs de Chiari II. Notre série a été caractérisée par un polymorphisme clinique et radiologique avec des données comparables à celles de la littérature.

La décompression de la fosse cérébrale postérieure avec duraplastie est la technique adaptée par notre service. Les résultats sont satisfaisants, tant sur le plan clinique que sur le plan radiologique et sur la syringomyélie, avec un taux de complications faible.

La limite de notre étude est l'absence des données sur l'évolution à long terme des malades, qui constitue un paramètre important pour juger et évaluer l'efficacité de la prise en charge chirurgicale de la malformation de Chiari.



## Fiche d'exploitation :

### I. IDENTITE :

Nom : Prénom : N° du dossier :  
Sexe : Age :  
Profession :  
Date d'entrée au service : Date de sortie du service :

### II. Antécédents :

Connu porteur d'une malformation : oui  non   
Consanguinité : oui  non   
Traumatisme crânien ou rachidien cervical : oui  non   
Infections cérébrales : oui  non   
Antécédents de malformation familiale de :  
CCO :   
Spina bifida :   
Autre :

### III. Tableau clinique :

- Découverte fortuite : oui  non
- Signes fonctionnels :  
Asymptomatique : oui  non   
Délai diagnostic :  
Mode d'installations : aigu :  rapidement progressif  progressif   
Perte de connaissance :   
Syndrome d'HTIC :   
Céphalées :   
Apnées de sommeils :   
Ataxie :   
Atteinte des dernières paires crâniennes :  
Voix nasonnée :   
Fausses routes :   
Torticolis :   
Autre :  
  - Signes cliniques

Troubles moteurs :

Troubles sensitifs :

Tonus :

Reflexes :

Ataxie : oui  non

cérébelleuse :  troubles de la sensibilité profonde :

Syndrome syringomyélique :

Autre :

#### IV. EXAMEN PARACLINIQUE :

##### A. RADIOGRAPHIE :

1. RADIO STANDARD

2. TDM cérébrale :

3. IRM ENCEPHALIQUE CENTREE SUR LA CHARNIERE CERVICO OCCIPITALE :

4. RESULTAT :

Type de malformation de CHIARI :

Malformations associées :

Hydrocéphalie :  type :

Syringomyélie :  localisation :

Malformations osseuses :  type :

Autre :

##### B. Examens fonctionnels

EMG :

Polysomnographie :

PET :

#### V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET SUIVI

##### A. Traitement médical :

Analgésie :

Minerve cervicale :

Repos :

Autre :

##### B. Traitement chirurgicale :

- Technique :
- Dérivation de la syringomyélie :  
Technique :
  
- Dérivation de l'hydrocéphalie :  
Technique :

- Cure d'une malformation osseuse :

Technique :

C. Evolution

- Post opératoire immédiate :
  - Complication :  
Type : décès :  infections :  Hydrocéphalie :   
hématome :  
Autre :
  - Résultat clinique : amélioration :  inchangé :   
aggravation :
  - Imagerie de contrôle en post opératoire :
- A distance
  - Evolution clinique :
    - Amélioration :  aggravation :  inchangée
    - Ré intervention :  
Oui  non   
Délai : cause :  
Technique :
    - Evolution radiologique :  
Type d'examen :  
Résultat :

Remarque :





## RESUME

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 12 ans ; de janvier 2004 au décembre 2015 ; portant sur 29 patients colligés au service de Neurochirurgie de Marrakech, pour une malformation de Chiari.

Il s'agit de 12 femmes et 17 hommes, ayant un âge moyen de 32,7 ans. 25 patients avaient une Chiari I et 4 patients avaient une Chiari II. Les signes fonctionnels étaient présentés principalement par le syndrome douloureux (78%), les troubles moteurs (41%), les troubles sensitifs (31%). L'examen clinique de nos patients a révélé un syndrome pyramidal dans 52% des cas, une monoparésie dans 17% des cas, une dissociation thermo-algique est notée chez 52% des patients, une amyotrophie distale est trouvée chez 24% des cas. Une scoliose a été notée chez 24% des cas.

L'IRM crânio-cervicale constitue le seul moyen diagnostique de la malformation de Chiari ; elle est réalisée chez tout les malades de notre série. La syringomyélie a été notée chez 55% des cas, une hydrocéphalie est trouvée chez 45% des cas.

Tous les patients ont bénéficié d'une décompression crânio-cervicale avec duraplastie. La coagulation des amygdales cérébelleuse est pratiquée chez 17% des cas. La dérivation ventriculo-péritonéale de l'hydrocéphalie est réalisée chez 17% des cas.

Les résultats de l'évolution à court terme étaient généralement favorables, et ils sont globalement similaires à ceux rapportés par la littérature. Sur le plan clinique une amélioration a été observée dans 75% des cas, et une stabilisation dans 25% des cas. Aucun cas d'aggravation n'a été noté.

Sur le plan radiologique une régression de la taille de la syringomyélie est observée chez 72% des cas, une stabilisation est notée chez 38% des cas et aucun cas d'aggravation n'a été noté.

La malformation de Chiari représente une entité pathologique caractérisée par un polymorphisme clinique et radiologique. Le traitement chirurgical est le seul traitement à l'heure actuelle et les techniques chirurgicales ne cessent pas d'évoluer afin de garantir une amélioration stable est prolongée et de réduire le risque de morbidités et des complications opératoires.

## **Abstract**

We conducted a retrospective review of medical record data of 29 patients that have been hospitalized for Chiari malformation, between January 2004 and December 2015, in the Neurosurgery department of university hospital Mohammed VI-Marrakech.

They were 12 women and 17 men, with an average age of 32.7 years old. 25 patients had Chiari I and 4 patients had Chiari II. Pain (78%), motor disorders (41%), sensory disorders (31%) were the most common symptoms. Neurological exam demonstrated a pyramidal syndrome in 52% of the patients, sensory losses in 52% of the patients; muscular atrophy was found in 24% of the cases and scoliosis in 24% of the cases.

Cranio-cervical MRI is the neuroimaging technique of choice to evaluate patients with Chiari malformation. Syringomyelia was noted in 55% of the cases, hydrocephalus in 45% of the cases. An occipitalization of the atlas in 3% of the cases and a basal impression in 3% of the cases.

All patients underwent cranio-cervical decompression with duraplasty. Cerebellar tonsil coagulation has been done for 17% of the cases and the hydrocephalus ventriculo-peritoneal for 17% of the cases.

The short-term outcomes were generally favorable, and are broadly similar to those reported in the literature. On the clinical side, an improvement was observed in 75% of the cases, and stabilization in 25% of the cases. No cases of aggravation were noted. On the radiological side, a regression of the size of the syringomyelia is observed in 72% of the cases, stabilization is noted in 38% of the cases and no case of aggravation was noted.

The malformation of Chiari represents a pathological entity characterized by clinical and radiological polymorphism. Surgical treatment is the only treatment at present, and the surgical techniques do not cease to evolve in order to guarantee a stable and a prolonged improvement and to reduce the risk of morbidities and surgical complications.

## ملخص

تشمل دراستنا الاستعدادية الممتدة على مدى 12 عاما ، ما بين يناير 2004 وديجنبر 2015، دراسة 29 حالة لتشوه كيارى تم استقبالها بمصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش . ويتعلق الامر بـ 12 أنثى و 17 ذكرا متوسط عمرهم هو 32,7 عاما. حيث تم تشخيص 25 حالة لتشوه كيارى نوع 1 و 4 حالات لتشوه كيارى نوع 2 .

الأعراض الأكثر ترددا تمثلت في الألام بنسبة 78%، الاضطرابات الحركية بنسبة 41%، الاضطرابات الحسية بنسبة 31%. وقد اظهر الفحص السريري للمرضى متلازمة الهرمية لدى 52% منهم، وضعف حاسة اللمس لدى 52%، بالإضافة إلى اضطرابات الضمور العضلي لدى 24% من المرضى وأيضاً اعوجاج العمود الفقري الجانبي لدى 24% من المرضى.

يعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي الوسيلة الوحيدة لتشخيص تشوه كيارى حيث تم إنجازه لدى جميع المرضى خلال دراستنا . ولقد تم تشخيص تكهف النخاع لدى 55% من المرضى و استسقاء الدماغ لدى 45% من المرضى.

خضع جميع المرضى لتخفيف الضغط العظمي مع رأب الجافية في حين خضع 17% من المرضى لكوي لوزتي المخيخ بينما خضع 17% من المرضى لعملية التحويل البطني الصفاقي.

لقد كانت النتائج بشكل عام إيجابية و مشابهة للنتائج التي ذكرت في النصوص الطبية. على المستوى السريري قد لوحظ تحسن لدى 75% من المرضى بينما لوحظت حالة استقرار لدى 38% من المرضى. في حين لم يلاحظ أي حالة تفاقم للأعراض.

على المستوى التصويري، لوحظ تراجع في حجم تكهف النخاع لدى 72% من المرضى بينما لوحظت حالة استقرار لدى 38% من المرضى في حين لم تسجل أي حالة تفاقم.

يمثل تشوه كيارى متلازمة تتميز بتنوع الأعراض السريرية والتصويرية، وتعتبر الجراحة العلاج الأنجع و الوحيد في الوقت الحاضر. كما أن التقنيات الجراحية تشهد تطورا ملحوظا من اجل ضمان نتائج إيجابية ودائمة مع خفض نسبة المضاعفات والتطورات الغير المحمودة.



**BIBLIOGRAPHIE**



1. **Aboulezz A, Sartor K, Geyer A.**  
Position of cerebellar tonsils in the normal population and patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging.  
J Comput Assist Tomogr 1985;9:1033–1036.
2. **Yundt K, Park T, Tantuwaya V.**  
Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia.  
Pediatr Neurosurgery 1996;25:221–226.
3. **Junpeng Ma, Chao You H, Siqing H , Chengcheng I.**  
Cerebellar Tonsillectomy with Suboccipital Decompression and Duraplasty by Small Incision for Chiari I Malformation (with Syringomyelia): Long Term Follow-up of 76 Surgically Treated Cases.  
Turkish Neurosurgery 2012,Vol:22,No:3,274–279
4. **Aghakhani N, F, Tadie M.**  
Syringomyélie et anomalie de Chiari chez l'adulte. Analyse et résultat de la série coopérative de 285 cas.  
Neurochirurgie 1990;45:23–56
5. **Anderson R, Emerson R, Dowling K.**  
Improvement in brainstem auditory evoked potentials after suboccipital decompression in patients with Chiari I Malformations.  
J Neurosurg 2003;98:459–464
6. **Armonda R, Citrin C, Foley K.**  
Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari malformations: an analysis of cerebrospinal fluid dynamics.  
Neurosurgery 1994;35:214–222.
7. **Bao C, Yang F, Liu L, Wang B, Dingjun L, Yingjiang G, Shuling Z et al**  
Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia  
Experimental and therapeutic medicine 2013,5:333–337
8. **EL AASSRI H.**  
Les aspects neurochirurgicaux des malformations de la charnière cervico-occipitale: expérience du service de neurochirurgie: C.H.U Mohammed VI.  
Thèse Méd Marrakech, 2011 : N° 101

9. **Mottolese CI, Szathmari A, Simon E, Rousselle C, Ricci-Franchi AC.**  
Treatment of Chiari type I malformation in children: the experience of Lyon.  
Neurol Sci 2011 Dec;32 Suppl 3:S325-30.
10. **Agrawal A.**  
Sudden unexpected death in a young adult with Chiari I malformation.  
J Pak Med Assoc 2008;58(7):417-418.
11. **Tator CH, Mefuro K, Rowed D.**  
Favorable result with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia.  
J Neurosurg 1982;56:517-523
12. **Bejjani G, Cocierham K.**  
Adult Chiari malformation. Contemporary.  
Neurosurgery 2001;23 :1-7
13. **Bindal A, Dunsker S, Tew J.**  
Chiari I malformation: classification and management.  
Neurosurgery 1995;37:1069-1075
14. **Blagodatsky M, Larionov S, Alexandrov Y.**  
Surgical treatment of Chiari I malformation with or without syringomyelia.  
Acta neurochir 1999; 141:963-968
15. **Menezes AH, Greenlee JD, Donovan KA.**  
Honored guest presentation: lifetime experiences and where we are going: Chiari I with syringohydromyelia— controversies and development of decision trees.
16. **Elton S, Tubbs RS, Wellons JC III, Blount JP, Grabb PA, Oakes WJ.**  
Acute hydrocephalus following a Chiari I decompression.  
Pediatr Neurosurg. 2002;36(2):101-104.
17. **Milhorat T, Chou M, Trinidad E, Kula R, Mandell M, Wolpert C.**  
Chiari, I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients.  
Neurosurgery 1999;44:1005-17
18. **Brugières P, Iffenecker C, Hurth M.**  
Apport de l'exploration vélocimétrique en IRM dans l'exploration des kystes syringomyéliques.  
Neurochirurgie 1999 ;45(Suppl 1) :115-129

19. **Filis AK, Moon K, Cohen AR.**  
Symptomatic subdural hygroma and hydrocephalus following Chiari I decompression.  
Pediatr Neurosurg. 2009;45(6):425–428.
20. **Cleland J.**  
Contribution to the study of spina bifida, encephalocele and encephalus.  
Anat And Physiol, 1983;17:257–292
21. **Chiari H.**  
Über Veränderungen des Kleinhirns infolge Hydrocephalie des Grosshirns.  
Dtsch Med Wochenschr 1891 ;17:1172–1175
22. **Arnold J.**  
Myelocyte transposition von gewepskeimen und sympodie  
beitrage f.Pathol.anat.u. Allg. Pathol 1891; 17:1172–117.
23. **Parker F, Aghakhani N, Attal N, Wolf S.**  
Malformations de la charnière crâniocervicale et syringomyélies.  
EMC Neurologie 2006;17–077–A–10
24. **McLone DG, Knepper PA.**  
The Cause of Chiari II Malformation: A Unified Theory.  
Pediatr Neurosci 1989;15:1–12.
25. **Gardner WJ, Angel J**  
The cause of syringomyelia and its surgical treatment.  
Cleve. Clin 1958 . Q. 25 : 4–17
26. **Modic MT, Weinstein MA, Pavlicek W et al.**  
Nuclear magnetic resonance of the spine.  
Radiology 1983;148:757–62.
27. **Debrun G, Doyon D, Lepintre J, Lefebvre J.**  
Opacification fortuite du canal épendymaire lors d'une iodoventriculographie.  
Presse médicale 1964 ;4:239–40.
28. **Raimondi A, Choux M, Dirocco C.**  
The Pediatric Spine.  
New york: Spring–Verlag 1989;2:290p.

29. **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):369–375
30. **Chiari H.**  
über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und des Medulla oblogata infolge von congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns.  
Dtsch Akad Wiss 1896;63 :71–116 .
31. **Schwalbe E, Gredig M.**  
Über Veränderungen des Kleinhirns , Hirnstammes und Halsmarks bei spina bifida  
Beitrage f.Pathol. Anat,1907, 40,132–193
32. **Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W.**  
A Systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes.  
World Neurosurg. 2016 Apr;88:7–14.
33. **Russel DS, Donald C.**  
The mechanism of internal hydroceph–alus in spina bifida.  
Brain 1935; 58:203–215
34. **Aring C.**  
Cerebellar syndrome in an adult with malformation of the cerebellum and brain stem (Arnold–Chiari deformity), with a note on the occurrence of “torpedos” in the cerebellum.  
J Neurol Psychiatry 1938;1:100–109,
35. **Gustafson W. Oldberg E.**  
Neurologic significance of platyba–sia.  
Aech Neurol Psychiatry1940; 44:1198
36. **Krieger MD, McComb JG, Levy ML.**  
Toward a simpler surgical management of Chiari, I malformation in a pediatric population.  
Pediatr Neurosurg 1999 Mar;30(3):113–21.
37. **Tulipan N, Bruner JP, Hernanz–Schulman M et al.**  
Effect of intrauterine myelomeningocele repair on central nervous system structure and function.  
Pediatr Neurosurg 1999;31:183–8.



38. **Greenberg M**  
Handbook of neurosurgery 5ème édition  
Thieme Medical Publishers, New York, 2001.
39. **ELYAZAL S.**  
La Prise en Charge Chirurgicale de la Syringomyélie: Expérience du Service de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI.  
Thèse Méd Marrakech, 2014:N° 15
40. **Batzdorf U.**  
Chiari I malformation with syringomyelia  
J Neurosurg 1998;68:726–730,
41. **Klekamp J, Batzdorf U, Samii M. Bothe H.**  
The surgical of Chiari I malformation.  
Acta Neurochir, 1996;138:788–801
42. **Gardner WJ, Bell H, Poolos P.**  
Terminal ventriculostomy for syringomyelia.  
J Neurosurg 1977;46:609–617
43. **Garland E, Robertson D.**  
Chiari I malformation as a cause of orthostatic intolerance symptoms: a media myth?  
Am J Med 2001; 111:546–552
44. **Gentry J, Gonzalez J, Blacklock J.**  
Resoiratory failure caused by Chiari I malformation with associated synringomyélie.  
Clin Neurol Neurosurg 2001;103:43–45
45. **Padget D.**  
Development of so-called dysraphism, with embryologic evidence of clinical Arnold Chiari and Dandy–Walker malformations.  
Johns Hopkins Med. J 1972;130:127–167
46. **Guillon B, Tronchu J, Olindo S.**  
Syncope itérative et malformation de Chiari.  
Rev Neurol 2001 ; 157 :68–71
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. **Guyotat J, Bret P, Jouanneau E.**  
Syringomyélie 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 1998; 140:745-754.
49. **Parker F, Tadié M, Hurth M, Brugières P, Zerah M.**  
Aspects neuro-chirurgicaux des malformations de la charnière occipitocervicale.  
Traité de neurologie, 2001.
50. **Ait Benali S**  
Les syringomyélies (à propos de 12 cas)  
thèse Méd Casablanca, 1992 : N° 266
51. **Pinter NK, McVige J, Mechtler L.**  
Basilar Invagination, Basilar Impression, and Platybasia: Clinical and Imaging Aspects.  
Curr Pain Headache Rep. 2016 Aug;20(8):49.
52. **Hatting T, Butler J, Biebuyck A.**  
Respiratory failure in Arnold Chiari malformation.  
Respiration 2002; 69:86
53. **Heiss J, Patronas N, De Vroom H et AL.**  
Elucidating the pathophysiology of syringomyelia.  
J Neurosurg 1999; 91:553-562.
54. **Gurbuz M, Karaaslan N, Caliskan T, Unal E, Berkman MZ.**  
Comparison of the Surgical Results for Foramen Magnum Decompression with and without Duraplasty in Chiari Malformation Type 1.  
Turk Neurosurg. 2015;25(3):419-24
55. **Rodolico C, Girlanda P, Nicolosi C, Vita G, Bonsignore M, Tortorella G.**  
Chiari I malformation mimicking myasthenia gravis.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 Mar;74(3):393.
56. **Huwel N, Perneczky A, Urban V.**  
Neuroendoscopic techniques in operative treatment of syringomyelia  
Acta Neurochir. 1993;123:216

57. **Sahuquillo J, Rubio E, Poca M, Rovira A, Rodrigues-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 assesement of hindbrain migration.  
Neurosurg, 1994,35, 5: 874–885
58. **Mclone and al.**  
Developmental morphology of subarachnoide space. Brain vasculature and contaguous structures and cause of Chiari II malformation.  
AJNR1992;13: March–April,
59. **Isu T, Sasaki H, Takamura H.**  
Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation.  
Neurosurgery 33: 845–850, 1993.
60. **Achiron A, Kuritzki A.**  
Dysphagia as the sole manifestation of adult type Arnold–Chiari type 1 malformation.  
Neurology 1990;40:186–7
61. **Liu C, Ulualp SO.**  
Type I Chiari malformation presenting with laryngomalacia and dysphagia.  
Pediatr Int. 2015 Aug;57(4):795–7.
62. **Gamez J, Santamarina E, Codina A.**  
Dysphagia due to Chiari I malformation mimicking ALS.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 Apr;74(4):549–50
63. **Ikusaka M, Iwata M, Sasaki S, Uchiyama S.**  
Progressive dysphagia due to adult Chiari I malformation mimicking amyotrophic lateral sclerosis.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996 Mar; 60(3):357–8
64. **Muthusamy P1, Matte G, Kosmorsky G, Chémali KR.**  
Chiari type I malformation: a mimicker of myasthenia gravis.  
Neurologist. 2011 Mar;17(2):86–8.
65. **McLone and al.**  
The early treatment of 100 consecutive newborns with myelomeningocele.  
Proceding of the VII congress of European society for paediatric Neurosurgery  
1981;2:115–117

66. **Stovner L, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O.**  
Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation.  
Neuroradiology 1993; 35:113–118
67. **Swaminathan and AL.**  
Abnormal control of ventilation in adolescents with myelodysplasia.  
J. Pediatric 1989;115:898–903
68. **Guerra Jiménez G, Mazón Gutiérrez Á, Marco de Lucas E, Valle San Román N.**  
Audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type i. Case series and literature review.  
Acta Otorrinolaringol Esp. 2015 Jan–Feb;66(1):28–35.
69. **Sgouros, Williams.**  
A critical appraisal of drainage in syringomyelia.  
J. Neurosurg 1995; 82:1–110
70. **Nohria V, Oakes W.**  
Chiari malformation : review of 43 patients.  
Pediatric. Neurosurg 1990; 16:222–227
71. **Tarani L, Del Balzo F, Costantino F, Properzi E, D'Eufemia P, Liberati N, Spalice A.**  
Chiari type I malformation, syncope, headache, hypoglycemia and hepatic steatosis in an 8-year old girl: a causal association?  
Pediatr Rep 2010 Jun 18;2(1):8
72. **N. Aghakhani, B. Baussard, F. Benoudiba, M. Tadié, F. Parker.**  
Anomalies de Chiari et syringomyélie de l'adulte : une série consécutive de 157 cas.  
RACHIS 2005; 17,1:21–31
73. **Frankh, Netter, M.D.**  
Atlas de l'anatomie.  
2 ème édition 2001
74. **Hida K, Iwaaki Y, Koyanagi I, Sawamuray Y, Abe H.**  
Surgical indication and result of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with chiari I malformation.  
Neurosurgery 1995; 37.4:673–679

75. **Lahlaidi.**  
Anatomie topographique trilingue.  
Vomule II
76. **Bruniquel L, Herisson C.**  
Pathologie mécanique de la jonction-cranio-occipitale.  
Masson 2002
77. **Woon Tak Yuh, Chi Heon Kim, Chun Kee Chung , Hyun-Jib Kim.**  
Surgical Outcome of Adult Idiopathic Chiari Malformation Type I.  
J Korean Neurosurg Soc 2016 ;59: 512-517
78. **Alfieri A, Pinna G.**  
Long-term results after posterior fossa decompression in syringomyelia with adult Chiari Type I malformation.  
J Neurosurg Spine 2012;17 : 381-387,
79. **Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR**  
Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia : experience with 177 adult patients.  
J Neurosurg 2013 ;118 : 232-242,
80. **Spence J1, Pasterkamp H, McDonald PJ.**  
Isolated central sleep apnea in type I Chiari malformation: improvement after surgery.  
Pediatr Pulmonol 2010 Nov;45(11):1141-4
81. **Klekamp J**  
Surgical treatment of Chiari I malformation-analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions.  
Neurosurgery 2012;71:365-380;
82. **Milhorat T, Johnson R, Milhorat R.**  
Clinicopathological correlations in syringomyelia using axial magnetic resonance imaging.  
Neurosurgery 1995; 37:206-213.
83. **Sichez J, Capelle L, duffau H.**  
Syringomyélie.  
Encycl Méd Chir Neurologie 1997;17-077-A-10:26p.

84. **Gozal D, Arens R, Omlin KJ, Jacobs RA, Keens TG.**  
Peripheral chemoreceptor function in children with Myelomeningocele and Arnold-Chiari malformation type 2.  
Chest 1995;108:425-431.
85. **Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, Coubes P, Bobin S, Touchon J, Escourrou P, Parker F, Bourgin P.**  
Chiari malformation and sleep related breathing disorders.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; 78:1344-1348
86. **Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, Hamoock P, Joseph H, Dickerson M, Ellenbogen RG, Milhorat TH, Hauser MA, George TM.**  
Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics.  
J Genet Couns 2003;12:297-311.
87. **Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, et al.**  
Chiari malformation and sleep related breathing disorders.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007;78:1344-8.
88. **Atkinson J L, 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. **Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R.**  
Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated syringomyelia.  
Neurosurgery 2000;46:1384-1390
91. **Oldfield E, Muraszko K, Shawker T.**  
Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils.  
J Neurosurg 1994;81:3-15.
92. **Voelker R.**  
Chiari conundrum: researchers tackle a brain puzzle for the 21st century.  
JAMA 2009;301(2):147-149

93. **Andrea P, Ramy A ,Tomas G. Jallo, Thierry A, Huisman, Charles R.**  
Chiari Type 1 Deformity in Children: Pathogenetic; Clinical, Neuroimaging, and Management Aspects.  
Neuropediatrics. 2016 Oct; 47:293–307
94. **Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, et al.**  
Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation type I.  
J Neurosurg Pediatr 2011;7(3):248–256
95. **Losurdo A, Dittoni S, Testani E, et al.**  
Sleep disordered breathing in children and adolescents with chiari malformation tipe I.  
J Clin Sleep Med 2013;9(4):371–7.
96. **Pascual J, Iglesias F, Oterino A. Cough,**  
exertional and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases.  
Neurology 1996; 46:1520–1524
97. **Wu L, Qiu Y, Wang B, Zhu ZZ, Ma WW.**  
The left thoracic curve pattern: a strong predictor for neural axis abnormalities in patients with “idiopathic” scoliosis.  
Spine 2010;35(2):182–185
98. **Isu T, Chono Y, Iwasaki Y, et al.**  
Scoliosis associated with syringomyelia presenting in children.  
Childs Nerv Syst 1992;8(2):97–100
99. **Ramnarayan R, Praharaj MS, Jayakumar PN**  
Chiari 1 malformations: An Indian hospital experience.  
Singapore Med J 2008; 49:1029–1034
100. **Arruda JA, Costa CM, Tella Jr OI**  
Results of the treatment of syringomyelia associated with chiari malformation: Analysis of 60 cases.  
Arq Neuropsiquiatr 2004; 62:237–244
101. **Fischer EG**  
Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils.  
Childs Nerv Syst 1995;11:625–629,

102. **Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al.**  
Headache in children with Chiari I malformation.  
Headache 2014;54(5):899-908
103. **Rekate H, Trimurti D, Teaford P.**  
Brainstem dysfunction in chiari malformation presenting as profound hypoglycemia: presentation of four cases, review of the literature and conjecture as to mechanism.  
Neurosurgery 1999; 45:386-391.
104. **Park JK, Gleason PL, Madsen JR, et al**  
Presentation and management of Chiari I malformation in children.  
Pediatr Neurosurg 1997;26:190-196,
105. **Lichtenstein BW**  
Cervical syringomyelia and syringomyelia like states associated with Arnold-Chiari deformity and platybasia.  
Arch Neurol Psychiatry 1943;49:881-894
106. **Tubbs RS, Lyster MJ, Loukas M, Shoja MM, Oakes WJ.**  
The pediatric Chiari I malformation: a review.  
Childs Nerv Syst 2007;23(11):1239-1250
107. **Kim IK, Wang KC, Kim IO, Cho BK**  
Chiari 1.5 malformation: An advanced form of Chiari I malformation.  
J Korean Neurosurg Soc 2010;48:375-379
108. **Sansur C, Heiss J, Devroom H.**  
Pathophysiology of headache associated with cough in patients with chiari I malformation.  
J Neurosurg 2003;98:453-458
109. **Menezes AH**  
Primary crâniovertebral anomalies and the hind- brain herniation syndrome (Chiari I): data base analysis.  
Pediatr Neurosurg 1995; 23:260-269,
110. **Souza RM, Zador Z, Frim DM.**  
Chiari malformation type I: related conditions.  
Neurol Res 2011;33(3):278-284



111. **Mc Girt MJ, Attenello FJ, Atiba A, et al.**  
Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of 256 consecutive cases.  
Childs Nerv Syst 2008;24(11):1333-1339
112. **Schady W, Metcalfe R, Butler P.**  
The incidence of crâniocervical bony anomalies in the adult Chiari malformation.  
J Neurol Sci 1987;82:193-203.
113. **Chiapparini L, Saletti V, Solero CL, Bruzzone MG, Valentini LG.**  
Neuroradiological diagnosis of Chiari malformations.  
Neurol Sci 2011;32(Suppl 3):S283-S286
114. **Sperling N, Franco R, Milhorat T.**  
Otologic manifestations of Chiari I malformation.  
Otol neurotol 2001; 22:678-681.
115. **Stevens J, Serva Wad, Kendall B.**  
Chiari malformations in adults: relation of morphological aspects to clinical features and operative.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1993 Oct;56(10):1072-7.
116. **Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, et al.**  
Chiari type I malformation in a pediatric population.  
Pediatr Neurol 2009;40(6):449-454
117. **Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM.**  
Significance of cerebellar tonsillar position on MRI.  
AJNR Am J Neuroradiol 1986;7(5):795-799
118. **Fakhri A, Shah MN, Goyal MS.**  
Advanced imaging of Chiari 1 malformations.  
Neurosurg Clin N Am 2015;26(4):519-526
119. **Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ.**  
A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation.  
J Neurosurg 2004;101(2,Suppl):179-183
120. **Novegno F, Caldarelli M, Massa A, et al.**  
The natural history of the Chiari type I anomaly.  
J Neurosurg Pediatr 2008;2(3):179-187

121. **McGirt MJ, Attenello FJ, Dato G, et al.**  
Intraoperative ultrasonography as a guide to patient selection for duraplasty after suboccipital decompression in children with Chiari malformation type I.  
J Neurosurg Pediatr 2008;2(1):52-57
122. **Attenello FJ, McGirt MJ, Gathinji M, et al.**  
Outcome of Chiari-associated syringomyelia after hindbrain decompression in children: analysis of 49 consecutive cases.  
Neurosurgery 2008;62(6):1307-1313, discussion 1313
123. **Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ.**  
Treatment of Chiari I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases.  
Neurosurg Focus 2001;11;(1):E3
124. **Krishna V, McLawhorn M, Kosnik-Infinger L, Patel S.**  
High longterm symptomatic recurrence rates after Chiari-1 decompression without dural opening: a single center experience.  
Clin Neurol Neurosurg 2014;118:53-58
125. **Attenello FJ, McGirt MJ, Garcés-Ambrossi GL, Chaichana KL, Carson B, Jallo GI.**  
Suboccipital decompression for Chiari I malformation: outcome comparison of duraplasty with expanded polytetrafluoroethylene dural substitute versus pericranial autograft.  
Childs Nerv Syst 2009;25(2):183-190
126. **Wester K, Pedersen PH, Kråkenes J.**  
Spinal cord damage caused by rotation of a T-drain in a patient with syringoperitoneal shunt.  
Surg Neurol 1989;31(3):224-227
127. **Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP.**  
A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures.  
J Neurosurg 1998;89(3):382-388
128. **Durham SR, Fjeld-Olenec K.**  
Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a meta-analysis.  
J Neurosurg Pediatr 2008;2(1):42-49

129. **Hankinson T, Tubbs RS, Wellons JC.**  
Duraplasty or not? An evidence-based review of the pediatric Chiari I malformation.  
Childs Nerv Syst 2011;27(1):35-40
130. **Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF.**  
Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance.  
Neurosurgery 1991;28(5):639-645
131. **Vega A, Quitana F, Berciano J.**  
Basichondrium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study.  
J Neurol Sci 1990;99:137-145.
132. **Dietemann J, Sanda R, Koob M, Dosch J.**  
Imagerie de la charnière cervico-occipitale : aspects normaux.  
Radiologie et imagerie médicale – musculosquelettique – neurologique maxillofaciale  
2010 ;5.2:1-13
133. **Arora N, Juneja R, Meher R, Bhargava EK.**  
Bilateral Vocal Cord Palsy with Arnold Chiari Malformation: A Rare Case Series.  
J Clin Diagn Res. 2016 Sep;10(9):1-3.
134. **Pozetti M, Belsuzarri T, Belsuzarri N, Seixas N, Araujo J.**  
Neurofibromatosis type 1 and Chiari type 1 malformation: A case report and literature review of a rare association.  
Surg Neurol Int. 2016 Jul 7;7(Suppl 16):S469-72.
135. **Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ:**  
The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression.  
J Neurosurg 1998;89:212-216,
136. **Yousif S, Walsh M, Burns H.**  
Bilateral vocal cord palsy causing stridor as the only symptom of syringomyelia and Chiari I malformation, a case report.  
Int J Surg Case Rep. 2016;25:28-32
137. **Frič R, Eide PK.**  
Comparative observational study on the clinical presentation, intracranial volume measurements, and intracranial pressure scores in patients with either Chiari malformation Type I or idiopathic intracranial hypertension. J Neurosurg. 2016 Jun 24:1-11

138. **Chotai S, Medhkour A.**  
Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation-I.  
Clin Neurol Neurosurg. 2014 Oct;125:182-8
139. **Furuya K, Sano K, Segawa H, et al**  
symptomatic tonsillar ectopia.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 64:221-226, 1998.
140. **Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al**  
Asymptomatic Chiari type 1 malformations identified on magnetic resonance imaging.  
J Neurosurg 2000;92:920-926,
141. **Yoshimi A, Nomura K, Furune S.**  
Sleep apnea syndrome associated with a type I Chiari malformation.  
Brain Dev 2002;24:49-51.
142. **Stephany JD, Garavaglia JC, Pearl GS.**  
Sudden death in a 27-year-old man with Chiari I malformation.  
Am J Forensic Med Pathol. 2008;29(3):249-250.
143. **Agrawal A.**  
Sudden unexpected death in a young adult with Chiari I malformation.  
J Pak Med Assoc. 2008;58(7):417-418.
144. **Selmi F, Davies K, Weeks R.**  
Type 1 Chiari deformity presenting with profound sinus bradycardia: case report and literature review.  
Br J Neurosurg 1995;9:543-5.
145. **Stovner L, Kruszewski P, Shen J.**  
Sinus arrhythmia and pupil size in chiari 1 malformation.  
Funct Neurol 1993;8:251-7.
146. **Prilipko O, Dehdashti A, Zaim S, Seeck M.**  
Orthostatic intolerance and syncope associated with Chiari type 1 malformation.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005;76:1034-6
147. **Dyste G, Menezes A, Van Gilder J.**  
Symptomatic Chiari malformations-An analysis of presentation, management and long-term outcome.  
J Neurosurg 1989; 71:159-168.

148. **Jiddi K, Mrabti H, Enneddam H, Amenzouy F, Boutakioute B, Basraoui D, Cherif Idrissi Guennouni N, Jalal H**  
Atlas d'imagerie des malformations cérébrales de l'enfant pour les nuls.  
Disponible sur <http://pe.sfrnet.org/ModuleConsultationPoster/default.aspx>
149. **Mikulis DJ, Diaz O, Egglin TK, et al.**  
Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report.  
Radiology. 1992;183:725-728.
150. **Stein SC, Schut L.**  
Hydrocephalus in myelomeningocele.  
Childs Brain. 1979;5(4):413-9.
151. **Bell JE, Gordon A, Maloney AF.**  
The association of hydrocephalus and Arnold-Chiari malformation with spina bi fi da in the fetus.  
Neuropathol Appl Neurobiol. 1980;6(1):29-39.
152. **Caviness VS.**  
The Chiari malformations of the posterior fossa and their relation to hydrocephalus.  
Dev Med Child Neurol. 1976;18(1):103-16.
153. **Patru-mondet M**  
Malformation de Chiari type 1 et 2  
Thèse de Méd Besançon 2004. N° 01-058
154. **Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y.**  
Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa.  
J Neurosurg. 1997;86(1):40-7.
155. **R. Shane Tubbs, W. Jerry Oakes**  
The Chiari malformations  
New York Heidelberg Dordrecht London, 2013
156. **Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, Coubes P, Bobin A, Touchon J, et al.**  
Chiari II malformation and sleep related breathing disorders.  
J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2007;78(12):1344-8.

- 157. Tubbs RS, Oakes WJ.**  
Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence based review of the literature.  
Childs Nerv Syst.2004;6:375-81.
- 158. Ocal E, Irwin B, Cochrane D, Singhal A, Steinbok P.**  
Stridor at birth predicts poor outcome in neonates with myelomeningocele.  
Childs Nerv Syst. 2012;28(2):265-71.
- 159. Rauzzino M, Oakes WJ.**  
Chiari 2 and syringomyelia.  
Neurosurg Clin N Am. 1995;6(2):293-9.
- 160. Penfield W, Coburn DF.**  
Arnold-Chiari malformation and its operative treatment.  
AMA Arch Neurol Psychiatry.1938;40:328-36.
- 161. Weed LH.**  
The development of the cerebrospinal spaces in pig and in man.  
Contrib Embryol. 1917;5:1-116.
- 162. Aschoff A, Kunze St**  
100 years syring- surgery  
Acta Neurochirurgica, 1993, 123 (3-4): 157-225
- 163. Lena G, Bowdawara Z et al**  
14 cas de syringomyélie communicante associé à une malformation de Chiari type 1 chez l'enfant  
Neurochirurgie, 1992 ; 38 :297-330
- 164. Levy WJ, Mason L, Hahn JF**  
Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases.  
neurosurgery, 1983; 12: 377-90

# قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال

بأذلة وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كراماتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بأذلة رعايتي الطبية للقريب

والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان.. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أختاً لكل زميل في

المهنة الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها

تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

و الله على ما أقول شهيد

**العلاج الجراحي لتشوه كيارى  
تجربة مصلحة جراحة المخ والأعصاب  
بالمستشفى الجامعي محمد السادس  
الأطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم 16 / 12 / 2016

**من طرف**

**الآنسة مريم الشكر**

المزودة في 28/04/1990 بقلعة السراغنة

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

**طبيبة داخلية بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش**

**الكلمات الأساسية:**

كيارى - تشوه - تخفيف الضغط العظمي - رأب الجافية - تكهف النخاع.

**اللجنة**

الرئيس

السيد س. أيت بنعلي

أستاذ في جراحة الأعصاب و الدماغ

المشرف

السيد ح. غنان

أستاذ في جراحة الأعصاب و الدماغ

الحكام

السيد م. المجاطي

أستاذ في جراحة الأعصاب و الدماغ

السيد خ. عنيبة

أستاذ مبرز في جراحة الأعصاب و الدماغ