

**DAMA Ratsimandresy Janick**

**LES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO-CERVICALE :  
DEUX CAS DE MALFORMATION D'ARNOLD - CHIARI.**

Thèse de Doctorat en Médecine

**UNIVESITE D'ANTANANARIVO  
FACULTE DE MEDECINE**

**ANNEE : 2002**

**N° 6461**

**LES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO-CERVICALE :  
DEUX CAS DE MALFORMATION D'ARNOLD - CHIARI.**

**THESE**

**Présentée et soutenue publiquement le 10 Décembre 2002**

**à Antananarivo**

**par**

**Mademoiselle DAMA Ratsimandresy Janick**

**née le 28 août 1975**

**à Betroka**

**Pour obtenir le grade de**

**DOCTEUR EN MEDECINE (Diplôme d'Etat)**

**MEMBRES DE JURY**

**Président : Professeur RAKOTOZAFY Georges**

**Juges : Professeur FIDISON Augustin**

**Professeur GIZY Ratiambahoaka Daniel**

**Rapporteur : Docteur JOSOA Martin**

**UNIVERSITE D'ANTANANARIVO  
FACULTE DE MEDECINE  
Année Universitaire 2001-2002**

**I- DIRECTION**

**A. DOYEN :**

M. RAJAONARIVELO Paul

**B. VICE-DOYEN**

- |  |  |
|--|--|
| - Administration et Finances   | M. RAMAKAVELO Maurice Philippe   |
| - Appui à la recherche et Formation Continue                                     | M. TEHINDRAZANARIVELO Djacoba Alain<br>M. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa |
| - Relations Internationales  | M. RAKOTOBE PASCAL   |
| - Relations avec les Institutions et Partenariat                                 | M. RASAMINDRAKOTROKA Andry   |
| - Ressources Humaines et Pédagogie   | M. RAMAKAVELO Maurice Philippe   |
| - Scolarité et Appui à la Pédagogie  | M. RAKOTOARIMANANA Denis Roland<br>M. RANAIVOZANANY Andrianady             |
| - Troisième cycle long, Enseignement post-universitaire, CAMES et Titularisation | M. RABENANTOANDRO Rakotomanantsoa<br>M. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa   |

**C-CHEF DE DEPARTEMENT**

- |                                    |   |
|------------------------------------|---|
| - Biologie                         | M. RASAMINDRAKOTROKA Andry                  |
| - Chirurgie                        | M. RANAIVOZANANY Andrianady                 |
| - Médecine                         | M. RAJAONA Hyacinthe                        |
| - Mère et Enfant                   | M. RAKOTOARIMANANA Denis Roland             |
| - Santé Publique                   | M. RAKOTOMANGA Samuel                       |
| - Sciences Fondamentales et Mixtes | M. RANDRIAMIARANA Joël                      |
| - Tête et cou                      | Mme. ANDRIANTSOSA RASOAVELONORO<br>Violette |

**II- PRESIDENT DU CONSEIL SCIENTIFIQUE :**

M. RAJAONARIVELO Paul

**III-COLLEGE DES ENSEIGNANTS :**

**A- PRESIDENT :**

Pr. RAMAHANDRIDONA Georges

**B- ENSEIGNANTS PERMANENTS**

**1) PROFESSEURS TITULAIRES D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE RECHERCHE**

**DEPARTEMENT BIOLOGIE**

- |               |                             |
|---------------|-----------------------------|
| - Immunologie | Pr. RASAMINDRAKOTROKA Andry |
|---------------|-----------------------------|

**DEPARTEMENT CHIRURGIE**

- |  |                              |
|--|------------------------------|
| - Chirurgie Thoracique                             | Pr. RANAIVOZANANY Andrianady |
| - Clinique chirurgicale et disciplines apparentées | Pr. RAMONJA Jean Marie       |

- Traumatologie

- Urgences Chirurgicales

#### **DEPARTEMENT MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES**

- Endocrinologie et métabolisme
- Médecine Interne
- Médecine Légale
- Neuropsychiatrie
- Pneumologie-Phtisiologie
- Néphrologie

Pr. RAMAHANDRIDONA Georges

Pr. SOAVELO Pascal

Pr. ANDRIAMBAO Damasy Seth

Pr. ANDRIANARISOA Ange

Pr. RAJAONARIVELO Paul

#### **DEPARTEMENT MERE ET ENFANT**

- Pédiatrie et Génétique Médicale
- Pédiatrie et Puériculture, Infectieuse
- Pédiatrie néonatale

Pr. RANDRIANASOLO Olivier

#### **DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE**

- Education pour la Santé
- Santé Communautaire
- Santé Publique, Hygiène
- Santé Publique

Pr. ANDRIAMANALINA Nirina

Pr. RANDRIANARIMANANA Dieudonné

Pr. RANJALAHY RASOLOFOMANANA Justin

Pr. RATSIMBAZAFIMAHEFA RAHANTALALAO  
Henriette

#### **DEPARTEMENT SCIENCES FONDAMENTALES ET MIXTES**

- Anatomie et Organogenèse
- Anatomie Pathologique
- Anesthésie-Réanimation

Pr. GIZY Ratiamboaka Daniel

Pr. FIDISON Augustin

Pr. RANDRIAMIARANA Joël

Pr. RAMIALIHARISOA Angeline

#### **DEPARTEMENT TETE ET COU**

- Stomatologie
- Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
- Ophtalmologie
- ORL et Chirurgie Cervico-faciale

Pr. RAKOTOVAO Joseph Dieudonné

Pr. RAKOTOBÉ Pascal

Pr. ANDRIANTSOA RASOAVELONORO  
Violette

Pr. RABENANTOANDRO Casimir

#### **2) PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE RECHERCHE :**

#### **DEPARTEMENT BIOLOGIE**

- Biochimie

Pr. RANAIVOHARISOA Lala

#### **DEPARTEMENT MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES**

- Dermatologie
- Néphrologie
- Neurologie

Pr. RAPELANORO RABENJA Fahafahantsoa

Pr. RABENANTOANDRO Rakotomanantsoa

Pr. TEHINDRAZANARIVELO Djacoba Alain

#### **DEPARTEMENT MERE ET ENFANT**

- Pédiatrie

Pr. RAVELOMANANA RAZAFIARIVAO Noéline

#### **DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE**

- Médecine du travail
- Santé publique

Pr. RAHARIJAONA Vincent

Pr. ANDRIAMAHEFAZAFY Barrysson

Pr. ANDRIANASOLO Roger

Pr. RAKOTOMANGA Jean de Dieu Marie

#### **DEPARTEMENT TETE ET COU**

- Ophtalmologie

Pr. BERNARDIN Prisca Lala

### **3) MAITRES DE CONFERENCES :**

#### **DEPARTEMENT MERE – ENFANT**

- Obstétrique

M. RAZAKAMANIRAKA Joseph

#### **DEPARTEMENT SANTE PUBLIQUE**

- Santé Publique

M. RANDRIAMANJAKA Jean Rémi

#### **DEPARTEMENT SCIENCES FONDAMENTALES ET MIXTES**

- Hématologie

- Physiologie

#### **DEPARTEMENT TETE ET COU**

- Ophthalmologie

Mme RASIKINDRAHONA Erline

### **C- ENSEIGNANTS NON PERMANENTS**

#### **PROFESSEURS EMERITES**

Pr. RATOVO Fortunat  
 Pr. ANDRIANANDRASANA Arthur  
 Pr. RANDRIAMPANDRY  
 Pr. RANDRIAMBOLOLONA Aimée  
 Pr. RAKOTOMANGA Robert  
 Pr. MANAMBELONA Justin  
 Pr. ZAFY Albert  
 Pr. ANDRIANJATOVO Joseph  
 Pr. KAPISY Jules Flaubert  
 Pr. RAZAKASOA Armand Emile  
 Pr. RANDRIANARIVO  
 Pr. RABETALIANA Désiré  
 Pr. RAKOTOMANGA Samuel  
 Pr. RAJAONA Hyacinthe  
 Pr. RAMAKAVELO Maurice Philippe

Pr. RAKOTO-RATSIMAMANGA Suzanne U  
 Pr. RASOLOFONDRAIBE Aimé  
 Pr. RAZANAMPARANY Marcel  
 Pr. RASOLONJATOVO Andriananja Pierre  
 Pr. RAHAROLAHY Dhels  
 Pr. ANDRIAMANANTSARA Lambosoa  
 Pr. RABARIOELINA Lala  
 Pr. SCHAFFNER RAZAFINDRAHABA Marthe  
 Pr. ANDRIANAIVO Paul Armand  
 Pr. RADESA François de Sales  
 Pr. RATSIVALAKA Razafy  
 Pr. Pierre AUBRY  
 Pr. RANDRIARIMANGA Ratsiatery Honoré Blaise  
 Pr. RAKOTOZAFY Georges  
 Pr. RAKOTOARIMANANA Denis Roland

### **D- IN MEMORIAM**

Pr. RAJAONERA Richard  
 Pr. RAMAHANDRIARIVELO Johnson  
 Pr. RAJAONERA Frédéric  
 Pr. ANDRIAMASOMANANA Velson  
 Pr. RAKOTOSON Lucette  
 Pr. ANDRIANJATOVO Jeannette  
 Dr. RAMAROKOTO Razafindramboa  
 Pr. RAKOTUBE Alfred  
 Pr. RAVELOJAONA Hubert  
 Pr. ANDRIAMAMPIHANTONA Emmanuel  
 Dr. RABEDASY Henri  
 Pr. RATSIFANDRIHAMANANA Bernard  
 Pr. RAKOTO- RATSIMAMANGA Albert

Pr. ANDRIAMIANDRA Aristide  
 Pr. ANDRIANTSEHENNO Raphaël  
 Pr. RANDRIAMBOLOLONA Robin  
 Pr. RAMANANIRINA Clarisse  
 Pr. RALANTOARITSIMBA Zhouder  
 Pr. RANIVOALISON Denys  
 Pr. RAKOTOVAO Rivo Andriamiadana  
 Pr. RANDRIANONIMANDIMBY Jérôme  
 Dr. RAKOTONANAHARY  
 Pr. RAKOTONIAINA Patrice  
 Pr. RANDRIANARISOLO Raymond  
 Pr. MAHAZOASY Ernest  
 Pr. RAZAFINTSALAMA Charles  
 Pr. RANAIVOARISON Milson Jérôme

### **IV- ADMINISTRATION**

#### **A- SECRETAIRE PRINCIPAL**

Mme RASOARIMANALINARIVO Sahondra H.

#### **B- CHEFS DE SERVICES :**

1. ADMINISTRATION ET FINANCES
2. APPUI A LA RECHERCHE ET FORMATION CONTINUE
3. RELATIONS AVEC LES INSTITUTIONS
4. RESSOURCES HUMAINES
5. SCOLARITES ET APPUI A LA PEDAGOGIE
6. TROISIEME CYCLE LONG

M. RANDRIARIMANGA Henri  
 M. RAZAFINDRAKOTO Willy Robin  
 M. RAMARISON Elysée  
 Mme RAKOTOARIVELO Harimalala F.  
 Mme RAZANAJAONA Mariette  
 M. RANDRIANJAFIARIMANANA Charles Bruno

## **DEDICACES**

*« Mon âme loue la grandeur du seigneur,  
Et mon cœur est plein de joie grâce à Dieu, mon Sauveur. » Luc 1, 46.*

• **A la mémoire de mon cher Papa :**

Qui aura tant apprécié ce moment.

Tu resteras toujours dans ma mémoire que Dieu protège ton âme là ou elle repose.

• **A mes chères Maman et Grand-mère :**

Merci de vos inépuisables réconforts ; ce travail est le témoignage de mon immense gratitude.

• **A mon cher fiancé**

Qui m'a encouragée durant ces longues années et qui m'a toujours assistée aux moments difficiles. Ce travail est le fruit de tes sacrifices et de tes prières.

« Que Dieu te bénisse ! »

• **A mes frères et sœur :**

Qui n'ont cessé d'apporter leurs soutiens et leurs encouragements.

« Qu'ils reçoivent ici l'expression de mes sincères remerciements ».

• **A toute ma famille ainsi qu'à tous mes amis**

Merci infiniment !

• **A tous mes camarades de la promotion**

« SAHY ATRIKA 2000 »

Mes meilleurs souvenirs !

• A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Docteur Georges RAKOTOZAFY  
Professeur Emérite d' Enseignement Supérieur et de Recherche en Urgence  
Chirurgicale à la Faculté de Médecine.  
Directeur pédagogique en service de traumatologie-orthopédie.

*« Vous nous avez fait le très grand honneur de présider cette thèse, veuillez trouver ici l'expression de nos profonds respects et nos sincères remerciements ».*

- **A NOS MAITRES ET HONORABLES JUGES DE THESE**

Monsieur le Docteur FIDISON Augustin

Professeur titulaire d'Enseignement supérieur et de Recherche en Anesthésie-Réanimation à la faculté de Médecine d'Antananarivo.

Monsieur le Docteur GIZY Ratiambahoaka Daniel

Professeur titulaire d'Enseignement supérieur et de recherche en Anatomie Pathologique à la Faculté de Médecine d'Antananarivo.

*« Pour l'appreciable honneur que vous nous faites en acceptant d'être nos juges. Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et notre respectueuse reconnaissance. »*

- **A NOTRE RAPPORTEUR**

Monsieur le Docteur JOSOA Martin

Neurochirurgien

Chef de service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire d'Ampefiloha-Joseph Ravoahangy Andrianavalona.

*« Qui n'a pas ménagé son temps pour nous encadrer avec patience et bonne volonté pour la réalisation de ce travail, et malgré ses nombreuses et lourdes responsabilités, a bien voulu nous faire l'honneur de rapporter et défendre cette thèse. Veuillez accepter l'assurance de notre profonde considération et nos sincères reconnaissances. »*

**• A NOTRE MAITRE ET DOYEN DE LA FACULTE DE  
MEDECINE D'ANTANANARIVO**

Monsieur le Professeur RAJAONARIVELO Paul

*«Notre profond respect. »*

**• A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE ET  
MEDECINS DES HOPITAUX**

Qui nous ont donnés les meilleurs d'eux-mêmes pour faire de leurs élèves des bons praticiens.

*« Tous nos respects et l'expression de notre vive reconnaissance. »*

**• A TOUT LE PERSONNEL ADMINISTRATIF ET TECHNIQUE  
DE LA FACULTE DE MEDECINE D'ANTANANARIVO**

**• A TOUT LE PERSONNEL DU SERVICE DE  
NEUROCHIRURGIE CHUA-JOSEPH RAVOAHANGY  
ANDRIANAVALONA.**

**• A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRIAMARINA Bruno**

**• A MONSIEUR LE DOCTEUR RAKOTOZAFINDRAINIBE Gilbert**

**• A MONSIEUR LE DOCTEUR RAHARIMANANA Gabriel**

**• A MONSIEUR LE DOCTEUR RAKOTOBÉ ANDRIANABELA**

**• A MONSIEUR LE DOCTEUR RAZAFIMANANTSOA Bruno**

**• A TOUS CEUX QUI ONT CONTRIBUE, DE PRES ET DE LOIN,  
A LA REALISATION DE CE TRAVAIL**

*« Notre reconnaissance et notre profonde gratitude »*

## **SOMMAIRE**

	<b>Page</b>
<b>INTRODUCTION.</b>	1
 <b>PREMIERE PARTIE : RAPPELS DES CONNAISSANCES.</b>	
I. GENERALITES SUR LA CHARNIERE OCCIPITO- CERVICALE.	2
I.1 HISTORIQUE ET DEFINITION.	2
I.2 EMBRYOLOGIE.	2
I.3 EMBRYOPATHOLOGIE.	8
I.4 ANATOMIE.	11
I.5 MALFORMATION OSSEUSE DE LACHARNIERE OCCIPITO- CERVICALE.	11
I.6 MALFORMATION NERVEUSE DE LA CHARNIERE OCCIPITO- CERVICALE.	15
I.7 ETUDE ANALYTIQUE CLINIQUE.	17
I.8 LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES.	23
I.9 DIAGNOSTIC.	24
I.10 PRONOSTIC.	25
I.11 TRAITEMENT.	26
 <b>DEUXIEME PARTIE: NOTRE ETUDE.</b>	
II.1 MATERIELS ET METHODE.	27
II.2 CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION.	27
II.3 NOTRE OBSERVATION.	28

**TROISIEME PARTIE : COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.      Page**

III.1 ASPECTS CLINIQUES DES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO – CERVICALE.	35
III.2 DIFFERENTES FORMES ANATOMO-PATHOLOGIQUES.	40
III.3 MODALITES THERAPEUTIQUES.	49
III.4 EVOLUTION.	57
 <b>SUGGESTIONS.</b>	 59
 <b>CONCLUSIONS.</b>	 62

## LISTE DES FIGURES

	<b>Page</b>
<b>Figure 1</b> : Disque embryonnaire au stade 8.	3
<b>Figure 2</b> : Vue dorsale d'un embryon au stade 11.	3
<b>Figure 3</b> : Vues latérale et dorsale d'un embryon au stade 11.	3
<b>Figure 4</b> : Vue ventrale d'un embryon au stade 13.	4
<b>Figure 5</b> : Vues latérale et ventrale d'un embryon au stade 14.	4
<b>Figure 6</b> : Vue ventrale d'un embryon de 8,5 mm, du stade 15.	4
<b>Figure 7</b> : Vue latérale droite d'un embryon de 14 mm, du stade 16.	5
<b>Figure 8</b> : Vue latérale droite d'un embryon de 14 mm, du stade 17.	5
<b>Figure 9</b> : Vue latérale droite d'un embryon de 15,5 mm, du stade 18.	5
<b>Figure 10</b> : Vue latérale droite d'un embryon de 18,5 mm, du stade 19.	5
<b>Figure 11</b> : Vue latérale droite d'encéphale d'embryon au stade 20.	5
<b>Figure 12</b> : Vue latérale droite d'encéphale d'embryon au stade 21.	6
<b>Figure 13</b> : Vue latérale droite d'encéphale d'embryon au stade 22.	6
<b>Figure 14</b> : Etude tomodensitométrique avec reconstruction sagittale d'une malformation osseuse complexe de la charnière occipito- cervicale associant invagination basilaire, occipitalisation partielle de l'atlas et subluxation rotatoire.	13
<b>Figure 15</b> : Coupe médiane en IRM chez un sujet normal.	20
<b>Figure 16</b> : Coupe sagittal en IRM chez montrant une malformation de Chiari type I.	21
<b>Figure 17</b> : Malformation de Chiari typeII.	22

	Page
<b>Figure 18</b> : IRM pré- opératoire de Raymond R.	30
<b>Figure 19</b> : Radiographie du crâne incidence de profil de Mr R. Ratsimandisa.	31
<b>Figure 20</b> : IRM pré- opératoire de R. Mbola	34
<b>Figure 21</b> : Ligne de Chamberlain chez un sujet normal de profil.	44
<b>Figure 22</b> : Ligne bimastoïdienne et ligne digastrique chez un sujet normal de face.	44
<b>Figure 23</b> : Impression basilaire (tomographie de profil).	45
<b>Figure 24</b> : Impression basilaire (tomographie de face).	45
<b>Figure 25</b> : Une peropératoire d'une anomalie de Chiari après résection osseuse et ouverture durale lors de l'écartement intertonsillaire permettant de vérifier la liberté de l'orifice de Magendie.	52

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

**C1** : première vertèbre cervicale.

**C2** : deuxième vertèbre cervicale.

**C3** : troisième vertèbre cervicale.

**C7** : septième vertèbre cervicale.

**CHU** : Centre Hospitalier Universitaire.

**HJRA** : Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona.

**HTIC** : Hypertension Intracranienne

**IRM**: Imagerie par Résonance Magnétique.

**LCS** : Liquide Cérébro-Spinal ou liquide céphalo-rachidien.

## **INTRODUCTION**

Les malformations de la charnière occipito – cervicale sont des anomalies congénitales de la jonction crâno – vertébrale qui peuvent toucher l'os et /ou le système nerveux. La malformation osseuse la plus fréquente est l'impression basilaire, et celle du système nerveux est la malformation d'Arnold-Chiari. De diagnostic clinique difficile, ces anomalies peuvent être latentes ou provoquer des manifestations neurologiques très diverses qui peuvent simuler d'autres affections du système nerveux (sclérose en plaques, tumeur de la fosse postérieure, en particulier). Leur diagnostic repose sur les données des examens neuroradiologiques dont l'IRM est l'élément essentiel. L'évolution sans traitement de ces malformations qui peuvent comprimer les grands centres neuro-végétatifs bulbo-médullaires, est grave avec un risque fonctionnel important voire un risque vital par arrêt cardio-respiratoire.

A travers deux cas de malformation d'Arnold-Chiari, notre travail se propose d'étudier les caractères cliniques et les aspects neuroradiologiques des malformations de la charnière occipito – cervicale en général et de la malformation d'Arnold-Chiari en particulier, et de démontrer l'importance de la chirurgie dans leur prise en charge thérapeutique.

Le but de ce travail est de faire connaître aux médecins malgaches l'existence de ces malformations, sujet jamais publié à Madagascar, et aussi d'améliorer l'état des malades par le traitement chirurgical.

L'intérêt de ce travail vient de la possibilité d'améliorer l'état des malades par le traitement chirurgical.

**PREMIERE PARTIE :**  
**RAPPELS THEORIQUES.**

## I. GENERALITES SUR LA CHARNIERE OCCIPITO - CERVICALE.

### I.1 HISTORIQUE ET DEFINITION.

La charnière occipito- cervicale est la jonction entre l'occipital et l'atlas avec l'odontoïde. Elle est formée par la charnière osseuse et la charnière nerveuse.

La malformation d'Arnold-Chiari est l'une des malformations de la charnière occipito - cervicale nerveuse.

En 1891 (1), CHIARI a identifié deux variétés principales référencées depuis comme type I et II. La participation d'ARNOLD en 1894 apparaît plus modeste. Depuis, on a décrit la malformation d'Arnold-Chiari par la présence anormale dans le rachis cervical des amygdales cérébelleuses parfois d'une partie des hémisphères cérébelleux et du tronc cérébral. Elle peut être acquise ou congénitale.

C'est donc une malformation de la jonction bulbo-medullaire.

Par ordre de gravité on a décrit :

Forme 1 : hernie exclusive des amygdales.

Forme 2 : hernie des amygdales et du tronc cérébral.

Forme 3 : encéphalocèle occipitale associée à une forme 2.

### I.2 EMBRYOLOGIE.

Les premiers stades du développement.

#### Jour 13 à jour 15 (stade 8)

A l'extrémité crâniale de l'embryon se forme une fine zone circulaire qui est la plaque prochordale et c'est la future région céphalique.

#### Jour 16 à jour 17

C'est la constitution du nœud de Hansen qui est fait par la croissance de la ligne primitive venant de la partie caudale de l'embryon. C'est à partir de ce nœud que certaines cellules vont s'engager entre l'ectoderme et l'entoderme vers la plaque prochordale constituant la notochorde qui se creusera pour aboutir au canal notochordal qui est le futur rachis en subissant des modifications mésodermiques. Le seul reliquat notochordal chez l'adulte étant le muscle pulposus du disque intervertébral.

Jour 13 à jour 18

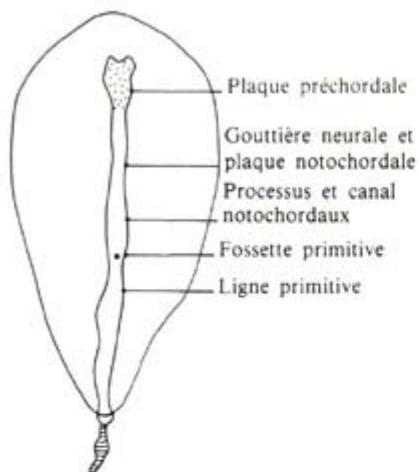


Figure 1: Disque embryonnaire au stade 8 (2)

Jour 24

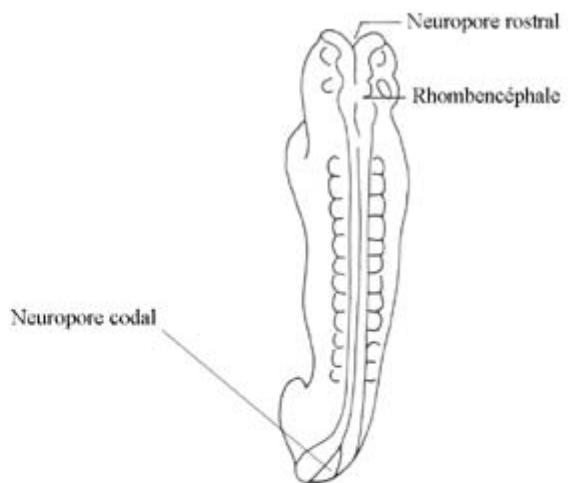


Figure 2 : Vue dorsale d'un embryon au stade 11

Jour 25

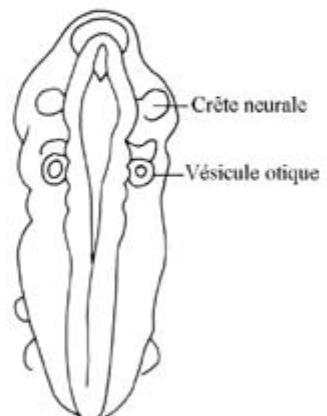
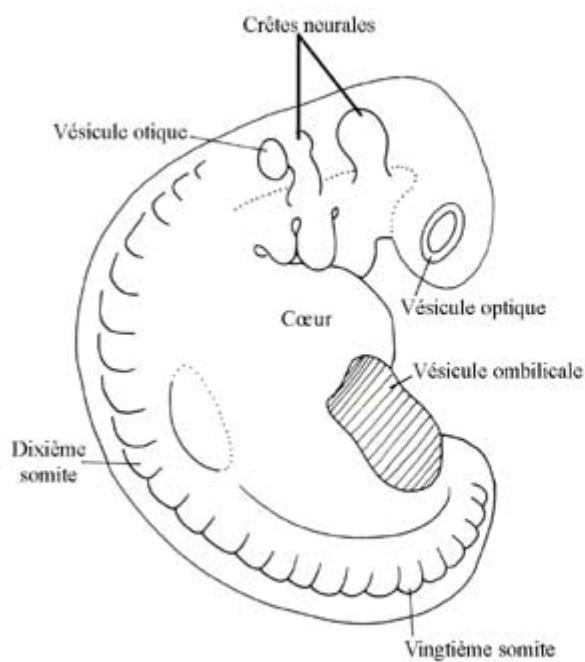


Figure 3 : Vues laterale et dorsale d'un embryon au stade 12

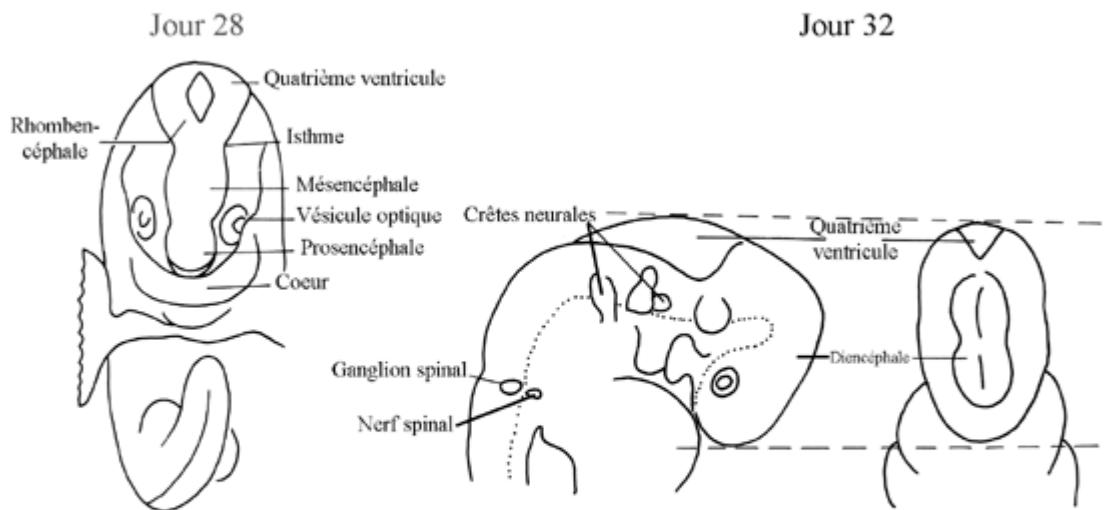


Figure 4 : Vue ventrale d'un embryon au stade 13

Figure 5 : Vues latérale et ventrale d'un embryon au stade 14

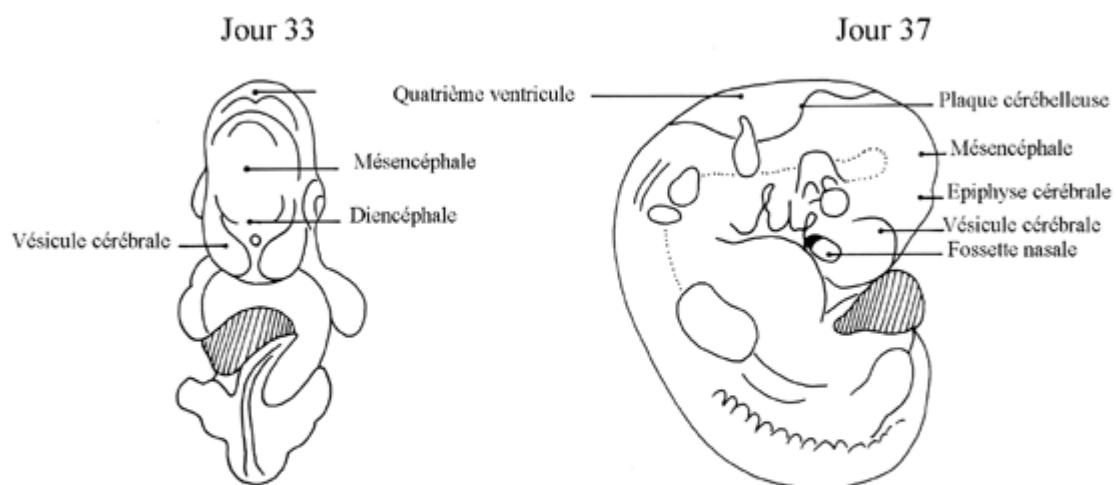


Figure 6 : Vue ventrale d'un embryon de 8,5 mm du stade 15

Figure 7 : Vue latérale droite de l'embryon de 14 mm du stade 16

Jour 41

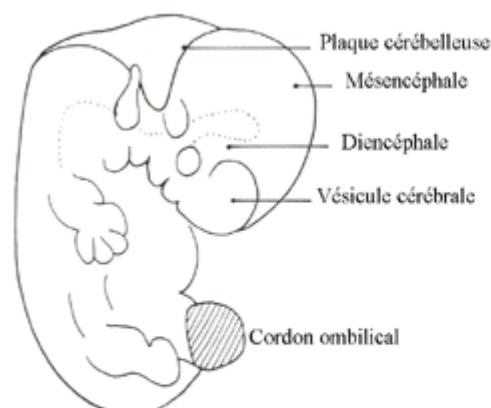


Figure 8 : Vue latérale droite  
d'un embryon de 14 mm, stade 17

Jour 44

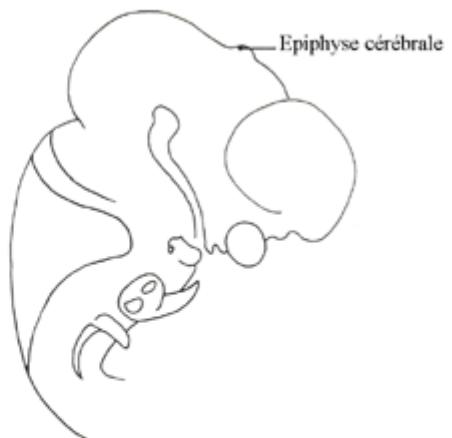


Figure 9 : Vue latérale droite  
d'un embryon de 15,5 mm, stade 18

Jour 48

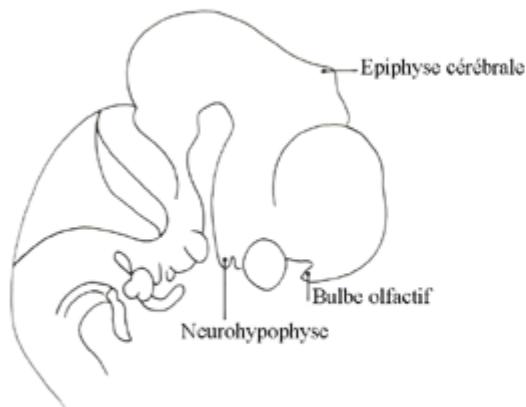


Figure 10 : Vue latérale droite d'un embryon  
de 18,5 mm, stade 19

Jour 51

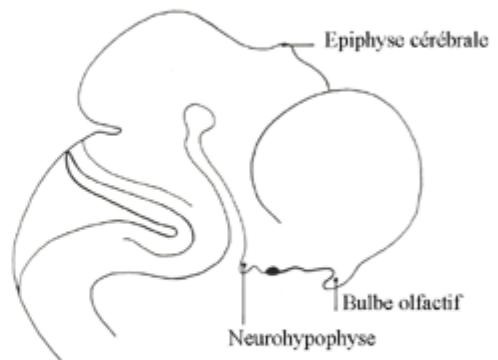


Figure 11 : Vue latérale droite d'encéphale  
d'embryon au stade 20

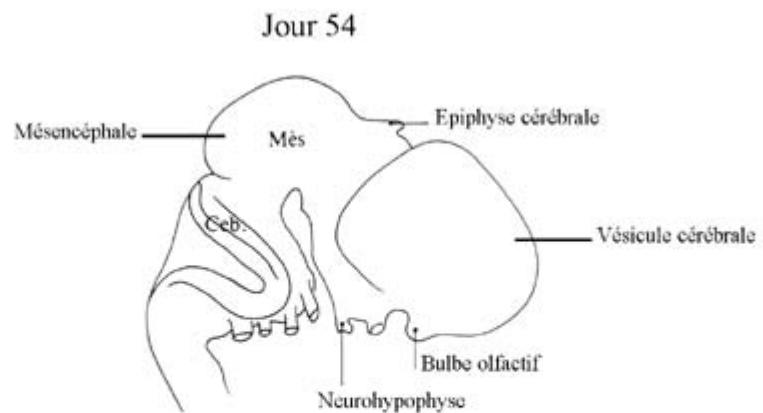


Figure 12 : Vue latérale droite d'encéphale d'embryon au stade 21

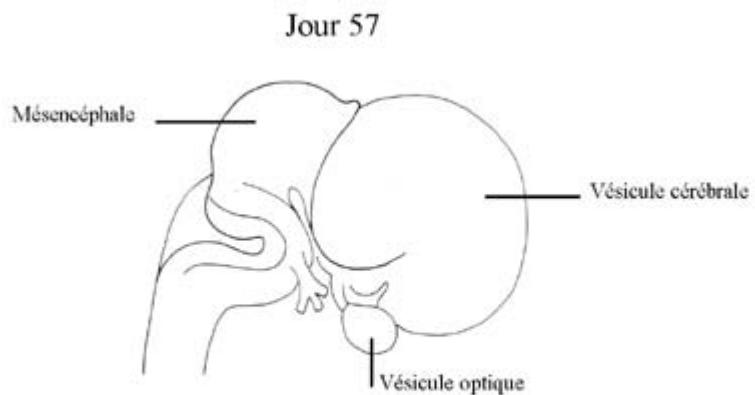


Figure 13 : Vue latérale droite d'encéphale d'embryon au stade 22

### **Neurulation et canalisation.**

C'est la zone charnière, hautement dangereuse, durant laquelle les plus fréquentes et les plus graves anomalies crâniennes et spinale surviennent. En avant du nœud de Hansen et sous l'induction chordale, la partie médiane de l'ectoderme va se différencier pour donner la plaque neurale. Parallèlement, apparaîtront latéralement les premiers somites. Cette plaque neurale va se creuser, conduisant à la gouttière neurale. Le phénomène de fermeture du tube neurale va s'étendre à la fois vers l'extrémité caudale et l'extrémité céphalique.

Les derniers segments lombaires, sacrés et coccygiens, proviennent d'un mécanisme différent de la neurulation : la canalisation qui est un processus moins fiable.

### **Formation cérébrale.**

Le développement du cervelet se fait au jour 28 à jour 48.

La flexion pontique est à l'origine du développement de la protubérance et du cervelet à partir de la lèvre rostrale de cette flexion et le bulbe se mettant en place à partir de sa lèvre inférieure. Une plicature transversale fait apparaître les plexus choroïdes et plus latéralement les trous de Luschka. Le cervelet va siéger dans la cavité du quatrième ventricule durant les deux premiers mois. A partir du troisième mois, sa croissance rapide provoque son développement extra-ventriculaire.

### **Plexus choroïdes et LCS.**

Successivement, apparaîtront (4) les plexus du quatrième ventricule au jour 43 - jour 44 et ceux du troisième ventricule au jour 49 - jour 50.

Le trou de Magendie ne se perforera qu'au jour 47 - jour 48 au plutôt, en même temps les plexus choroïdes vont prendre un aspect d'épithélium sécrétoire et produire du liquide cérébro - spinal. Cette production de liquide cérébro-spinal est initialement extra-ventriculaire et débute au niveau de la grande citerne.

### **Charnière osseuse.**

Développement ontogénique de l'occipital et de l'atlas :

Dans la théorie segmentaire de la formation du crâne, on admet que trois ou quatre sclerotomes (ou segments métamériques) interviennent dans la constitution de l'os occipital. Le sclerotome le plus caudal (le proatlas) perd son individualité lorsqu'il s'unit aux segments voisins.

L'atlas est formé par trois éléments : la moitié caudale du dernier sclerotome occipital et les deux demi-segments cranial et caudal, du premier sclerotome cervical.

Le corps de l'atlas est perdu très tôt ; son corps virtuel fournit la masse principale de l'apophyse odontoïde. L'arc antérieur s'ossifie à partir d'un point d'ossification qui lui est propre ; les masses latérales de l'atlas et les processus transverses s'ossifient à partir de deux points latéraux qui forment en s'unissant en arrière, vers l'âge de cinq ou dix ans, l'arc postérieur de l'atlas.

L'occipital présente quatre points d'ossification. En avant, le basi-occipital donne naissance à l'apophyse basilaire; latéralement, les occipitaux fournissent les masses latérales (condyles) ; en arrière et en haut, l'infra-occipital correspond au point épiphysaire des vertèbres.

### **I.3 EMBRYOPATHOLOGIE.**

Les grandes variétés anatomiques rencontrées imposent que l'événement teratogénique soit multifactoriel et qu'il survienne entre la neurulation (jour 28) et une quinzaine de jour plus tard.

#### **I.3.A THEORIE DE L'ARRET DU DEVELOPPEMENT.**

(DANIEL et STRICH, 1958)

L'arrêt du développement du tube neural peut entraîner une non-fermeture de celui-ci pouvant conduire à une myéloméningocèle, et aussi peut bloquer la flexion pontique. Ce blocage peut entraîner un allongement du bulbe qui peut alors recouvrir la face postérieure de la moelle cervicale et le cervelet ne pourront plus se développer à l'intérieur de la cavité du quatrième ventricule, ce qui provoquera une descente vers le bas du vermis inférieur et des plexus choroïdes à travers le trou occipital.

L'arrêt du développement osseux de la base du crâne (hypervitaminose A), en particulier du basi-occipital, est à l'origine d'une fosse postérieure trop petite pour faire face au développement du cervelet qui ne continuera sa croissance qu'à travers le trou occipital.

### I.3.B THEORIE HYDRODYNAMIQUE (5)(6)(7)(8)

D'après GARDNER, tous les problèmes dysraphiques peuvent être expliqués par un défaut d'évacuation liquidienne du tube neural pendant la période embryonnaire ou des espaces sous-arachnoïdiens pendant la période fœtale. Le point clé de cette théorie est la date d'ouverture du trou de Magendie (9).

Gardner, aussi suggère (6)(10)(11) que soit une accumulation liquidienne trop rapide, soit un écoulement trop faible provoque une distension du tube neural jusqu'à un point de rupture pouvant survenir en tout point du système nerveux central primitif.

Les malformations de Chiari (12) et de Dandy Walker sont présentées comme résultant d'un déséquilibre entre la pression pulsatile des plexus choroïdes du quatrième ventricule par rapport à ceux des ventricules latéraux. Par « effet Bering », les pulsations systoliques des plexus choroïdes vont entraîner des vagues de pulsation de liquide cérébro-spinal sur les structures environnantes, en particulier la tente du cervelet. En cas de développement pathologique :

- soit l'effet Bering est trop important, le quatrième ventricule se distend et la tente du cervelet sera soulevée : c'est la malformation de Dandy-Walker ;

- soit l'effet Bering du quatrième ventricule est trop faible, il se produit un abaissement de la tente du cervelet et la création d'une petite fosse postérieure.

Deux phénomènes peuvent conduire à un gène à l'écoulement du liquide cérébro-spinal : le développement du cervelet dans une fosse postérieure réduite et l'imperforation du trou de Magendie. Une petite taille du quatrième ventricule va rendre la tension pariétale insuffisante au niveau du toit pour perfore le trou de Magendie (loi de Laplace). Ce gène à l'écoulement du liquide cérébro-spinal peut provoquer une hydrocéphalie en amont, une hydromyelie en aval, la cavité centromédullaire étant encore communicante à ce stade de développement. De telles perturbations hydrodynamiques ont été proposées pour expliquer la formation et l'aggravation des cavités syringomyéliques. De nombreuses critiques peuvent être opposées à la théorie hydrodynamique, notamment le fait que certaines anomalies de développement ont été observées chez les embryons avant l'apparition des plexus choroïdes. En réalité, chez l'adulte, l'hydrocéphalie et la persistance du canal central faisant communiquer le quatrième ventricule et la cavité syringomyélique sont rares (inférieur à 10%) (13).

### **I.3.C THEORIE DU NEUROSCHISIS.**

C'est par la réouverture du tube neural déjà fermé. Une brèche produite au niveau d'un tube neural fermé va permettre l'extrusion de substance protéiforme contenue dans les cavités ventriculaires ou centromédullaires dans le mésoderme, surélevant l'épiderme. La fuite liquide entraîne un défaut de développement de l'enveloppe osseuse ; l'existence d'une petite fosse postérieure conduisant à la malformation de Chiari.

### **I.3.D THEORIE DE L'HYPERDEVELOPPEMENT.**

(LEBEDEFF, 1881)

Un hyper développement de la plaque neurale avant la neurulation va éverser les berges de la gouttière neurale, empêchant sa fermeture et conduisant au myéloschisis.

L'essentiel c'est de savoir si l'hyper développement est le phénomène principal ou s'il n'est que la conséquence de la non-fermeture ou de la réouverture du tube neural.

La malformation de Chiari correspondrait alors à un hyper développement du cervelet dans une fosse postérieure de taille normale, ce qui est difficilement acceptable car le cervelet à la naissance des enfants porteurs d'une malformation d'Arnold-Chiari est de petite taille.

### **I.3.E THEORIE DE LA TRACTION BASSE**

D'après PENFIELD et COBURN, cette théorie expliquait la descente des amygdales et du bulbe dans le trou occipital par la traction exercée par une moelle attachée basse.

## **I.4 ANATOMIE.**

La jonction de la charnière nerveuse occipito- cervicale est la jonction bulbo - cérébello - médullaire.

Le bulbe est très comparable à la moelle qu'il prolonge d'où son nom de moelle allongée. Les nerfs qui émergent sur le bulbe sont les nerfs IX, X, XI, XII. La racine ventrale de C<sub>1</sub> s'émerge juste en dessous du collet bulbaire.

A la partie dorsale postérieure du bulbe se prolonge le quatrième ventricule.

Le cervelet se trouve à la partie postérieure du tronc cérébral ou précisément il s'attache à la face dorsale du pédoncule. Ce cervelet pèse 130 grammes environ et occupe la majeure partie la fosse crânienne et dans notre étude ce qui nous intéresse ce sont les amygdales cérébelleuses ou tonsilles qui est à la partie antérieure de la face inférieure des hémisphères cérébelleux : ce sont deux masses oblongues bordant le vermis et venant au contact de la face postérieure du bulbe.

## **I.5 MALFORMATIONS OSSEUSES DE LA CHARNIERE CERVICO – OCCIPITALE.**

### **I.5.A IMPRESSION BASILAIRE.**

C'est l'enfoncement dans la cavité crânienne des éléments osseux qui forment le pourtour du trou occipital, en particulier des masses latérales de l'occipital qui présentent sur leur face exocrânienne les condyles occipitaux. La fosse postérieure se trouve réduite.

Pour affirmer l'impression basilaire (14), il importe de pouvoir mesurer l'ascension vers l'intérieur du crâne des condyles occipitaux qui sont les premiers à céder. Mais cette ascension des condyles est difficile à apprécier sur un cliché radiographique standard de profil donc on étudie le degré d'ascension du sommet de l'odontoïde d'où l'intérêt de la ligne de Chamberlain définie en 1939 (15) : ligne joignant le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital qui laisse normalement au-dessous d'elle le sommet de l'apophyse odontoïde.

Si l'impression basilaire atteint un certain degré, on utilise le terme d'invagination basilaire.

Souvent, cette anomalie se révèle par une brièveté du cou, un port anormale de la tête, une limitation de mouvement du cou et de la tête, et des épisodes de douleurs cervico-occipitales.

### **I.5.B OCCIPITALISATION DE L'ATLAS OU FUSION ATLOÏDO-OCCIPITALE.**

La fusion de l'atlas à l'occipital peut être symétrique ou asymétrique, complète ou n'intéresser que l'arc antérieur, l'arc postérieur ou l'une des deux masses latérales de l'atlas. La fusion peut être totale : assimilation de l'atlas.

L'incidence de la fusion atloïdo-occipitale serait de 0,2 à 2 %. L'occipitalisation de l'atlas congénitale et isolé de l'atlas réalisent l'une des causes du torticolis congénital.

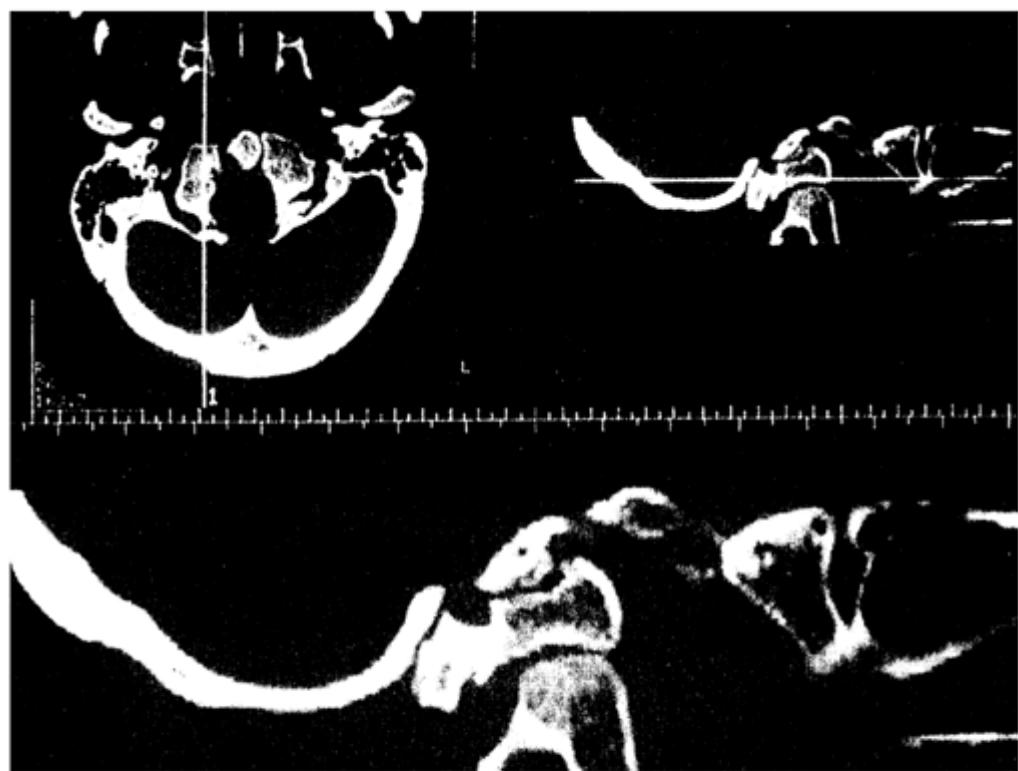


Figure 14 : Etude tomodensitométrique avec reconstruction sagittale d'une malformation osseuse complexe de la charnière occipito-cervicale associant invagination basilaire, occipitalisation partielle de l'atlas et subluxation rotatoire.

### **I.5.C DEFORMATIONS DU TROU OCCIPITAL.**

Ces anomalies peuvent être une sténose, une asymétrie, un élargissement.

Cet élargissement du trou occipital est habituel dans la malformation d' Arnold-Chiari.

### **I.5.D MALFORMATIONS DE L'AXIS.**

L'apophyse odontoïde peut être malformée : quadrangulaire, hypoplasique, bifide, fixée au bord antérieur de l'atlas, spina bifida de l'arc postérieur de l'axis.

### **I.5.E SYNDROME DE KLIPPEL-FEIL.**

Anomalie congénitale de la colonne cervicale décrite en 1912 par KLIPPEL et FEIL (16). Ce syndrome associe :

- Une brièveté du cou.
- Une implantation basse des cheveux.
- Une limitation des mouvements du cou.
- Une fusion congénitale et une réduction numérique des nombres variables des vertèbres cervicales et un pseudo- spina bifida.

### **I.5.F ASSOCIATIONS LESIONNELLES.**

L'impression basilaire peut être isolée ou associée à toutes ces anomalies décrites ci-dessus et elles peuvent être associées entre elles.

### **I.5.G LES MALFORMATIONS A DISTANCE.**

D'autres malformations rachidiennes à distance de la charnière occipito-cervicale peuvent être observées : scoliose; spina bifida dorso-lombaire ou sacré; platyspondylie; anomalie de la charnière lombo-sacrée.

D'autres malformations extra-rachidiennes peuvent s'observer : côtes cervicales; pieds bots; hypoplasie et surélévation congénitale de l'omoplate (syndrome de

Sprengel); asymétrie faciale; hémiatrophie crânio-faciale; prognathisme; microcéphalie; syndactylie; brièveté de la phalangette des doigts...

## **I.6 MALFORMATIONS NERVEUSES DE LACHARNIERE CERVICO-OCCIPITALE**

### **I.6.A MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI**

Nous allons décrire ultérieurement car c'est le fond de notre étude.

### **I.6.B HYDROMYELIE, SYRINGOMYELIE ET SYRINGOBULBIE FORAMINALE.**

Par définition (1)(17)(18)(19), la syringomyélie est une cavitation tubulaire de la moelle épinière, liée à l'accumulation de LCS et aboutissant à un syndrome neurologique caractéristique.

La cavitation (20)(21)(22)(23) est un phénomène dynamique et évolutif dont l'extension peut être favorisée par de multiples facteurs autres qu'hydrauliques dont une insuffisance circulatoire locorégionale (stase, ischémie) et à une myélodysplasie.

L'hydrosyringomyélie foraminale est associée à une malformation de Chiari par la théorie hydrodynamique et il y a possibilité de développement d'une hydrosyringomyélie après hernie amygdalienne acquise post-dérivation lombo-peritoneale (24)(25)(26).

### **I.6.C ARACHNOIDITES ET BRIDES ARACHNOÏDIENNES**

Elles peuvent obstruer le trou de Magendie ou de Luschka par production de formation kystique arachnoïdienne.

### **I.6.D MALFORMATION DE DANDY-WALKER**

Caractérisée par une atrésie congénitale du trou de Magendie et des trous de Luschka à l'origine d'une hydrocéphalie non communicante parfois considérable avec un volumineux quatrième ventricule.

### **I.6.E ASSOCIATIONS LESIONNELLES DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL.**

Le défaut de fermeture du tube neural est responsable de fréquentes malformations du nouveau –né.

L'anencéphalie et les myéloméningocèles surviennent sur un à six pour mille naissances et elles s'associent de façon quasi-constante à la malformation d'Arnold – Chiari.

De même l'hydrocéphalie et la malformation d'Arnolde-Chiari s'associent de façon constante.

D'après GILBERT et AL (27) à propos de 25 enfants décédés dans un tableau associant myeloméningocèle, chiari et hydrocéphalie, on observe :

- Une hypoplasie ou aplasie des noyaux des nerfs crâniens dans 20% des cas.
- Une dysplasie du cervelet dans 72% des cas.
- Une anomalie de la migration des neurones du cortex dans 92% des cas.
- Une fusion des thalamies dans 16% des cas.
- Une agénésie du corps calleux dans 12% des cas.

## I.7 ETUDE ANALYTIQUE CLINIQUE

### I.7.A TYPE DE DESCRIPTION

#### I.7.A.a SELON L'AGE, LE SEXE, L'ANTECEDENT, L'ORIGINE GEOGRAPHIQUE.

L'âge moyen lors d'un premier signe clinique est de 20 à 25 ans, celui au moment de l'intervention est de 30 à 40 ans et le délai moyen d'évolution est de 14 ans sans différence significative de sexe : 58% homme et 42% femme (4).

Les principaux antécédents personnels sont :

- Traumatisme crânio-rachidien.
- Problème lors de l'accouchement (forceps, réanimation néonatale).
- Méningite ou méningo-encéphalite.
- Convulsion dans l'enfance.

L'Afrique du Nord est à l'origine géographique prédominante et quasi-exclusivement masculine.

#### I.7.A.b CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE.

Deux symptômes dominent :

- Douleur dans près de 2/3 des cas à type de céphalée, cervicalgie ou de douleur non radiculaire d'un membre.
- Des troubles sensitivomoteurs : trouble de la sensibilité thérmo-algique notamment des brûlures indolores (42%) et gène à la marche dans 30%.

**I.7.A.c FACTEURS AGGRAVANTS (17)(18)(28)(29).**

- Traumatisme crânien ou rachidien.
- Grossesse.
- Effort de toux.
- Insuffisance respiratoire.
- Insuffisance cardiaque.

**I.7.B SYMPTOMATOLOGIE**

Faite de syndrome bulbo – cérébello - médullaire :

- Une cervicalgie réalisant des épisodes transitoires de blocage douloureux de la nuque.
- Une impression vertigineuse.
- Trouble de la déglutition ou un gène respiratoire.
- Nystagmus.
- Déficit moteur.
- Trouble de la sensibilité thermo-algique et profonde.
- Trouble trophique.
- Syndrome pyramidal.
- Syndrome vestibulaire.
- Syndrome cérébelleux.
- Atteinte des nerfs mixtes : IX, X surtout.
- Troubles génito-sphinctériens.

En résumé, les trois signes significatifs d'une malformation d'Arnold-Chiari sont :

- Céphalée.
- Syndrome cérébelleux.
- Syndrome vestibulaire.

### I.7.C CLASSIFICATION. (1)

CHIARI ET ARNOLD ont classé la malformation d'Arnold-Chiari en 4 types :

TYPE I: Position basse des amygdales cérébelleuses (tonsilles) dans le foramen magnum avec des modifications cicatricielles incluant l'arachnoïde, la toile choroïdienne du quatrième ventricule et la dure-mère voisine aboutissant à une exclusion de la grande citerne et à l'obstruction de l'orifice de Magendie.

TYPE II : Elongation en forme de poche formée par le quatrième ventricule, les structures du tronc cérébral et le vermis hypoplasique ; le tissu nerveux ectopique s'insinue dans le canal cervical supérieur dilaté en arrière de la moelle cervicale maintenue par la première digitation du ligament dentelé.

TYPE III : Déplacement du cervelet et du quatrième ventricule dans un encéphalocèle sous occipital.

TYPE IV : Agénésie cérébelleuse.

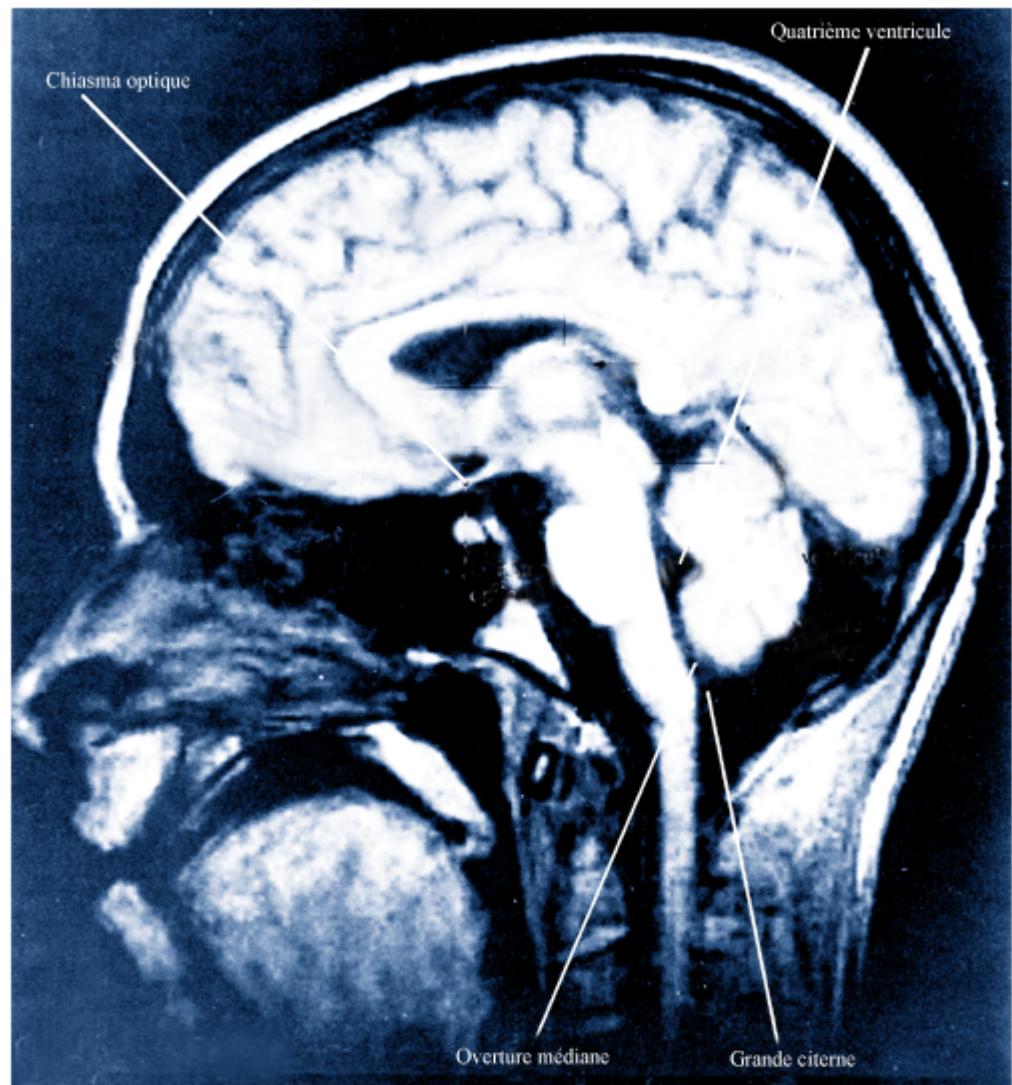
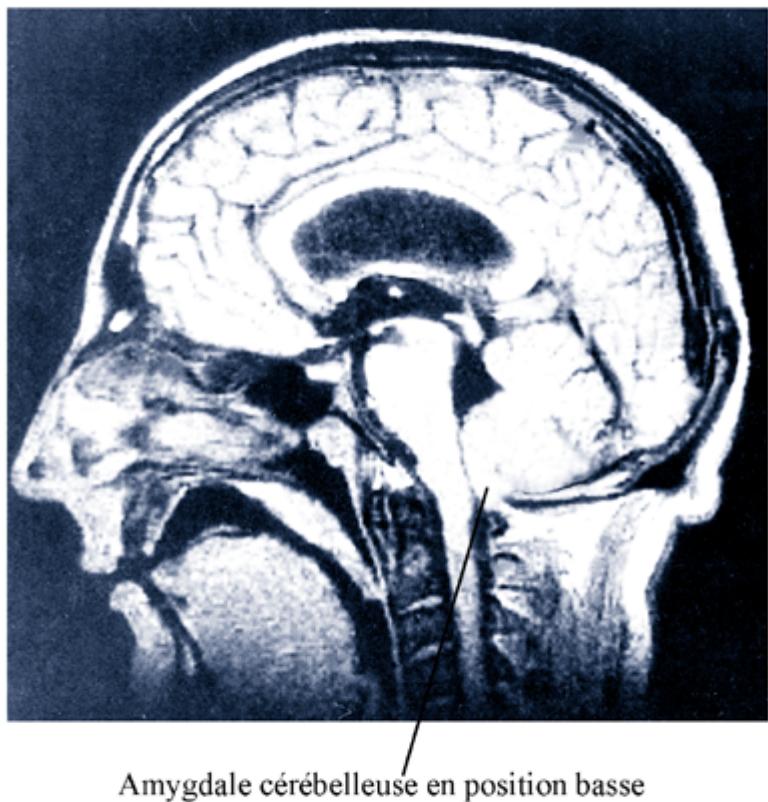


Figure 15 : Coupe médiane en Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) chez un sujet normal



Amygdale cérébelleuse en position basse

Figure 16 : Coupe sagitale en IRM d'une Chiari type I

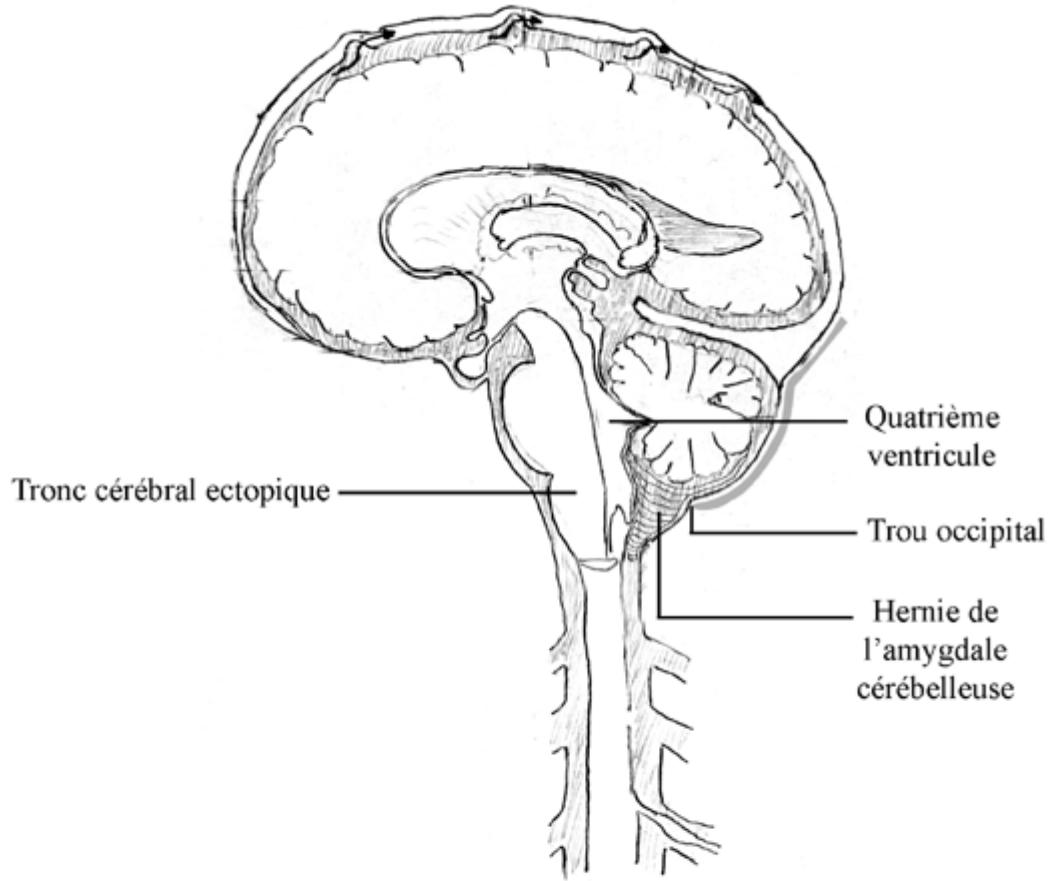


Figure 17 : Schéma d'une malformation d'Arnold Chiari en IRM d'une Chiari type II

## I.7.D EVOLUTION (30)

L'expression clinique de la malformation d'Arnold-Chiari est le plus souvent tardive mis à part la malformation d'Arnold-Chiari associée à une myéломéningocèle et une hydrocéphalie congénitale.

Une aggravation lentement progressive est habituelle avec un début d'accident neurologique au cours de la deuxième et troisième décennie de la vie. Un traumatisme et une infection sont parfois révélateurs de cette malformation.

## I.7.E IMPRESSION BASILAIRE

Les manifestations cliniques de l'impression basilaire relèvent de plusieurs mécanismes. Le principal paraît le facteur mécanique : l'impression basilaire contribue à rétrécir le trou occipital et la jonction particulièrement mobile de la tête et du cou.

Cette malformation est diagnostiquée par la présence de :

- Cou court avec implantation basse des cheveux.
- Douleur cervico – occipitale, épisodes de blocage ou de céphalées souvent déclenchées ou aggravées à l'occasion de traumatisme ou d'événements augmentant la pression du LCS (toux, éternuement, rire, effort physique, ...).
- Evolution lentement progressive.

Elle est mise en évidence sur un cliché de profil sans préparation et de face centrée sur la charnière cervico – occipitale.

## I.8 LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### I.8.A ETUDE RADIOLOGIQUE STANDARD

Elle doit comporter :

- Un cliché de profil strict du crâne et de la colonne cervicale.
- Une incidence de Worms pour l'étude du bord postérieur du trou occipital et l'arc postérieur de l'atlas.

Le cliché de profil permet de voir une impression basilaire par la ligne de Chamberlain.

### **I.8.B TOMODENSITOMETRIE OU SCANNER.**

Elle n'a pas de valeur mais elle complète habituellement le bilan et elle aide à déceler une hydrocéphalie.

### **I.8.C ETUDE EN RESONNANCE MAGNETIQUE : IRM**

L'IRM revendique la première place dans l'investigation neuroradiologique de la malformation d'Arnold–Chari. En outre, elle est la seule à pouvoir déceler des signes de souffrance bulbomédullaire (diagnostic de syringomyélie).

L'étude comporte au moins (31)(32) une séquence sagittale en T<sub>1</sub> et T<sub>2</sub> et une séquence axiale oblique en T<sub>1</sub> et T<sub>2</sub>.

Les séquences en T<sub>1</sub> apprécient au mieux la morphologie du tronc cérébral, du quatrième ventricule, de la moelle cervicale, la position des amygdales cérébelleuses et l'importance de leur déplacement, la descente associée du bulbe et du quatrième ventricule.

Les séquences en T<sub>2</sub> ont un effet myélographique et permet de visualiser la descente des amygdales.

## **I.9 DIAGNOSTIC**

### **I.9.A DIAGNOSTIC POSITIF**

Le diagnostic positif repose sur la clinique par la présence de céphalée, un syndrome cérébelleux, un syndrome vestibulaire. Et surtout ce diagnostic repose sur l'IRM qui est le seul examen radiologique permettant de voir la descente des amygdales.

### **I.9.B DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.**

- La sclérose en plaque est l'erreur de diagnostic la plus fréquente lorsqu'elle est constituée d'une paraplégie spasmodique, de signes cérébelleux et labyrinthiques chez un patient aux antécédents lointains de troubles oculaires mais une IRM attentive de la charnière occipito - cervicale permet facilement de redresser le diagnostic.
- Une tumeur de la fosse postérieure ou du trou occipital donne souvent une hypertension intracrânienne, et l'étude sagittale en IRM avec le gadolinium permettent d'obtenir une rapide confirmation diagnostique.
- Maladie de Charcot ou sclérose latérale amyotrophique : caractérisée cliniquement par la coexistence de phénomène de paralysie spasmodique et d'une atrophie musculaire progressive, débutant généralement aux membres supérieurs et s'étendant au noyau bulbaire pouvant aboutir au syndrome de la paralysie labio-glosso-laryngée.

### **I.9.C DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE (1)**

Les étiologies sont :

- Agénésie du corps calleux.
- Petite fosse postérieure.
- Anomalie ostéo-durale qui réduit les dimensions de la fosse cérébrale postérieure (33).

### **I.10 PRONOSTIC.**

Dépend de la reconstitution d'une grande citerne de la base et de la réascension des amygdales cérébelleuses.

D'une façon générale, la malformation d'Arnold-Chiari isolée est de bon pronostic que la malformation d'Arnold-Chiari associée à d'autres lésions malformatives.

## **I.11 TRAITEMENT.**

### **I.11.A METHODE.**

#### **I.11.A.a METHODE MEDICALE.**

- Anti - inflammatoire non stéroïdien du genre « KETOPROFENE ».
- Antalgique.
- Immobilisation cervicale par collier-minerve.

#### **I.11.A.b METHODE CHIRURGICALE.**

Nous ne faisons que citer dans cette première partie et c'est dans la troisième partie que nous entrerons en détail.

- Les interventions décompressives :
  - Une craniectomie sous- occipitale avec ouverture large et latérale du trou occipital avec une résection de l'arc postérieur de C<sub>1</sub>, C<sub>2</sub> ou plus.
  - Tonsillectomie.
- Les dérivations :
  - Dérivation interne ventriculo - sous – arachnoïdienne.
  - Dérivation syringo - péritonéale (1).
  - Dérivation lombo - péritonéale de Park (34).

### **I.11.B INDICATION**

La décision dépend du degré de souffrance neurologique et de l'évolutivité des symptômes bien plus que l'importance radiologique des lésions.

La méthode médicale est utilisée en cas de malformation d'Arnold-Chiari avec comme un seul symptôme une cervicalgie.

Les dérivations se font en cas d'une malformation d'Arnold-Chiari associée à une syringomyélie ou une hydrocéphalie.

La méthode de traitement dépend aussi de la lésion associée.

**DEUXIEME PARTIE :**  
**NOTRE ETUDE**

## **II.1 MATERIELS ET METHODES**

### **II.1.A MATERIELS**

*Nous avons étudié deux cas de patients présentant une malformation de la charnière occipito - cervicale avec malformation d'Arnold- Chiari, colligés dans le service de Neurochirurgie du CHU- Joseph Ravoahangy Andrianavalona.*

Le recrutement de nos cas a été effectué à partir du registre d'entrée et de sortie des malades du service de Neurochirurgie.

### **II.1.B METHODES**

Il s'agit d'une étude rétrospective des dossiers de deux patients hospitalisés respectivement en février 2001 et en août 2002.

Sont analysés dans cette étude les aspects cliniques, les différentes formes anatomo-pathologiques et les méthodes thérapeutiques des malformations de la charnière occipito-cervicale.

## **II.2 CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION :**

Sont inclus dans cette étude les dossiers exploitables comportant le tableau clinique faisant suspecter la malformation occipito - cervicale, les examens neuroradiologiques dont l'IRM qui permettent de confirmer cette pathologie, le compte - rendu opératoire relatant la technique chirurgicale utilisée et enfin l'évolution post-opératoire.

## **II.3 NOS OBSERVATIONS**

### **II.3.A PREMIERE OBSERVATION.**

Il s'agit de Monsieur R. Raymond, âgé de 53 ans, ingénieur du génie rural de profession, hospitalisé en neurochirurgie du CHUA - Joseph Ravoahangy Andrianavalona, en février 2001 pour une intervention neurochirurgicale de décompression sur la jonction occipito - cervicale.

Dans ses antécédents, on note un traumatisme crâno - encéphalique par accident de travail avec perte de connaissance initiale, survenu à l'âge de 26 ans en 1974 et dont les suites ont été marquées par des céphalées chroniques, des crises convulsives généralisées bien contrôlées par les anticomitiaux, et une atteinte oculaire avec chute importante de l'acuité visuelle du côté gauche. Il y a une notion d'hypercholestérolémie sans hypertension artérielle.

A l'âge de 34 ans en 1982, il apparaît de façon progressive des sensations vertigineuses, des troubles de la marche et de l'équilibre, des troubles de l'élocution à type de dysarthrie et une hémiplégie à prédominance brachiale. Quelques années plus tard, le patient se plaint de cervicalgie et de céphalée occipitale qui vont s'aggraver progressivement et calmées partiellement par les antalgiques. Une première exploration scanographique réalisée en 1995 a objectivé l'existence d'une malformation osseuse de la charnière occipito-cervicale avec impression basilaire. Un examen neuroradiologique par IRM a été proposé à l'époque pour rechercher une éventuelle anomalie sur le système nerveux central. Cette exploration n'a pas pu être réalisée et les différents troubles neurologiques semblent stabilisés, et aucune décision thérapeutique chirurgicale n'a été prise. Mais, en novembre 1997, il survient une aggravation brutale de la dysarthrie, un déficit moteur du membre supérieur gauche et des troubles de l'équilibre et de la marche, ayant justifié une hospitalisation en réanimation médicale du CHUA- Joseph Ravoahangy Andrianavalona pour suspicion d'accident vasculaire cérébral, puis en cardiologie du CHU de Bicêtre à Paris pour exploration cardio-vasculaire. L'échographie Doppler cardiaque et l'écho doppler cervico -encéphalique se sont avérées normales. L'électrocardiogramme par le système de Holter (enregistrement continu sur 24 heures) est normal. Le scanner cérébral et l'IRM

encéphalique ne montrent pas d'image en faveur d'accident vasculaire cérébral ischémique ni hémorragique. Malgré l'absence d'anomalie sur toutes les explorations réalisées, un traitement pour accident vasculaire cérébral ischémique associant vasodilatateur et aspirine, et de la kinésithérapie ont été institués. Il n'y a aucune amélioration sous ce traitement. Au contraire, le patient a constaté une aggravation de son état avec des troubles de la déglutition et des fausses routes de plus en plus fréquentes. Un examen IRM encéphalique et médullaire réalisé le premier février 2001 en France objective l'existence d'une malformation d'Arnold Chiari de type I.

Ce patient est admis au service de Neurochirurgie du CHUA-Joseph Ravoahangy Andrianavalona le 26 février 2001.

A l'examen clinique à son arrivée dans le service, le patient se plaint toujours de céphalées occipitales et de cervicalgies permanentes, des fausses routes fréquentes. Il existe un syndrome cérébelleux important à prédominance gauche avec troubles de l'équilibre, chute vers la gauche à l'épreuve de Romberg, et troubles de la marche d'allure ébrieuse, une dysarthrie, et une dysmérie prédominante du côté gauche. Il y a également un syndrome pyramidal avec un déficit moteur de l'hémicorps gauche à prédominance brachiale associé à une spasticité modérée et des réflexes ostéo-tendineux vifs et un Babinski bilatéral.

Une intervention neurochirurgicale pratiquée le 27 février 2001 a permis de décompresser la fosse postérieure par une craniectomie occipitale avec ouverture du trou occipital et laminectomie de la première vertèbre cervicale. On constate une légère poussée cérébelleuse à l'ouverture osseuse. On n'a pas touché à la dure-mère.

Les suites opératoires ont été simples. Le patient est sorti de l'hôpital au quatorzième jour de l'intervention. Revu en consultation au trentième jour de l'intervention, les troubles fonctionnelles sont améliorées avec disparition des céphalées occipitales, des cervicalgies, et des fausses routes, régression de la dysarthrie, des troubles de l'équilibre et de la marche. Les signes pyramidaux ont diminué d'intensité. Au douzième mois de l'intervention, son état clinique reste stable.

Au total, il s'agit d'une malformation d'Arnold-Chiari dont les troubles neurologiques sont stabilisés ou modérément améliorés par la chirurgie.



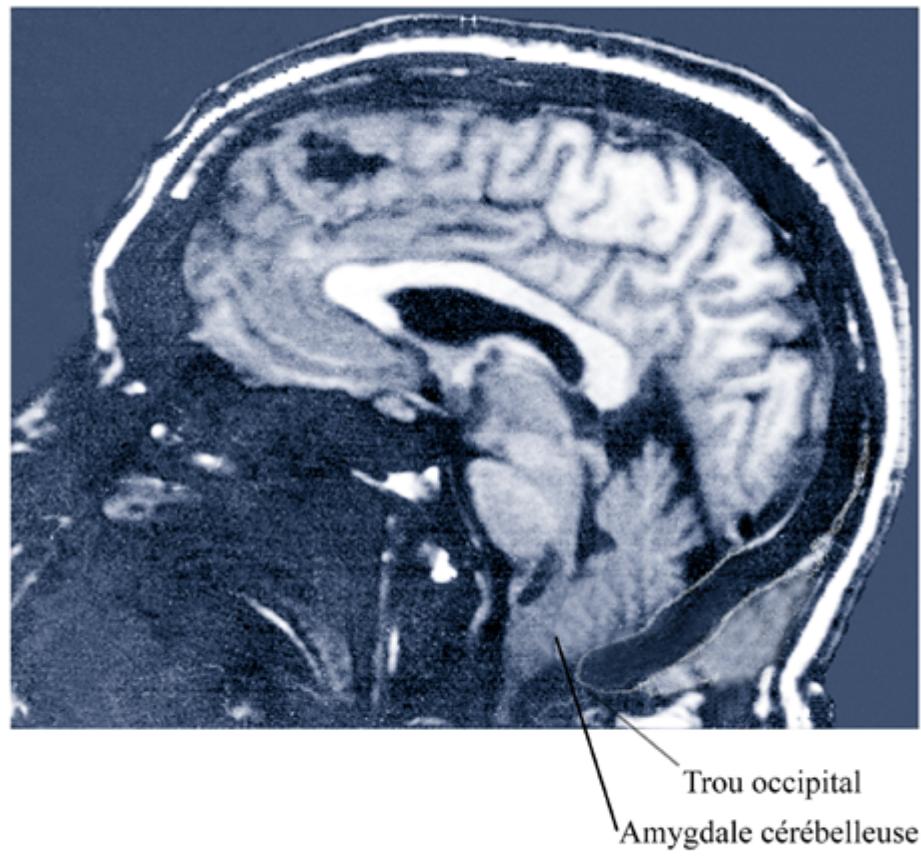


Figure 18 : IRM pré-opératoire .

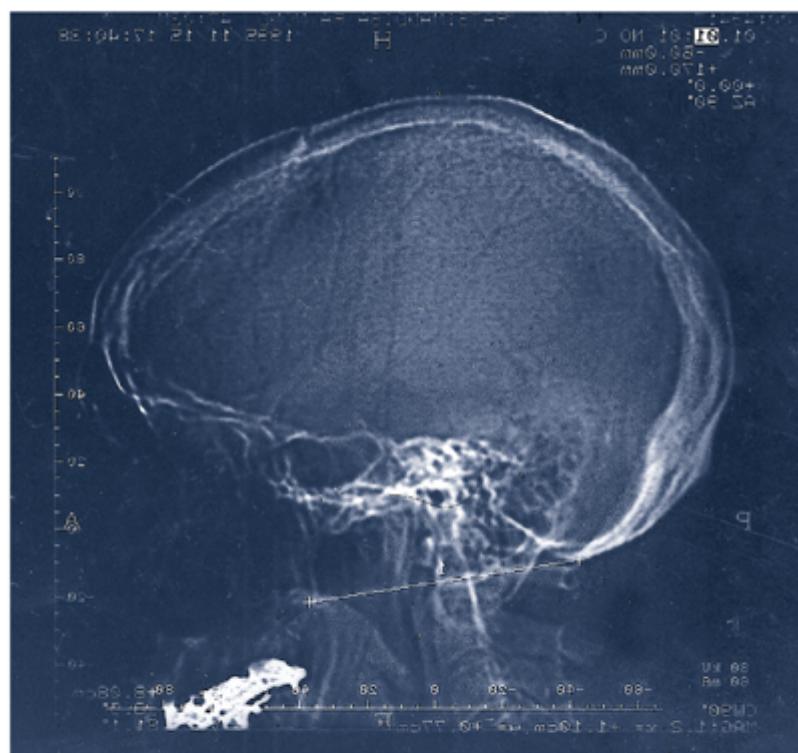


Figure 19 : Radiographie du crâne : incidence de profil.

### **II.3.B DEUXIEME OBSERVATION**

R. Mbola née le 03 octobre 1987, est admise en Neurochirurgie le 16 août 2002 pour prise en charge chirurgicale d'une malformation d'Arnold- Chiari.

L'histoire clinique remonte à l'âge de 4 ans où l'entourage a constaté une déformation du dos et du pied droit qui va s'accentuer progressivement. Après consultation en Rééducation Fonctionnelle et réalisation de la radiographie du rachis, le diagnostic de scoliose neurologique a été porté. Un traitement orthopédique par port de corset pendant 6 ans, n'a donné aucune amélioration. L'état clinique de l'enfant s'est aggravé progressivement avec accentuation de la déformation thoracique et rachidienne. Cette petite fille se plaint de douleurs occipito-cervicales, de douleurs brachiales bilatérales, des sensations de lourdeur dorsale permanente, des sensations de fatigue de la main droite rapidement installée lors de l'écriture. Elle signale l'absence de sensibilité de son pied droit qui est à l'origine de nombreuses lésions traumatiques par brûlure ou par d'autres agents physiques.

Mbola est envoyée en juillet 1997 au centre hospitalier Sud- Réunion Saint-Pierre pour la réalisation d'une exploration neuroradiologique par imagerie en résonance magnétique (IRM). Cet examen objective l'existence d'une malformation d'Arnold- Chiari avec engagement des amygdales cérébelleuses jusqu'au niveau de la première vertèbre cervicale (C1) associée à une syringomyélie étendue à l'ensemble de la moelle épinière.

Au terme de cette exploration et après discussion entre plusieurs spécialistes (neurochirurgien, chirurgien orthopédique et infantile, et médecin en rééducation fonctionnelle), sur le plan thérapeutique, de réaliser dans un premier temps une intervention neurochirurgicale sur la charnière occipito-cervicale. Afin de libérer d'abord la malformation d'Arnold- Chiari. Dans un deuxième temps la réalisation d'un plâtre EDF (Extension- Dérotation- Flexion) permettrait de corriger la scoliose de façon temporaire. Le traitement définitif de la scoliose sera l'arthrodèse vertébrale postérieure.

L'enfant devait retourner à la Réunion pour l'intervention neurochirurgicale. Ceci n'a pas pu avoir lieu en raison des problèmes de l'évacuation sanitaire. La patiente est vue en consultation de neurochirurgie du CHU-Joseph

Ravoahangy Andrianavalona en avril 2002. On a décidé de demander son dossier médical à la Réunion et de réaliser sur place cette intervention de libération de la malformation d'Arnold-Chiari.

Lors de son admission dans le service le 16 août 2002, l'enfant présente les mêmes signes fonctionnels qui semblent s'aggraver. L'examen clinique retrouve une déformation importante du thorax et du rachis et des troubles trophiques intéressant le membre supérieur gauche avec amyotrophie et des ongles incarnés, et le membre inférieur droit avec pied large et creux. Il existe une anesthésie à la douleur en chaussette du pied droit associée à une abolition des réflexes ostéo-tendineux des membres de ce côté, un syndrome pyramidal avec un réflexe rotulien vif et polycinétique et clonus du pied du côté gauche. Il y a un déficit moteur intéressant le grand fessier et le moyen fessier du côté droit.

L'intervention neurochirurgicale est réalisée le 21 août 2002 consistant en une craniectomie de la fosse postérieure avec ouverture du trou occipital et laminectomie de la première vertèbre cervicale, permettant de libérer la charnière occipito- cervicale sans ouvrir la dure-mère. Les suites opératoires ont été simples avec une régression progressive des troubles fonctionnels ayant permis la sortie de l'hôpital de l'enfant au septième jour post-opératoire.

A la consultation de contrôle, à deux mois de l'intervention chirurgicale, l'enfant signale la disparition totale des douleurs cervico- occipitales, des sensations de lourdeur dorsale et des douleurs cervico- brachiales droites lui permettant d'écrire sans se fatiguer. Il y a une diminution des douleurs brachiales gauches et des troubles sensitifs du pied droit. Il reste une petite zone d'anesthésie au dos et à la plante du pied droit. Il persiste les syndromes pyramidaux au membre inférieur gauche.

Au total, cet enfant présente une nette amélioration des troubles neurologiques après l'intervention de libération de la charnière occipito- cervicale qui sera suivie du traitement orthopédique pour la scoliose.



Figure 20 : IRM pré-opératoire.

**TROISIEME PARTIE :**  
**COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS**

Les malformations de la charnière occipito-cervicale (35) sont diverses et variées. Le tableau clinique est également très varié allant de la forme asymptomatique à la forme à manifestations neurologiques les plus complexes. L'exploration morphologique par imagerie en résonance magnétique (IRM) est actuellement indispensable pour le diagnostic. Dans les pays bien équipés, les malformations occipito-cervicales traitées sont relativement fréquentes. Chez nous, malgré les trente années d'existence, du service de Neurochirurgie, nos deux malades sont les premiers cas de malformations occipito-cervicales opérées à Madagascar. Pour mieux comprendre cette pathologie dans le milieu médical malgache, il est important d'analyser les aspects cliniques, les différentes formes anatomo-pathologiques, les méthodes thérapeutiques et l'évolution.

### **III.1 ASPECTS CLINIQUES DES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO-CERVICALE.**

#### **III.1.A FREQUENCE.**

C'est une pathologie relativement fréquente dans les pays développés qui ont les moyens d'exploration morphologique suffisants. Tandis que chez nous à Madagascar comme dans tout pays en voie de développement, sa fréquence est difficile à évaluer du fait de la méconnaissance de la maladie et le manque d'exploration neuro-radiologique adéquate.

#### **III.1.B AGE (36).**

Dans la littérature, les manifestations neurologiques consécutives aux malformations de la charnière occipito-cervicale peuvent être observées à tout âge mais, le plus souvent, le diagnostic est porté entre 30 et 40 ans.

Pour nos deux cas, l'âge de découverte de la maladie est très différent. Les premiers signes ont apparu respectivement à l'âge de 34 ans et de 4 ans, le diagnostic est posé à l'âge de 53 ans et de 10 ans pour le premier et le deuxième patient. Le délai moyen d'évolution, c'est à dire le temps qui s'écoule entre l'âge du premier signe clinique et le moment de l'intervention chirurgicale, est sensiblement identique pour nos cas et ceux de la littérature, respectivement de 14,5 ans et 14 ans.

clinique et le moment de l'intervention chirurgicale, est sensiblement identique pour nos cas et ceux de la littérature, respectivement de 14,5 ans et 14 ans.

### **III.1.C SEXE.**

Aussi pour la littérature que pour nos cas, il n'y a pas de différence significative en comparant le groupe des hommes et celui des femmes.

### **III.1.D SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE.**

Ces malformations de la charnière occipito-cervicale, osseuse l'impression basilaire ou nerveuse la malformation d'Arnold-Chiari, sont congénitales. Mais le plus souvent, les manifestations cliniques surviennent à un certain âge. Toutes les malformations de la charnière occipito-cervicale ne sont toujours pas symptomatiques telle qu'une impression basilaire modérée (4).

#### **III.1.D.a.CRITERES DE DIAGNOSTIC.**

- **Des signes cervicaux** doivent être recherchés (37).

- La brièveté du cou avec implantation basse des cheveux est une morphologie caractéristique. Il y a également une anomalie du port de la tête, un antécédent de torticolis à répétition. Nous avons retrouvé ces troubles morphologiques cervicaux chez l'un de nos deux patients.

- Des crises douloureuses cervico-occipitales, des épisodes de blocage ou de céphalée occipitale sont souvent déclenchés ou aggravés par un traumatisme ou un évènement augmentant la pression du LCS, par exemple la toux, l'éternuement ou tout effort physique. Nos deux patients ont présenté des cervicalgies et des céphalées occipitales chroniques partiellement contrôlées par les antalgiques.

- **L'évolution** est habituellement lentement progressive. Mais dans la littérature, le début peut être aigu dans 3% des cas, en particulier à la suite d'un traumatisme.

Pour notre premier patient, les manifestations cliniques sont déclenchées tout au début par un traumatisme crânien assez important. Les troubles vont s'aggraver progressivement et par épisodes. L'aggravation clinique la plus importante fait simuler un tableau clinique d'accident vasculaire cérébral avec la survenue brutale d'une dysarthrie, des troubles de la marche et de l'équilibre et d'un déficit moteur de l'hémicorps gauche à prédominance brachiale.

Toutes fois, le diagnostic positif est basé sur la mise en évidence de la malformation par les examens neuro-radiologiques.

### **III.1.D.b LES TROUBLES NEUROLOGIQUES.**

Les manifestations neurologiques consécutives aux malformations de la charnière occipito-cervicale sont très diverses dans leur aspect clinique et évolutif. Elles peuvent être regroupées en cinq tableaux principaux (38) (39) (40) (41).

#### **-Syndrome de souffrance bulbo-protubérantie.**

Ce syndrome est retrouvé chez un patient sur deux dans notre série.

Il se traduit par des vertiges (20 à 25% des cas dans la littérature), des troubles de l'équilibre (15 à 45%), des troubles de la déglutition avec fausses routes (20 à 30%), des troubles de la parole (15 à 20%).

Les autres troubles du même syndrome qui n'ont pas été retrouvés chez nos patients, sont des troubles visuels avec diplopie (10 à 25% des cas dans la littérature), un nystagmus rotatoire ou horizonto-rotatoire (40 à 70% des cas), une atteinte des nerfs crâniens bulbaires (15 à 25% des cas).

#### **- Syndrome de la jonction bulbomédullaire.**

Il est retrouvé chez nos deux patients beaucoup plus important sur le premier.

Ce syndrome se rencontre fréquemment dans les données de la littérature (25 à 40% de cas). Il associe des signes de souffrance de la moelle cervicale supérieure, en particulier des troubles de la sensibilité profonde (paresthésie, douleur).

### **-Syndrome pyramidal.**

Isolé des quatre membres, respectant la face, il est retrouvé chez nos deux patients, caractérisé par une paraparésie spastique responsable d'une gêne à la marche chez le premier patient, et des réflexes ostéo-tendineux vifs avec sensation de lourdeur gênante aux bras et aux jambes chez le deuxième patient. Le syndrome pyramidal se voit dans 75% des cas de la littérature. Il existe un déficit moteur dans 2/3 des cas.

### **- Syndrome syringomyélique.**

La syringomyélie est associée à la malformation de la charnière occipito-cervicale chez un patient sur deux de notre série. Dans la littérature cette association lésionnelle est variable selon les publications, allant de 40 à 80% des cas (42).

Le signe d'appel le plus évocateur d'une syringomyélie est l'existence d'une brûlure indolore par trouble de la sensibilité thermo-algique de façon suspendue. Ce signe est retrouvé chez notre petite patiente qui a signalé l'absence de la sensibilité de son pied droit, à l'origine de nombreuses lésions traumatiques par brûlure ou par d'autres agents physiques.

Dans la littérature, trois principaux signes sont hautement significatifs de la présence d'une cavité syringomyélique : les troubles moteurs non pyramidiaux (déficit moteur périphérique) et les troubles trophiques. Ces signes sont tous retrouvés chez notre deuxième patient avec un déficit moteur intéressant les muscles fessiers du côté droit et des troubles trophiques intéressant à la fois le membre supérieur gauche avec amyotrophie et ongles incarnés, et le membre inférieur droit avec pied large et creux. L'atteinte à la fois des membres supérieurs chez ce patient, témoigne l'étendue en hauteur de la syringomyélie sur toute sa moelle épinière. Dans ce syndrome syringomyélique, le signe qui possède une grande valeur diagnostique, est l'abolition des réflexes ostéo-tendineux du ou des membres touchés par le déficit sensitif. Ce signe est nettement rencontré chez notre petite patiente avec une anesthésie en chaussette du pied droit et abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre inférieur droit.

**La scoliose** de cause neurologique, retrouvée chez le deuxième patient a priori sans rapport direct avec la malformation de la charnière occipito-cervicale, se voit dans certains cas de syringomyélie. Ici, l'existence d'une scoliose témoigne d'une atteinte asymétrique des muscles paravertébraux remontant à l'enfance. L'évolution est habituellement lentement progressive.

#### **- Syndrome d'hypertension intracrânienne.**

Evoqué dans 10 à 20% des cas de la littérature selon les publications, ce syndrome n'a pas été retrouvé chez nos patients. Le plus souvent, il s'agit de manifestations paroxystiques : céphalées d'effort accompagnées ou suivies de vomissements, de vision trouble, d'une sensation de déséquilibre. Ce syndrome d'hypertension intracrânienne est en rapport avec une hydrocéphalie par blocage de la circulation du LCS, rencontré aussi bien dans les impressions basilaires que dans les malformations de Chiari à un stade évolué. Beaucoup plus rarement, il s'agit d'un syndrome d'hypertension intracrânienne permanente évoquant une tumeur de la fosse postérieure.

En plus de ces cinq principaux syndromes, d'autres signes peuvent se rencontrer dans les malformations de la charnière occipito-cervical :

- **Des troubles genito-sphinctériens**, dont la fréquence est diversement évaluée dans la littérature. Pour SAEZ (43), ces troubles représentent 6% des cas. Dans ces troubles sphinctériens, l'atteinte du sphincter vésical se manifeste plus souvent à une rétention qu'à une incontinence. Ceci peut s'expliquer par l'existence d'une « vessie automatique » correspondant à une souffrance médullaire située plus basse que la charnière, c'est-à-dire dorso-lombaire, en rapport certainement avec l'existence d'une syringomyélie. (44) (45)

- **Syndrome cérébelleux** : nous l'observons chez un patient. Au travers de la littérature, il est associé au syndrome vestibulaire, mais sa fréquence ne semble pas dépasser 25%.

### **III.2 DIFFERENTES FORMES ANATOMO-PATHOLOGIQUES.**

Les malformations de la charnière occipito - cervicale sont diverses et variées (35). Elles sont divisées en deux types : les malformations nerveuses et les malformations osseuses.

Les malformations nerveuses sont surtout dominées par la malformation d'Arnold - Chiari. Les autres sont :

- Malformation de Dandy - Walker.
- Cavités liquidiennes intrabulbaires ou intramédullaires : syringobulbie ou syringomyélie.

Les malformations osseuses sont :

- Impression basilaire.
- Fusion occipito-atloïdienne.
- Blocs cervicaux.
- Odontoïde hypoplasique, séparée du corps de l'axis.
- Spina bifida cervicaux.
- Proatlas.
- Déformation du foramen magnum : élargissement ou au contraire sténose, asymétrie des contours, déformation de ses bords.
- Dysplasie basi - occipitale.
- Hyperplasie basi-occipitale.

Ces malformations peuvent être associées entre elles ou à d'autres malformations à distance.

Ce sont (36) :

- Vertébrales : scoliose, cypho-scoliose, anomalie transitionnelle de la charnière lombo-sacrée, spina bifida lombaire ou sacré, platyspondylie, ...
- Anomalies cervico - thoraciques : côte cervicale, malformation costale, syndrome de Sprengel (surélévation congénitale et hypoplasie de l'omoplate).
- Anomalies cranio - faciales : asymétrie de la face, hémiatrophie faciale, dysostose mandibulaire, asymétrie du crane, microcéphalie, anomalies oculaires (microptalmie...), malformations des oreilles, bec de lièvre, ...

- Anomalies viscérales : cardiopathie congénitale, ...
- Anomalies cutanées : mélanose oculo - faciale, ...
- Anomalies des membres : syndactylie, pied-bot, ...

Pour nos cas, la première observation montre une malformation de la charnière occipito-cervicale isolée mais une association d'une malformation osseuse et d'une malformation nerveuse, plus précisément : une malformation d'Arnold Chiari avec une impression basilaire associée.

Dans la deuxième observation, la malformation d'Arnold Chiari est associée à une syringomyélie, à une scoliose importante et un pied creux. C'est à dire plusieurs malformations peuvent être associées comme citées dans la littérature.

### **III.2.A ASSOCIATIONS LESIONNELLES.**

#### **III.2.A.a MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI ET SYRINGOMYELIE**

Cette association lésionnelle est la plus fréquente puisque correspond, selon les publications à 40 – 80% des cas (38)(39)(40)(41). C'est le cas de notre deuxième observation. Chez les patients porteurs de cavités syringomyéliques, on peut retrouver les trois principaux signes hautement significatifs de la syringomyélie : les troubles de la sensibilité thermoalgique, les troubles moteurs non pyramidaux (déficit moteur périphérique) et les troubles trophiques. L'anesthésie thermoalgique suspendue prédomine aux membres supérieurs ; brûlures et panaris indolores des mains s'associent à une amyotrophie de type Aran-Duchennes, aréflexie des membres supérieurs, des troubles trophiques ostéo-articulaires des doigts, un nystagmus. Des troubles de déglutition, une hémiatrophie linguale, un signe de Claude Bernard – Horner orientent vers une cavitation bulbaire. Dans ces formes de Chiari avec syringomyélie, les syndromes vestibulaire et cérébelleux sont plus rares.

Vu que notre deuxième observation est un enfant, son syndrome syringomyélique est en phase de début donc on n'a pas des signes complets mais les trois signes significatifs de syringomyélie sont présents : trouble de la sensibilité

thermoalgique, trouble moteur non pyramidal (déficit moteur périphérique) et les troubles trophiques.

### **III.2.A.b MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI ET IMPRESSION BASILAIRE**

C'est le cas de notre première observation. Alors que les symptômes plus spécifiquement associés à la malformation de Chiari isolée sont d'ordre cérébelleux avec une incoordination motrice, une instabilité à la marche d'ordre vestibulaire et fréquemment une atteinte des paires crâniennes IX et X, un syndrome pyramidal réflexe ou déficitaire est constamment observé et associé à des troubles de la sensibilité profonde en cas d'impression basilaire isolée. Une atteinte du trijumeau est plus fréquente avec une hypoesthésie cornéenne, un nystagmus (vertical, horizontal ou rotatoire) plus souvent noté. Les principales circonstances de découverte de l'impression basilaire sont une fatigabilité ou des paresthésies des membres (85%). L'examen clinique observe fréquemment un cou court (78%), une asymétrie du crâne et du visage (68%).

GARCIN ET OECONOMOS (1953) (42)(43)(44) attachent une grande importance aux anomalies de position de la tête, à la limitation de mouvement du rachis cervical, à leur caractère douloureux ou non. Une anomalie de position du segment céphalique est notée dans 15% des cas et une limitation douloureuse des mouvements du rachis cervical dans 53% des cas rapportés d'impression basilaire et de Chiari (45)(46)(47).

Notre patient a un cou court avec une limitation douloureuse des mouvements du rachis cervical mais sans anomalie de position de la tête. Ce qui explique que son impression basilaire est au degré minime et asymptomatique.

### **III.2.B LES EXPLORATIONS RADIO-MORPHOLOGIQUES.**

#### **III.2.B.a IMAGE RADIOLOGIQUE STANDARD.**

Le cliché du crane de face et de profil sans préparation mettent en évidence l'impression basilaire. Les repères utiles sont (48)(49)(50)(51):

- La ligne de Chamberlain.
- La ligne de Mac Gregor.
- La ligne bimastoïdienne.
- La ligne digastrique.

La ligne de Chamberlain sur le cliché de profil, unit le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital, normalement doit laisser au-dessous d'elle le sommet de l'apophyse odontoïde.

La ligne bimastoïdienne se voit sur le cliché de face par une ligne passant par les articulations occipito – atloïdienne et par la pointe de l'odontoïde.

La ligne digastrique se montre sur un cliché de face par une ligne qui passe à plus de 1 cm en dessus du milieu des articulations occipito – atloïdienne et en dessus de la base du crane.

Pour notre première observation la radiographie standard de profil montre l'existence d'une impression basilaire. Son apophyse odontoïde est à 7 mm en dessus de la ligne du Chamberlain.

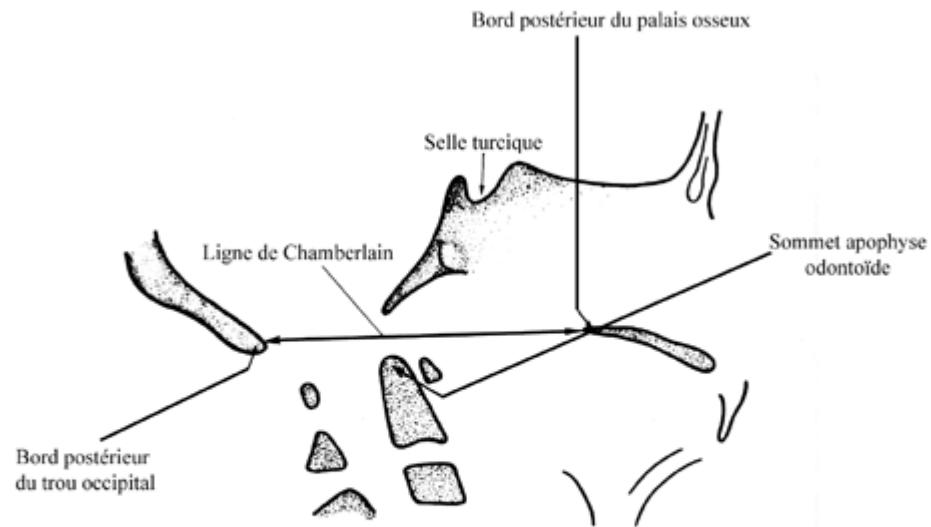


Figure 21 : Sujet normal (Profil) (52).

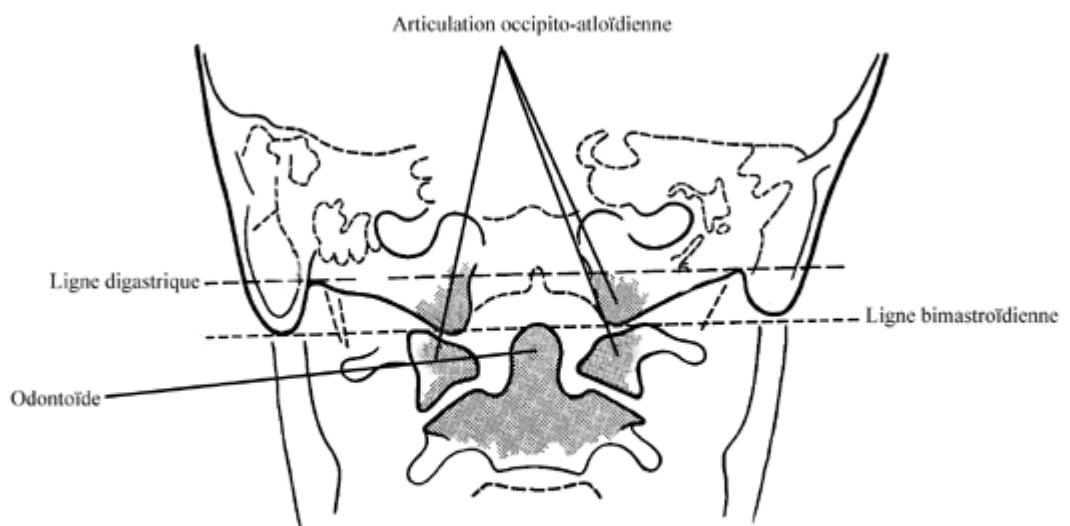


Figure 22 : Sujet normal (face) (53).

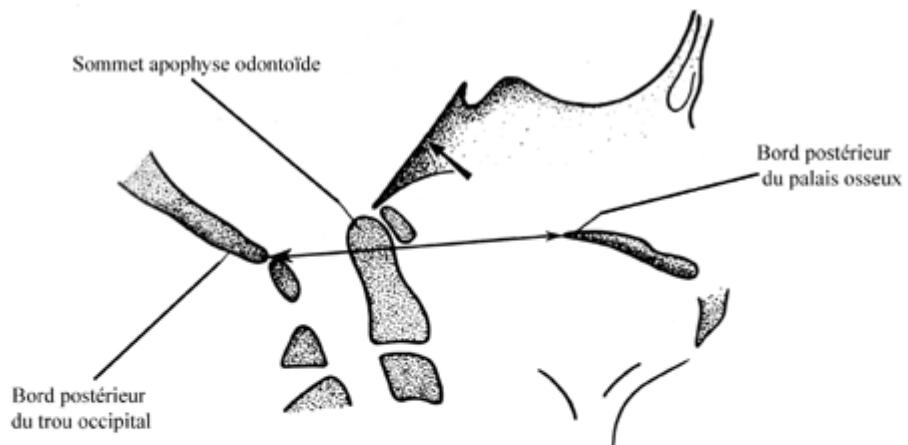


Figure 23 : Impression basilaire (tomographie de profil).

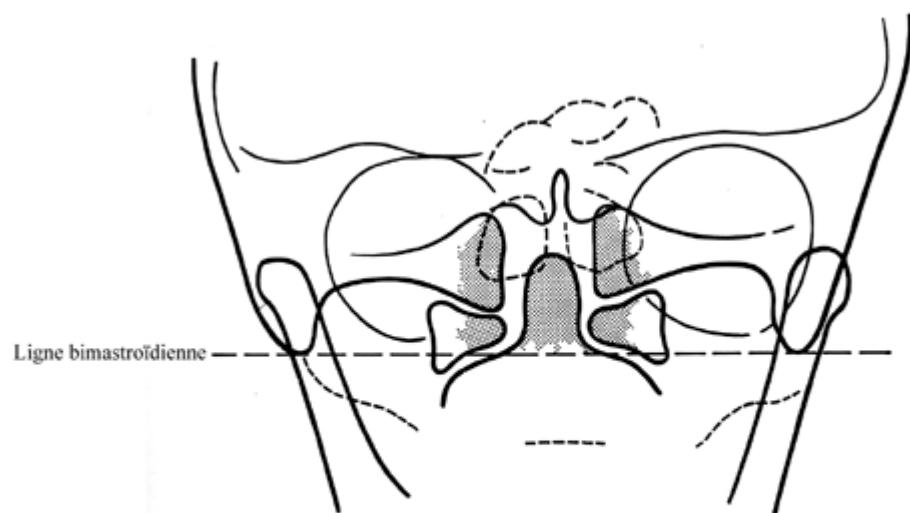


Figure 24 : Impression basilaire (tomographie de face) .

### **III.2.B.b TOMODENSITOMETRIE (54)(55).**

Pas de valeur pour la malformation d'Arnold – Chiari, mais le scanner en fenêtre osseuse permet l'analyse des anomalies osseuses de la jonction crânio – vertébrale. La myélographie métrizamide couplée au scanner permet de visualiser le volume médullaire, la position du cervelet, la perméabilité de la grande citerne et du quatrième ventricule.

Dans notre première observation l'examen scanographique montre en évidence la présence d'une impression basilaire et il n'y a pas de dilatation ventriculaire.

### **III.2.B.c IRM OU IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.**

#### **DESCRIPTION DE LA TECHNIQUE (56)(57)(58)(59).**

L'IRM mesure le temps de relaxation des protons qui ont été excités par des champs magnétiques secondaires, après qu'ils auraient été mis dans un champ magnétique primaire très intense. C'est une technique d'imagerie par coupes mais n'utilisant que des champs magnétiques sans rayonnement X.

Deux séquences sont utilisées :

- Séquence T<sub>1</sub>.
- Séquence T<sub>2</sub>.

En T<sub>1</sub>, l'eau apparaît en hyposignal et en T<sub>2</sub> elle apparaît en hypersignal.

Le produit de contraste utilisé est le sel de gadolinium qui est très peu allergique contrairement aux produits iodés.

Le temps d'examen est en moyenne de 40 minutes.

#### **ASPECTS IRM DES MALFORMATIONS DE CHIARI.**

L'IRM permet une analyse complète des lésions et elle permet le dépistage et la définition des critères thérapeutiques. L'analyse détaillée préopératoire de la malformation d'Arnold - Chiari est plus spécialement de la position et de gré de

dilatation du quatrième ventricule et de la cavité médullaire ainsi que la position des amygdales cérébelleuses permet de définir les quatre variétés anatomiques.

Pour nos cas, dans la première observation il y a absence totale de la grande citerne avec hernie amygdalienne à travers un foramen magnum élargi associé à une impression basilaire.

Dans la deuxième observation : malformation d'Arnold - Chiari type I comme dans la première observation mais cette fois-ci associée à une syringomyélie cervico – dorsale.

### **LES ANOMALIES RADIO ANATOMIQUES ASSOCIES AVEC LA MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI.**

Pour nos cas la première observation montre que la malformation d'Arnold - Chiari est associée à une impression basilaire sans hydrocéphalie ni syringomyélie mais pour la deuxième observation la malformation d'Arnold-Chiari est associée à une syringomyélie.

<b>Structure</b>	<b>Anomalies</b>	<b>Fréquence</b>
<i>Crâne</i>	<i>Crânio-lacunes</i> <i>Foramen Magnum élargi</i> <i>Scalloping petro-clival</i> <i>Fosse postérieure</i>	85% 70% 94% 41%
<i>Dure-mère</i>	<i>Fenestration de la faux</i> <i>Position basse/tente</i> <i>Elargissement incisure</i> <i>Position basse Torcular</i>	- 95% - -
<i>Cervelet</i>	<i>Hypoplasie</i> <i>Vermis/Amygdales ectopiques</i> <i>Hernie incisurale « en tour »</i> <i>Image Supra-ttral. « en cœur »</i>	- - 43% 76%
<i>Jonction Bulbo- médullaire</i>	<i>Position basse pont/bulbe</i> <i>« Eperon » bulbo-médulaire</i> <i>Etirement nerfs crâniens</i>	70% - -
<i>Cavités L.C.S.</i>	<i>Hydrocéphalie</i> <i>Fenestration Septum Pellucidum</i> <i>V3/ Massa Intermedia</i> <i>Colmatage Cisterna Magna</i>	- - 82% 70%
<i>Mésencéphale</i>	« Bec » Tectal/sténose Acqueduc	80%
<i>Moelle</i>	<i>Hydro-syringomyélie</i>	20/96%
<i>Rachis</i>	<i>Anomalie charnière Crânio-Rachid.</i> <i>Cypho-scoliose</i>	35/50%

**Tableau 1: Anomalies Radio-anatomiques associées avec la malformation de CHIARI (30).**

### **III.3 MODALITES THERAPEUTIQUES.**

#### **III.3.A TRAITEMENT MEDICAL (60).**

Il repose sur des règles hygiène - diététiques et des mesures symptomatiques. Il associe le port d'une minerve pour un maintient de la tête en position intermédiaire et un traitement antalgique – anti-inflammatoire. Ce traitement médical conservateur ne permet pas d'obtenir d'amélioration durable en cas de souffrance neurologique, tout au plus en cas de cervicalgie isolée de même pour nos cas. Ceci nous a amené à recourir à la chirurgie.

#### **III.3.B TRAITEMENT CHIRURGICAL.**

Le seul traitement radical des malformations de la charnière est chirurgical (61)(62)(63). Mais les indications sont difficiles à poser pour deux raisons: un grand nombre d'anomalies de la charnière sont latentes et ne s'accompagnent pas de manifestations neurologiques. D'autre part, la fréquence relative de ces malformations explique la coïncidence possible avec une affection neurologique d'autre nature.

Les indications tiennent compte de l'âge, de l'ancienneté des troubles, du caractère purement subjectif ou déficitaire, des manifestations neurologiques, de l'importance du gène fonctionnel et des caractères de la malformation. Cette indication du traitement chirurgical dépend avant tout du degré de souffrance neurologique et de l'évolutivité des symptômes, bien plus que de l'importance radiologique des lésions. Il n'est pas rare d'observer une impression basilaire radiologiquement importante mais asymptomatique ou de découverte fortuite pour laquelle une surveillance simple sera instaurée. Inversement, étant donné l'évolutivité habituelle des symptômes, un déficit neurologique même modéré amène à considérer précocement l'indication chirurgicale.

Pour notre première observation, l'apparition des signes date de vingt ans, avant la décision d'intervenir tandis que pour notre deuxième observation, l'aggravation de sa scoliose en est l'indication pour permettre de réduire et de traiter à bien cette déformation rachidienne même si le symptôme de la malformation de la charnière est minime.

## INDICATIONS ET TECHNIQUES OPERATOIRES.

- **Malformations nerveuses de la charnière cervico-occipitale.**

### **-Malformation de Chiari isolée (32)(37)(38)(39)**

Le principe du traitement chirurgical vise à rétablir une circulation de LCS au niveau du foramen magnum. Plusieurs variantes techniques ont été proposées. Une craniectomie sous-occipitale avec ouverture large et latérale du trou occipital peut être effectuée avec une résection possible de l'arc postérieur de C1, C2 ou plus, selon le degré de descente des amygdales cérébelleuses. Une fois la résection osseuse réalisée, la dure-mère est largement ouverte. Les éventuelles brides durales ou arachnoïdiennes sont réséquées. Si certaines équipes n'explorent le quatrième ventricule qu'en cas d'HTIC et laissent la dure-mère ouverte, d'autres exploitent le trou de Magendie en vérifiant sa perméabilité et en réséquant une éventuelle membrane arachnoïdienne obstructive ou en positionnant un dispositif de dérivation interne ventriculo - sous- arachnoïdienne en cas (rare) d'imperforation du Magendie. La résection des amygdales cérébelleuses a été préconisée par certaines équipes (29)(64). L'objectif du geste opératoire est la décompression du névraxe et la reconstitution d'une grande citerne de la base, une communication des espaces sous-arachnoïdiens péricérébraux et périmédullaires. Les céphalées ou cervicalgies d'effort ou positionnelles, l'instabilité répondent généralement bien au traitement chirurgical.

Dans la malformation d'Arnold - Chiari associée à une impression basilaire le principe de traitement est de même que pour une malformation d'Arnold - Chiari isolée.

L'analyse IRM et l'utilisation de l'échographie per - opératoire repérant l'obex sont utiles.

Dans le cadre de notre première observation, notre malade n'a pas bénéficié de ces divers moyens de repérage per- opératoire. Par manque de moyens, seul l'IRM préopératoire nous a orienté sur la décision thérapeutique.

Pour nos patients, nous avons choisi la technique chirurgicale la plus simple,

adaptée à nos moyens matériels. On a réalisé une craniectomie sous-occipitale avec une ouverture large du trou occipital et une laminectomie de la première vertèbre cervicale. Quelques brides durales sont réséquées. Cette méthode nous a permis d'avoir une décompression de la fosse postérieure et de la charnière bulbo-médullaire.

L'ouverture de la dure-mère n'a pas été réalisée sur nos cas, car elle risque de blesser et rompre l'arachnoïde sous-jacente et d'exposer à des complications post-opératoires graves comme la fistule du LCS et la méningite. Cette ouverture de la dure-mère nécessite un matériel de microchirurgie et un microscope neurochirurgical qui manque dans notre service.



Figure 25 : Vue per-opératoire d'une anomalie de Chiari après résection osseuse et ouverture durale lors de l'écartement intertonsillaire permettant de vérifier la liberté de l'orifice de Magendie.

### **-Malformation de Chiari et hydrosyringomyélie (65)**

Le traitement chirurgical consiste en l'élargissement du trou occipital en intervenant sur la charnière occipito - cervicale, ce qui permet en règle générale d'observer une réduction du volume de la cavité médullaire, de son degré de tension et de son étendue. Il est alors possible d'observer cliniquement une amélioration neurologique dans 40 à 60% des cas de la littérature, y compris sur les manifestations sensitives et douloureuses. L'affaissement de la cavité syringomyélique après décompression de la charnière est noté dans plus de 90 % des cas, avec un effondrement des vitesses circulatoires intrakystiques en IRM. Le drainage direct de la cavité est parfois discuté par certaines équipes dans un second temps en cas d'échec, malgré une décompression de la charnière anatomiquement suffisante ( contrôle IRM satisfaisant : apparition d'une néociterne de la base et réascencion des amygdales cérébelleuses). Il est important de préciser qu'un geste de drainage ( dérivation syringopéritonéale par exemple) d'une cavité syringomyélique d'origine foraminale tend à être abandonné compte tenu de son risque neurologique (ataxie locomotrice). Une réintervention sur la charnière doit être mise en avant en cas d'échec d'une première décompression.

Les décompressions de la fosse cérébrale postérieure pour la malformation d'Arnold Chiari type I restent considérées comme procédure de choix pour la syringomyélie, bien qu'un certain nombre de gestes associés restent controversés. GARDNER (1958) (49) avait initialement proposé la mise en place d'un fragment de muscle sur l'obex : RHOTON (1976) (50) associe une ouverture de la cavité médullaire par la zone d'entrée des racines postérieures. MENZENES (1991) (40) place un shunt ventriculo - sous -arachnoïdien spinal. L'apport de ces gestes à la décompression ostéodurale extra-arachnoïdienne n'est pas jugé significatif. Malgré une faible mortalité actuellement évaluée à 5%, les risques de ce type d'intervention sont liés au dysfonctionnement respiratoire ( apnée) d'origine bulbaire attribuée à des complications compressives (hématome, hydrocéphalie) ischémiques ou même à la décompression elle-même (57). Un effet positif sur les symptômes est obtenu dans deux cas sur trois, la régression de la cavité est obtenue dans 50 % des cas en moyenne.

En parlant des dérivations :

- Les dérivations syringo - sous- arachnoïdiennes sont jugées peu performantes du fait de la persistance d'une compression d'aval dans la circulation du LCS. Elles sont réalisées par un abord direct de la cavité syringomyélique.
- Les dérivations syringo - cisternales sont réalisées pour shunter l'obstacle foraminal.
- Les dérivations syringo - péritonéales ou pleurales d'après la littérature, auraient un taux de succès supérieur (50 à 75 %).
- Les dérivations ventriculaires sont proposées particulièrement pour les syringomyélies communicantes juvéniles avec hydrocéphalie.
- Les dérivations lombo - péritonéales avec un taux de succès élevé chez les malformations de Chiari type I avec syringomyélie avaient fait l'objet d'une décompression préalable de la fosse postérieure.

Cette malformation de Chiari type I associée à une syringomyélie avec une scoliose majeure, est retrouvée chez notre deuxième patient. Pour le traitement chirurgical, nous nous limitons à la simple décompression osseuse occipito-cervicale. Comme le résultat de cette intervention première est favorable, nous n'avons aucune intention de réaliser une dérivation de la syringomyélie. Ce geste ne nous paraît pas nécessaire pour notre patiente, et en plus il expose au danger de lésion des cordons postérieurs, surtout lorsque la cavité est petite (59) (60), et aux complications infectieuses ou mécaniques des shunts (61) (62).

#### **-Malformation de Chiari et hydrocéphalie.**

Lorsque la malformation d'Arnold - Chiari est infraclinique et accompagne une hydrocéphalie évolutive et symptomatique (HTIC), le traitement de l'hydrocéphalie en première intention est de règle. Lorsque la dilatation ventriculaire est au second plan et associée à une malformation de la charnière occipito - cervicale 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 de première intention

de décompression portant sur la charnière occipito - cervicale avec vérification du V4 (et parfois dérivation entre le V4 et les espaces sous-arachnoïdiens de la base ).

L'hydrocéphalie associée à la malformation de Chiari n'est pas rencontrée dans notre série.

#### **-Malformation de Dandy - Walker.**

Une décompression postérieure du trou occipital large, latérale et suffisamment étendue (laminectomie de C1, C2 ou plus) est généralement associée à une ouverture d'un quatrième ventricule exclu et sous tension. Dans les formes avec hydrocéphalie sus-tentorielle associée et aqueduc perméable, une dérivation interne a parfois été au préalable mise en place. En cas d'aggravation neurologique malgré une dérivation ventriculo-péritonéale perméable, une intervention de décompression de la charnière occipito - cervicale doit être envisagée.

- **Malformations osseuses et ligamentaires de la charnière occipito-cervicale.**

Il est habituel de distinguer les malformations de la charnière crano - spinale qui sont instables, qui peuvent être réalignées et ne nécessitent qu'une stabilisation, et les déformations qui sont fixées et qui ne peuvent être réalignées et imposent une décompression.

#### **-Compression antérieure et réductible de la charnière occipito-cervicale :**

Telle la dislocation atloïdo - axoïdienne, ces compressions imposent une réduction première en général par traction douce et progressive à l'aide d'un halo. La période de réduction peut durer plusieurs semaines ou mois. La réduction obtenue étant généralement instable, une fusion osseuse par abord postérieur est effectuée dans un second temps, étendue de C1 à C2 (ou C3) en cas d'instabilité atloïdo - axoïdienne. La fusion osseuse repose habituellement sur un greffon autologue d'os iliaque

corticospangieux et une ostéosynthèse postérieure est suivie d'une immobilisation postopératoire.

**-Compression antérieure non réductible de la charnière occipito-cervicale :**

Il s'agit principalement de l'invagination basilaire, l'assimilation de C1, les anomalies d'inclinaison de l'odontoïde avec indentation et empreintes antérieures sur la jonction bulbomédullaire, les formes mixtes et complexes.

Ces lésions relèvent d'une décompression antérieure par voie transorale, parfois source d'instabilité postopératoire selon le type lésionnel en cause. Une traction rachidienne douce et une trachéotomie sont parfois réalisées en préopératoire. Par cet abord, il est possible de réséquer la partie caudale du clivus, l'arc antérieur de C1, le corps de C2 et l'odontoïde. Un bilan radiotomographique postopératoire avec étude dynamique en flexion et extension permet d'objectiver une instabilité postopératoire qui rend nécessaire la réalisation d'une fusion postérieure.

**-Compressions postérieures non réductibles de la charnière occipito-cervicale.**

Ce sont des formes postérieures d'impression basilaire, d'impression basilaire modérée et associée à une anomalie de Chiari, de compression de la jonction cervico-bulbaire par l'arc postérieur de C1 dans le cadre de malformation plus complexes (assimilation de C1, hypoplasie de l'odontoïde, fusion de C2 – C3 et compression postérieure bulbomédullaire). Ces malformations relèvent d'une décompression première par voie postérieure avec une ouverture large et latérale du trou occipital, une laminectomie plus ou moins étendue à l'arc postérieur de C1, C2 ou rarement plus. Une fusion osseuse est réalisée dans le même temps opératoire en cas d'instabilité (incomplètement réductible) notamment C1-C2 ou C1- occiput ou lorsqu'un geste complémentaire par voie antérieure est envisagé (Chiari symptomatique et impression basilaire évoluée).

Pour notre première observation, où il y a association d'une malformation d'Arnold-Chiari type I et impression basilaire, le traitement consiste en une décompression par ouverture du trou occipital et laminectomie C1 par voie postérieure.

En effet, pour nos deux cas nous avons opté une décompression de la charnière occipito-cervicale par une ouverture large du trou occipital avec une laminectomie C1.

Pour la position chirurgicale de nos patients, le décubitus ventral avec la tête en hyperflexion est la position adaptée aussi à nos matériels chirurgicaux qu'aux matériels d'anesthésie.

La position assise même si elle offre un meilleur confort et des conditions opératoires optimales au neurochirurgien, elle n'est pas adaptée à nos cas, car elle expose à des complications sévères (bas débit sanguin cérébral génératrice de lésion ischémique, embolie gazeuse), et ainsi elle nécessite l'utilisation de matériels spéciaux qui ne sont pas à notre disposition. En plus, cette position assise exige plusieurs conditions :

- Un sujet en bon état général.
- Des éléments de surveillance particulière : monitoring hémodynamique complet en plus des éléments habituels de surveillance de l'anesthésie générale pour une intervention lourde.

Comme dans la littérature, la craniectomie sur nos patients est limitée à environ 3 cm X 3 cm associée à une laminectomie C1 tout en évitant une possible hernie du cervelet à travers un orifice de craniectomie trop large (63), source d'aggravation postopératoire.

#### **III.4 EVOLUTION.**

Sans traitement, les malformations de la charnière occipito-cervicale symptomatiques vont évoluer progressivement vers une aggravation neurologique pouvant aller jusqu'à la mort.

Avec le traitement chirurgical (4) des anomalies d'Arnold-Chiari, vues dans la littérature, donne de meilleurs résultats au prix d'une mortalité moindre. Après intervention des malformations de la charnière occipito-cervicale sans syringomyélie, 20 % des patients sont asymptomatiques, 60 % sont franchement améliorés pour la plus

part des symptômes, 8 % sont inchangés et 7 % continuent de s'aggraver progressivement. La mortalité varie selon les séries de 2 à 10 %.

Les meilleurs résultats fonctionnels semblent corrélés à la reconstitution d'une grande citerne de la base.

Pour nos patients, le premier cas a un état clinique stable sur un an et demi de recule post-opératoire. Le résultat est meilleur sur le deuxième patient, il y a une nette amélioration fonctionnelle sur un simple recule de 3 mois.

Malgré l'insuffisance matérielle à laquelle nous nous adaptons, notre résultat post-opératoire est pratiquement comparable à ceux des autres séries de la littérature.

## **SUGGESTIONS**

## A. SUR LE DIAGNOSTIC.

Les troubles fonctionnels et les troubles neurologiques révélateurs de ces malformations congénitales de la charnière occipito-cervicale, ne se manifestent habituellement qu'à un âge tardif de la vie, dans l'enfance ou à l'âge adulte.

Le cou court et l'implantation basse des cheveux sont des signes morphologiques précoces et doivent faire l'objet d'une exploration radiologique à la recherche d'une malformation de la charnière occipito-cervicale, et d'une surveillance clinique en quête de troubles fonctionnels, de troubles neurologiques ou d'une scoliose progressive de l'enfant.

Que tout patient présentant des cervicalgies ou un torticolis à répétition soit exploré rapidement et adressé en Neurochirurgie pour une prise en charge adéquate.

Le diagnostic des malformations osseuses repose sur un bon cliché radiographique. Ceci suppose l'acquisition dans les grands centres hospitaliers de Madagascar d'équipements radiographiques modernes et performants et des personnels qualifiés en matière de radiographie standard.

Actuellement, le moyen d'exploration morphologique le plus performant du système nerveux en général, et de la malformation d'Arnold-Chiari en particulier, est l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM). Seuls, des gens privilégiés comme nos deux patients qui ont les moyens d'aller à l'étranger, puissent bénéficier de cette exploration neuroradiologique. Faute de moyen, le diagnostic de certitude d'une malformation nerveuse reste difficile voire impossible pour la grande majorité de la population malgache. Ainsi, est-elle fortement suggérée la dotation d'un plateau technique d'imagerie moderne avec IRM du CHU-HJRA l'unique centre neurochirurgical de Madagascar. Ceci permettra de faciliter le diagnostic des malformations du système nerveux, et toute la population pourra en bénéficier.

## B. SUR LE TRAITEMENT.

La prise en charge thérapeutique des malformations de la charnière occipito-cervicale nécessite une collaboration multidisciplinaire entre la neurochirurgie,

l'anesthésie-réanimation, la rééducation fonctionnelle, et l'orthopédie, particulièrement en cas de scoliose associée.

**Pour la neurochirurgie**, en raison du manque de matériels et équipements adéquats, notre geste est limitée à la technique la plus simple lors de la décompression de la charnière occipito-cervicale de nos deux malades.

Nous suggérons à court et à moyen terme, la dotation du bloc opératoire neurochirurgical du CHU-HJRA en matériel de microchirurgie et de maîtriser toutes les techniques chirurgicales sur le système nerveux en général et la malformation d'Arnold-Chiari en particulier. L'acquisition d'une table opératoire neurochirurgicale spéciale pour position assise, permettra au neurochirurgien d'opérer avec confort et plus vite sur la fosse postérieure et la charnière occipito-cervicale. A long terme, la création d'un centre neurochirurgical dans toutes les grandes villes du pays permettra de prendre en charge sur place toutes les pathologies neurochirurgicales. Ceci suppose la formation de nouveaux neurochirurgiens.

**Pour l'anesthésie-réanimation**, la prise en charge d'une malformation de la charnière occipito-cervicale opérée en position de décubitus ventral, tête en hyperflexion, ou position assise, n'est pas facile. Comme toute chirurgie lourde, on a besoin d'équipement d'anesthésie-réanimation adéquats et suffisants aussi au bloc opératoire qu'en salle de réanimation. Les respirateurs et les matériels de monitorage cardio-respiratoire manquent dans notre centre neurochirurgical. Pour la sécurité des patients et le confort de travail pour les médecins et personnels soignants il faut normaliser les équipements de neuroréanimation.

**Pour la rééducation fonctionnelle**, les patients présentant habituellement des troubles fonctionnels doivent suivre des séances de kinésithérapie pendant la période post-opératoire. Ceci nécessite un environnement accueillant et agréable avec un personnel qualifié suffisant et des matériels adaptés.

**Pour l'orthopédie**, toutes malformations de la charnière occipito-cervicale avec scoliose associée doit recourir au traitement orthopédique après la décompression

neurochirurgicale. Le but en est la correction de la scoliose soit par voie externe par plâtre soit par voie sanglante, l'arthrodèse vertébrale postérieure. Tout cela nécessite également un personnel qualifié et un équipement adéquat et suffisant.

En général, il est suggéré aux médecins une concertation interdisciplinaire sur la prise en charge thérapeutique de toute pathologie lourde comme les malformations de la charnière occipito-cervicale, afin d'obtenir un résultat meilleur.

## **CONCLUSIONS**

Les malformations de la charnière occipito - cervicale sont des anomalies congénitales de développement de la jonction crâneo - cervicale qui peuvent toucher les structures osseuses et ou nerveuse. Deux cas de malformation d'Arnold-Chiari type I sont l'objet de notre étude dans ce travail.

L'expression clinique, le plus souvent d'apparition tardive dans l'enfance ou l'âge adulte, est la traduction d'une souffrance bulbo – cérébello - médullaire. Le diagnostic clinique de cette pathologie est difficile à différencier avec celui d'autres maladies neurologiques ayant les même manifestations cliniques.

Le diagnostic de certitude de la malformation osseuse repose sur l'examen radiographique, tandis que celui de la malformation nerveuse est basé actuellement sur l'examen IRM. Le manque de ce moyen d'exploration neuroradiologique constitue, à Madagascar, un handicap majeur dans la prise en charge diagnostique des patients.

La chirurgie consistant en la décompression de la charnière occipito-cervicale reste le traitement radical des malformations occipito-cervicales. Adapter à nos moyens matériels, la technique chirurgicale utilisée sur nos deux patients est la méthode la plus simple ne touchant que les structures osseuses. Notre résultat est satisfaisant.

La scoliose de cause neurologique, en rapport avec une syringomyélie associée sur certain cas de malformations de la charnière occipito-cervicale, nécessite en plus du traitement neurochirurgical, une prise en charge orthopédique.

La meilleure prise en charge de cette pathologie nécessite d'une part la dotation en matériels adéquats et suffisants et le recrutement des personnels qualifiés et suffisants dans les services de spécialité concernés, et d'autre part la création d'un centre neurochirurgical dans les autres grandes villes du pays.

## **BIBLIOGRAPHIES**

1. Wilkinson M. The Klippel-Feil syndrome. In Handbook of clinical neurology. Amsterdam, Elsevier. 1978; 32: 111-112
2. O'Rahilly, Bossy J, Müller F. Introduction à l' étude des stades embryonnaires: Bull Assoc Anat. 1981; 65 : 189-210.
3. O'Rahilly, Bossy J. Atlas des stades du développement des formes extérieures de l'encéphale chez l'embryon humain : Arch Anat Histol Embry Norm. 1990 ;20 :171-180.
4. Parker F, Brugieres P, Zerah M, Hurth M, Tadie M. Aspects neurochirurgicaux des malformations de la charnière occipito-cervicale. EMC Elsevier, Paris , Neurologie. 1999 ; 17,166 : 1-11.
5. Bering Ea. Choroid plexus and arterial pulsation of cerebrospinal fluid: demonstration of the choroid plexus as a cerebrospinal fluid pump. Arch Neurol Psychiat. 1955; 73: 165-172.
6. Gardner WJ. Anatomic features common to the Arnold-chiari and Dandy-Walker malformations suggest a common origin. Cleve Clin Quaterly. 1959; 26: 206.
7. Gardner WJ. Myelomeningocele, the result of rupture of the embryonic neural tube. Cleve Clin Quarterly. 1960; 27: 28.
8. Gardner WJ, Abdullah AF, Mc Cormack LJ. The varying expressions of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults. J.Neurosurg. 1957; 14: 591.
9. Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. Clin Neurosurg. 1959; 6: 131-140.
10. Gardner WJ, Goodall RJ. The surgical treatment of Arnold- Chiari malformation in adults. J Neurosurg. 1950; 7:199.
11. Gardner WJ. Rupture of the neural tube, Arch Neurol. 1961; 4:1.
12. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocele, J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1965; 28: 247-259.

13. Chiari H. Ueber Veränderungen des Kleinhirns in Folge von Hydrocephalie des grosshirns, Dtsch Med Wochenscher. 1891; 17: 1171-1175.
14. Milhorat TH, Kotzen RM, Anzil AP. Stenosis of the central canal of spinal cord in man: incidence and pathological findings in 232 autopsy cases, Neurosurgery. 1995; 82: 802-812;
15. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination a study based on 190 surgically treated patients, J Neurosurg. 1998; 88: 962-968.
16. Cambier J, Masson M, Heden H. Malformations de la charnière crano-rachidienne, Abregés Neurologie. 1989 ; 6 : 299-302.
17. Ball MJ, Dayaiy AD. The pathogenesis of syringomyelia. Lancet. 1975; 2: 799-801.
18. Barnett H. "The pathogenesis of syringomyelia cavitation associated with arachnoiditis localized to the spinal canal In: Barnett H, Foster J, Hudgson P eds. Syringomyelia". London: Saunders, 1973: 245-260.
19. Caplan LR, Norohna AB, Amico LL, " Syringomyelia and arachnoiditis ". J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1990; 53: 106-113.
20. Mackay R " Chronic-adhesive spinal arachnoiditis" Jana 1939; 112: 802-808.
21. Milhorat TH, Miller JI, Johnson WD, Adler DE, Heger IN. "Anatomical basics of syringomyelia occurring with hindbrain lesions". Neurosurgery. 1993; 32: 748-754.
22. Williams B, The distending force in the production of « communicating syringomyelia ». Lancet. 1970; 2: 41
23. Williams B. "Syringomyelia. Lancet. 1970 ; 1: 434
24. Williams B. "On the pathogenesis of syringomyelia": a review JR Soc Med. 1980; 73: 789-806.
25. Williams B. "Progress in syringomyelia". Neurol Res. 1986; 8: 130-145.
26. Fischer E G, Welch K, Shillito J, "Syringomyelia following lomboureteral shunting for communicating hydrocephalus. Report of three cases" J Neurosurg. 1997; 47: 96-100.

27. Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB, Chernoff GF, James HE. "Central nervous system anomalies associates with meningocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects". *Neurosurgery*. 1986; 18: 559-564.
28. Conway LW, "Hydrodynamic studies in syringomyelia. *J. Neurosurg.* 1967; 27: 501-514.
29. Dyste GN, Menevez AH, Vangilder JC. "Symptomatic chiari malformation; an analysis of presentation, management and long-term outcome". *Neurosurgery* 1989; 71: 159-168.
30. Frerebeau PH, Segnarieux F, Coubes PH, Candon E, Chiari et syringomyélie, *Neurochirurgie AUPELF-UREF*. 1995: 582-589.
31. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. "Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases". *Neurosurgery* .1983; 12: 377-390.
32. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O. "Posterior fossa dimensions in the chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation". *Neuroradiology*. 1993; 35: 113-118.
33. Sigal R, Doyon D, Halimi Ph, Atlan H. "Imagerie par resonnance magnetique : Bases d'interpretation ». Paris, Springer-Verlag. 1988.
34. Raftopoulos C, Sanchez A, Matos C, Baleriaux D, Bank WO, Brotchi J. « Hydrosyringomyelia-chiari I complex. Prospective evaluation of a modified foramen magnum decompression procedure: preliminary results. *Surg Neurol* 1993; 39: 163-169.
35. Stevens JM, Serva WA, Kendall BA, Valentine AR, Ponsford JR, "Chiari malformation in adults: relation of morphological aspects to clinical features and operative outcome. *Neurol Neurosurg Psychiatry* .1993; 56: 1072-1077.
36. Park T S, Wayne S C, William C B, et al. "Lumboperitoneal shunt combined with myelotomy for treatment of syringohydromyelia", *J. Neurosurg.* 1989; 70 : 721-727,

37. Derouesne C. « Pratique neurologique ». Flammarion Medecine, Paris. 1983 : 31-37.
38. Correlations clinico-morphologiques par IRM dans la synringomyélie. Rev. Neurol. 1988 ; 144 : 181-193
39. Noseda A, Devriendt J, Hoffmanng, Schmerber J. « Revue des maladies respiratoires : Insuffisance respiratoire isolée sur malformation d'Arnold-Chiari ». Rev. Resp. 1996 ; 13: 440-442.
40. Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihira T. "Experience with Arnold-Chiari malformation 1960 to1970". Neurosurgery. 1976; 45: 416-422.
41. Batzdorf U. "Chiari I malformation with syringomyelia." Neurosurgery. 1988; 68: 726-730.
42. Cahan LD, Bentson JR. Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the chiari malformation" Neurosurgery. 1982; 57: 24-31.
43. Lemay M, Hochberg FH. " Magnetic Resonance Imaging and scannery". Neuroradiology. 1995; 17: 151-152.
44. Calliami, Dehaene I. The surgical risk in the treatment of Arnold-Chiari malformation. Act a neurochir. Vienne . 1977 ; 39: 173-179.
45. Contamin F, Mignot B, Ollat H. Les anomalies de la région bulbo-cisternale : leurs problèmes diagnostiques, leur traitement chirurgical. Sun. Hôp. Paris. 1978; 54 : 1219-1224.
46. Mohr PD, Strang FA, Sambrook MA. et coll. :The clinical and surgical features in 40 patients with primary cerebellar ectopia (adult chiari malformation). Q. J. Med. 1977; 46: 85-96.
47. Appleby A, Forster JB, Hankinson J, Hudgson P. The diagnosis and management of the chiari anomalies in adult life. Brain. 1968; 91: 131.
48. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, ROdriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction ; a surgical technique for the treatment of chiari I malformation and chiari I / syringomyelia complex-preliminary results and magnetic

- resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35: 874-885.
49. Vanvethoven V, Jost M, Siekmann R, Eggert HR. Surgical strategies and results in syringomyelia. *Acta Neurochir.* 1993; 123: 199-201.
50. Aboulker J, La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. *Neurochirurgie.* 1979; 25: 81-110.
51. Appleby A, Bradley W, Foser J, Hankinson V, Hudgson P. : Syringomyelia due to chronic arachnoïditis at the foramen magnum. *J Neurol Sci.* 1969; 8: 451-464.
52. Batzdorf U. : Syringomyelia :current conception in diagnosis and treatment. Baltimore : Williams & Wilkins; 1994.
53. Garcia-Uria J, Leunda G, Carillo R, Bravo G. syringomyelia : long-term results after posterior fossa decompression. *Neurosurgery.* 1981; 54: 380- 383.
54. Greenfield JG. Syringomyelia and syringobulbia. In : blackwood W McMenemey WH, Meyer A, Norman RM, Russel DS, eds. *Greenfield's Neuropathology* [ 2<sup>nd</sup> ed ]. London : Arnold. 1963; 331.
55. Hurth M, Sichez JP, La chirurgie de la charnière crano-cervicale : étude critique à propos de 63cas d'hydrosyringomyélies opérées. *Neurochirurgie.* 1979 ; 25; 1 : 114-128.
56. Logue V, Edwards MR. Syringomyelia and its surgical treatment: an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1981; 44: 273-284.
57. Milhorat TH, Miller JI, Hohnson WD, Adler DE, Heger IM. Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria. *Neurosurgery.* 1993; 31: 231-245.
58. Williams B. A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain.* 1978; 101: 223-250.
59. Hankinson J. The surgical treatment of syringomyelia, in KRAYENBUHL H (Dir.) *Advances and technical standards in neurosurgery*, Springer, Berlin, Heidelberg, New York. 1978;5:127-151.

60. Vengsonkar US, Panchal VG, Tripathi PD. Percutaneous thecoperitoneal shunt for syringomyelia. Report of three cases. *J Neurosurg.* 1991; 74: 827-831.
61. Fuyii K, Natori V, Nagakaki H, Fukui M. Management of syringomyelia associated with chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging. *Surg Neurol.* 1991; 36: 281-285.
62. Vaquero J, Martinez R, Arias A. Syringomyelia – chiari complex : magnetic resonance imaging and clinical evaluation of surgical treatment. *Acta Neurochir.* 1993; 123: 198-199.
63. Wiedemayer H, Van Den Barg R., Syringo-peritoneal shunting: results and problems in a consecutive series. *Acta Neurochir.* 1993; 123: 203-205.
64. Wiedemayer H, Godde G, Problems in operative treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir.* 1993; 123: 207-209.
65. Hurth M, Sichez JP. La chirurgie de la charnière crano-cervicale. Etude critique à propos de 63 cas d'hydrosyringomyelie opérées. *Neurochirurgie.* 1979 ; 25 : 114-128.

## VELIRANO

"Eto anatrehan'ny ZANAHARY, eto anoloan'ireo Mpampianatra ahy sy ireo Mpriara-mianatra tamiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anoloan'ny Sarin'i Hippocrate.

Dia manome toky sy mianiana aho fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo am-panatontosana ny raharaha-pitsaboana.

Ho tsaboiko maimaim-poana ireo ory ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy hiray tetika maizina na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety ho azo.

Raha tafiditra an-tranon'olona aho, dia tsy ahita izay zava-miseho ao ny masoko ka tanako ho ahy samy irery ny tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamoafady na hanamorana famitan-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana sy ara-pirenena na ara-pirazanana, na ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona, ary tsy hahazo  
mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalanan'ny maha-olona aho na dia vozonana  
aza.

Manaja sy mankasitraka ireo Mampianatra ahy aho, ka hampita amin'ny taranany ny  
fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny Mpriara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano  
nataoko.

Ho rakotry ny henatra sy ho rabirabian'ireo Mpitsabo namako kosa aho raha  
mivadika amin'izany."

**PERMIS D'IMPRIMER**

LU ET APPROUVE

Le président de thèse,

Signé : Pr. RAKOTOZAFY Georges

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de Médecine  
d'Antananarivo

Signé : Professeur RAJAONARIVELO Paul

Last name : DAMA

First name : Ratsimandresy Janick

Title of the Thesis: **MALFORMATIONS OF THE OCCIPITO-BRAINAL HINGE,  
TWO CASES OBSERVED AT THE UHC HJRA  
ANTANANARIVO.**

Classification: Surgery

Number of pages: 62

Number of the figures: 25

Number of tables: 01

Number of references: 65

### **SUMMARY**

The anomalies of the occipito-brainal hing's developpement may concern the nervous and bone sectors. The malformation of chiari, the basilar impression, are the most frequent forms. The clinical expression can be late or precocious, associates symptoms of the hing's malformation, and suffering of the cerebral trunk on the one hand, syringomiely on the other hand. The therapeutic choices are determined as for the clinical forms and anatomic in presence.

The aim of this work is to examinate the clinical characters, neuroradiologic of the occipito-brainal hing's malformations, hard diagnosis, to check certain reports of the literature and to underline the primauty of the therapeutic surgical taking in charge towards the observation of two patients aged of 53 years and 14 years old operated on the occipito-brainal junction in February 2001 and august 2002 respective.

The surgical treatment consist on the opening of the occipital hole and the laminectomy of the first brainal spine. An improvement was noticed after 3 months of intervention with a stable state after a 12 months distance for the first patient and a decrease after a 4 months distance for the second patient.

**Key-words** : Arnold – Chiari, Occipito-brainal, Malformation, Neurosurgery,  
Syringomiely

**Director of the thesis** : Professor RAKOTOZAFY Georges

**Assisted by** : Doctor JOSOA Martin

**Correspondance** : Bloc 103 A Universitary City d'Ampbohipo –Antananarivo

Nom : DAMA

Prénoms : Ratsimandresy Janick

Titre de la thèse:**LES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO-CERVICALE :**

### **DEUX CAS DE MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI**

Rubrique : Chirurgie

Nombre de pages : 62

Nombre de figure : 25

Nombre de tableau : 01

Nombre de référence bibliographique : 65

### **RESUME**

Les anomalies de développement de la charnière occipito-cervicale peuvent concerner les secteurs osseux et ou nerveux. L'impression basilaire, malformation osseuse, et l'anomalie d'Arnold-Chiari, malformation nerveuse, sont les formes les plus fréquentes. L'expression clinique peut être précoce dans l'enfance, ou tardive à l'âge adulte, associe diversement des symptômes de dysfonctionnement de la charnière et de souffrance du tronc cérébral d'une part, d'un syndrome syringomyélique d'autre part.

Deux cas de malformation d'Arnold-Chiari de type I chez un homme de 53 ans et une fille de 14 ans sont traités dans le service de Neurochirurgie du CHU-HJRA, respectivement en Février 2001 et Août 2002. Le diagnostic est basé sur l'exploration morphologique neuroradiologique par Imagerie par Résonance Magnétique. Le traitement radical est la chirurgie consistant en la décompression de la charnière occipito-cervicale par craniectomie sous-occipitale, ouverture large du trou occipital et laminectomie de la première vertèbre cervicale. L'évolution post-opératoire est favorable dans les deux cas.

Sont analysés dans ce travail, les aspects cliniques, les différentes formes anatomo-pathologiques, les méthodes thérapeutiques et l'évolution des malformations occipito-cervicales.

**Mots- clés :** Arnold –Chiari, charnière occipito-ceviale, malformation, neurochirurgie, syringomyélie.

**Directeur de thèse :** Professeur RAKOTOZAFY Georges

**Rapporteur :** Docteur JOSOA Martin

**Adresse de l'auteur :** Bloc 103 A Cité Universitaire d'Ambohipo Antananarivo 101

