



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 073

# Les malformations de la charnière cervico-occipitale Chiari I et II.

---

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/04/2018

PAR

M<sup>lle</sup>. **Fatima Ezzahra HARKANI**

Née le 13 Mars 1992 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

---

## Mots clés

Malformation d'Arnold Chiari – Syringomyélie  
Décompression crânio-cervicale – Plastie durale.

---

## JURY

M. **S. AIT BENALI**

Professeur de Neurochirurgie

PRESIDENT

M. **M. LMEJJATI**

Professeur de Neurochirurgie

RAPPORTEUR

M<sup>me</sup>. **N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI**

Professeur de Radiologie

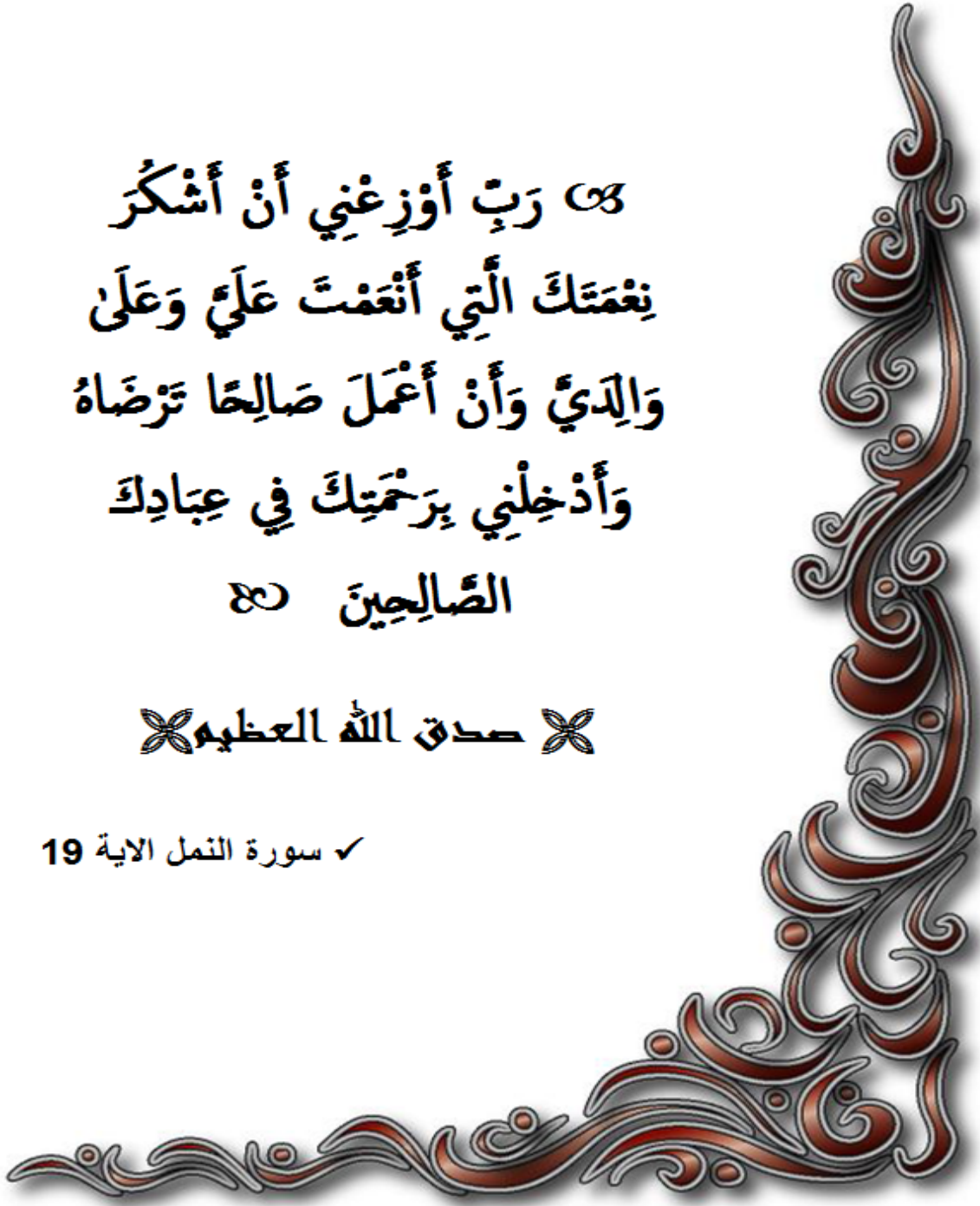
JUGES

# بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ  
نِعْمَتَكَ الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى  
وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ  
وَأَدْخِلْنِي بِرَحْمَتِكَ فِي عِبَادِكَ  
الصَّالِحِينَ

﴿ صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ ﴾

✓ سورة النمل الآية 19





*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale,  
je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de  
l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur  
sont dus. Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité.*

*La santé de mes malades sera mon premier but. Je ne trahirai pas les  
secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les  
nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères. Aucune considération de religion, de  
nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne  
s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa  
conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales  
d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

*Déclaration Genève, 1948*



**LISTE DES PROFESSEURS**



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI  
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE  
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI  
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Professeurs de l'enseignement supérieur**

<b>Nom et Prénom</b>	<b>Spécialité</b>	<b>Nom et Prénom</b>	<b>Spécialité</b>
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation

AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUAÏTY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie

DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

### Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE EI Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique

AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale



BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- ptisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- ptisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie

EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

### Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie

ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFOUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie- patologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique

EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro - entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio- organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo- phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- Vasculaire



# **DEDICACES**



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,*

*L'amour, le respect, la reconnaissance...*

*Aussi, c'est tout simplement que*



*Je dédie cette  
thèse ...*

### ***Louange A Dieu Le Clément, le Tout Miséricordieux***

*J'aimerais, avant tout propos, exprimer ma reconnaissance à l'éternel mon dieu, le tout puissant pour ce que je réussite n'est possible sans lui. Qu'il me soit permis ici de lui rendre témoignage pour les merveilles qu'il ne cesse d'accomplir dans ma vie, sa miséricorde et ses grâces qu'il ne cesse de me prodiguer. Je Lui dois ce que je suis devenue. Louange et gloire à dieu, le tout puissant, qui nous a permis de mener à bien ce modeste travail.*

### ***A ma très chère mère Bouchra El Ouïfaki,***

*A toutes les nuits où tu n'as cessée de prier pour moi, à toute la tendresse et le dévouement exemplaire dont tu m'as toujours entouré, à ton si beau sourire qui illumine ma vie et apaise mes craintes et mes soucis. Aucune dédicace, aucun mot ne saurait exprimer l'amour que je ressens envers une mère exceptionnelle dont j'ai la fierté d'être sa fille. Maman, tu m'étais toujours un symbole de persévérance et de sacrifices. Ta noblesse et ta bonté sont sans limites. Je n'ai jamais manqué de rien auprès de toi. Tu es et tu resteras irremplaçable dans ma vie. Je te dois ce que je suis. Tout ce que j'espère maman c'est avoir répondu aux espoirs que vous avez fondé en moi, Que ce travail soit un hommage aux énormes sacrifices que tu t'es imposées afin d'assurer mon bien être, et que Dieu tout puissant, préserve ton sourire et t'assure une bonne santé et une longue et heureuse vie afin que je puisse te combler de mon amour. Je vous dis tout simplement je vous aime maman.*

### ***A mon très cher père Mohammed Harkani,***

*A qui je dois tout, et pour qui tous les mots du monde ne sauraient exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour tous les efforts et les sacrifices que tu as jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien être. Grâce à vous, à votre travail, à votre aide, à votre patience et surtout à votre amour tu as réussi à faire de nous ce que nous sommes. Tu as été pour moi un vrai exemple d'honnêteté, de sérieux et de persévérance, Ce sont ces valeurs que vous m'avez enseignées qui m'ont soutenues et guidées tout le long de ces années, vers le chemin de la connaissance et l'amour de la science. Tu es ma source de motivation et le moteur de mes ambitions. J'espère réaliser, aujourd'hui un de tes rêves et être digne de porter ton nom. Ce modeste travail est le fruit de tous les sacrifices que vous avez déployés pour mon éducation et ma formation. Je vous aime papa et j'implore le tout-puissant pour qu'il vous accorde une bonne santé et une vie longue et heureuse.*

***A ma très chère sœur Soumia,***

*Que ce travail soit le témoignage tangible de mon affection et de mes profonds sentiments fraternels. Tu as toujours été pour moi l'amie, la sœur et la confidente sur qui je peux compter.  
Je t'aime ! Je prie Dieu, le tout puissant, de te protéger et de te procurer santé, bonheur et longue vie.*

***A mes très chers frères, Mouad et Abderrahmane,***

*L'affection et l'amour fraternel que vos me portez m'ont soutenu durant mon parcours. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour que j'ai pour vous et que je suis parvenue à vous rendre fier de votre grande sœur.*

*Que Dieu tout puissant, vous préserve, vous procure santé et bonheur pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de notre famille.*

***A ma grande mère Fatna et mon grand père Mbarek,***

*C'est grâce à vos prières que je suis devenue ce que je suis. Votre amour et tendresse m'ont accompagné tout au long du chemin. Je n'ai pas plus grand souhait que d'être une éternelle source de bonheur pour vous. Que dieu vous donne encore de santé et vous préserve pour tous ceux à qui vous êtes chers.*

***A la mémoire de mes chers grands parents « Khadija » et « Ahmed »,***

*Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse en votre absence... votre visages gai et souriant... votre tendresse infinie... Et votre amour incomparable... Resteront à jamais gravés dans mon cœur. Je vous dédie mon travail. Que ton âme repose en paix et puisse dieu nous réunir au paradis.*

***A ma très chère tante Rachida,***

*Tu as toujours été là pour moi, à partager les moments les plus difficiles, mais aussi les plus joyeux. Je te dédie ce travail, en guise de reconnaissance de ton amour, de ta compréhension et de ta générosité avec tous mes vœux de bonheur et de santé. Je pris Dieu pour nous garder, à jamais unis en pleine joie et prospérité.*



***A ma très chère tante Zoubida,***

*Aucune expression ne pourrait exprimer à sa juste valeur, le respect et l'estime que je te dois. Nos relations sont si étroites et si fortes que nos joies et souffrances sont les mêmes. Je ne te remercierai jamais assez pour tout l'amour que tu m'apportes. Je te souhaite tout le bonheur du monde et que Sara, Loubna, Nadia et Abdelhamid réussissent leurs vies comme tu les souhaites.*

***A mes tantes et oncles et leurs conjoints et conjointes,***

*L'affection et l'amour que je vous portez sont sans limite. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et le respect que j'ai pour vous. Puisse dieu vous préserver et vous procurer tout le bonheur et la prospérité.*

***A mes chers cousines et cousins,***

*Vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis. L'amour et la gentillesse dont vous m'avez entouré m'ont permis de surmonter les moments difficiles. Merci pour votre soutien. Que dieu vous aide à atteindre vos rêves et de réussir dans votre vie.*

***A tous les amies et collègues***

*Hanae, Ilham, Hadda, Sara, Zakia, Noura, Laïla, Ghita, Meriem... En souvenir des moments agréables passés ensemble et en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.*

***A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis  
de citer mais que je n'ai pas oublié.***

***A tous ceux qui ont contribué de près  
ou de loin à l'élaboration de ce travail.  
Que dieu vous bénisse et vous comble.***



**REMERCIEMENTS**



*À Notre maître et rapporteur de thèse  
Monsieur le professeur LMEJJATI Mohammed  
Professeur de Neurochirurgie.*

*Les mots ne suffiront jamais pour vous exprimer mon hommage, ma gratitude et mon admiration pour la personne que vous êtes. Vous nous avez accordé un grand honneur en nous confiant la réalisation de ce travail. Qu'il nous soit permis de vous témoigner de notre profond respect et gratitude d'avoir bien voulu assurer la direction de ce travail qui, grâce à votre esprit didactique et rigoureux, votre Clairvoyance, vos corrections méticuleuses et vos précieux conseils, a pu être mené à bien. Puisse DIEU le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.*

*À notre maître et président du jury de thèse  
Monsieur le professeur AIT BENALI Saïd  
Professeur de Neurochirurgie.*

*C'est un grand honneur de vous trouver parmi nos juges. Nous vous remercions pour l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de siéger à la présidence de ce jury. Nous avons pu apprécier tout au long de notre parcours vos grandes qualités humaines et professionnelles, la richesse et la clarté de vos connaissances qui font de vous un maître estimé par tous. Veuillez recevoir chère maître, l'expression de notre respect et de notre considération.*

*À notre maître et juge de thèse  
Madame le professeur CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat  
Professeur agrégée de radiologie.*

*Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi ce jury. Par votre simplicité et votre modestie, vous nous avez montré la signification morale de notre profession. Qu'il nous soit permis, chère maître, de vous exprimer toute notre gratitude et notre profonde admiration.*

*A toute l'équipe du service de Neurochirurgie CHU Med VI.  
Je vous exprime mes plus sincères remerciements, pour le grand travail  
que vous faites, et je suis très reconnaissante pour votre aide tout au long  
de notre étude.*

*A tous les enseignants de la FMPM*

*Mes chers professeurs, Je vous remercie infiniment chers maîtres, pour votre  
gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et  
professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous  
inspirent une grande admiration et un profond respect. Veuillez trouver ici,  
chers maîtres, le témoignage de ma grande gratitude avec ma reconnaissance et  
ma haute considération. Ces quelques lignes ne sauront exprimer toute  
l'affection et l'amour que je vous porte. Puisse DIEU vous procurer santé,  
bonheur, réussite et prospérité que vous méritez.*

*ET à toute personne qui de près ou de loin ayant contribué à notre  
formation et que j'ai omis, involontairement, de citer.*

**MERCI**



**ABBREVIATIONS**



## Liste des abréviations

<b>BAV</b>	:	Baisse de l'acuité visuelle
<b>CCO</b>	:	Charnière cervico-occipital
<b>CHU</b>	:	Centre Hospitalier Universitaire
<b>DVP</b>	:	Dérivation ventriculo-péritonéale
<b>DFP</b>	:	Décompression de la fosse postérieure
<b>DOD</b>	:	Décompression ostéo-durale
<b>EEG</b>	:	Electroencéphalogramme
<b>EMG</b>	:	Electromyogramme
<b>FCP</b>	:	Fosse cérébrale postérieure
<b>IRM</b>	:	Imagerie par résonance magnétique
<b>LCH</b>	:	Luxation congénital de la hanche
<b>LCR</b>	:	Liquide céphalo-rachidien
<b>MC-I</b>	:	Malformation de Chiari de type I
<b>PEA</b>	:	Potentiel Evoqué Auditif
<b>PEV</b>	:	Potentiel Evoqué Visuel
<b>TDM</b>	:	Tomodensitométrie
<b>V4</b>	:	Quatrième ventricule



**LISTE DES FIGURES  
& DES TABLEAUX**



## Liste des figures

- Figure 1 : Répartition des patients en fonction des années.
- Figure 2 : Répartition des patients en fonction du type de malformation.
- Figure 3 : Age des patients selon le type de malformation.
- Figure 4 : Répartition des patients selon le sexe.
- Figure 5 : Répartition des malades en fonction du sexe et du type I ou II de Chiari.
- Figure 6 : Le syndrome douloureux dans notre série.
- Figure 7 : Coupe sagittale en séquence T1 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation de Chiari type II associée à une hydrocéphalie triventriculaire.
- Figure 8 : Coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation de Chiari type I associée à une hydrocéphalie tétraventriculaire.
- Figure 9 : Coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie de localisation cervicale.
- Figure 10 : Coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie de localisation cervicale.
- Figure 11 : Coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie cervicale.
- Figure 12 : Coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM médullaire montrant une descente des amygdales cérébelleuses comblant le trou occipital et arrivant en regard du corps de C2, associée à une cavité syringomyélique étendue entre D4 et D11 et myéломéningocèle lombo-sacrée.
- Figure 13 : Coupe sagittale en séquence T1 d'une IRM médullaire montrant une descente des amygdales cérébelleuses comblant le trou occipital et arrivant en regard du corps de C2, associée à une cavité syringomyélique étendue entre D4 et D11 et myéломéningocèle lombo-sacrée.
- Figure 14 : Coupe coronale d'une IRM en séquence T1 montrant une hydrocéphalie avec malformation de Chiari type I.



Figure. 15: Coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en hyposignal T1 (A), hypersignal T2 (B) montrant une cavité syringomyélique centro-médullaire cervico-dorsale étendue de C1 à D11 par obstacle extra médullaire, associée à une malformation de Chiari type I, et une lordose cervicale et cyphose dorsale. (Service de radiologie CHU Med VI).

Figure 16 : Coupe axiale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 Flair, montrant une malformation de Chiari type II avec une hydrocéphalie triventriculaire.

Figure 17 : TDM cérébrale coupe sagittale (A) et axiale (B) montrant une Ptose des amygdales cérébelleuses et du vermis inférieur avec comblement du trou occipital qui est élargi, responsable d'une compression du V4 avec hydrocéphalie triventriculaire d'amont intéressant les deux ventricules latéraux et le 3<sup>ème</sup> ventricule, sans signes de résorption trans-épendymaire. (Service de radiologie CHU Med VI).

Figure 18 : TDM cérébrale coupe sagittale (A), coronale (B) et axiale (C) montrant un comblement du trou occipital en rapport avec une hernie des amygdales dans le canal rachidien cervical associée à une Hydrocéphalie triventriculaire passive. (Service de radiologie CHU Med VI).

Figure 19 : Installation du patient en décubitus ventral tête en hyperflexion.

Figure 20 : et préparation de l'incision nucale médiane (tracé de l'incision).

Figure 21: Après une incision médiane occipitocervicale, dissection des muscles Para-vertébraux, craniectomie sous occipitale et résection de l'arc postérieure de C1.

Figure 22 : Ouverture durale et dissection d'une zone d'arachnoïdite foraminale recouvrant les amygdales. Libération de la filière ventriculaire.

Figure 23: Plastie durale d'agrandissement à l'aide d'un lambeau de fascia lata.

Figure 24 : Coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale en séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari I.

Figure 25 : Coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale, séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari type 1.

Figure 26: Coupe sagittale médiane démontrant le déplacement du Cervelet dans la malformation de Chiari type I [42].

Figure 27 : Présentation schématique de la malformation de Chiari type II (Pediatric Neuroimaging, by A. James Barkovic).

Figure 28 : Encéphalocèle occipitale chez un nouveau-né avec une malformation de Chiari type III [44].

Figure 29 : Coupe IRM sagittale (A), axiale (B) et coronale séquence pondéré en T2 montrant une méningo-encéphalocèle cervicale. Le pole occipital (flèche blanche) repose sur le cervelet [45].

Figure 30: l'âge moyen selon la littérature.

Figure 31 : Répartition selon le sexe dans la littérature.

Figure 32 : Scoliose associé à une syringomyélie et malformation de Chiari type I chez une fille de 13 ans [145].

Figure 33 : Coupe sagittale T2 d'une IRM cérébro-médullaire montrant une malformation de Chiari de type I avec des amygdales cérébelleuses pointues et déformées, avec syrinx associée [16].

Figure 34 : Coupe sagittale d'une IRM crânio-cervicale montrant une malformation de Chiari de type I typique. Les amygdales cérébelleuses descendent à la marge inférieure de C1. La lignée de McRae montre une hernie des amygdales [153].

Figure 35: Coupe sagittale d'une IRM en séquence T1, montrant une hernie des amygdales cérébelleuses caractéristique de Chiari de type I [74].

Figure 36 : IRM en coupe axiale pondérée en T2 montrant une malformation de Chiari de type II chez un enfant (A). Coupe sagittale pondérée en T1 d'une IRM crânio-cervicale, révélant l'aspect en forme de pigeon du vermis s'étendant jusqu'à C4 chez un enfant atteint de Chiari II (B) [154].

Figure 37: Coupe sagittale d'une IRM pondérée en T2, montrant une descente des amygdales cérébelleuses comblant la grande citerne associée à une syringomyélie cervicale [92].

Figure 38 : Malformation Chiari I chez une fille de 6 ans. (A) coupe sagittale médiane pondérée en T1 d'une IRM cérébrale qui montre une amygdale cérébelleuse déformée, allongée et comprimée (pointu) qui s'étend plus de 5 mm au-dessous d'une ligne reliant le basion et l'opisthion. Une syringomyélie de la moelle épinière cervicale est également

notée. (B et C) images médio-sagittal de phase cinétique d'une IRM de flux montrent la réduction du flux supéro-inférieur (B, lumineux) et inféro-supérieur (C, foncé) avec réduction de débit antérieur de LCR au niveau du foramen magnum (flèches) et l'absence totale de débit postérieur de LCR à la moelle épinière au niveau du foramen magnum [46].

Figure 39: IRM dynamique en contraste de phase montrant le flux descendant de LCS au cours de la systole (A) et ascendant au cours de la diastole (B) [157].

Figure 40: Charnière cervico-occipitale sur une vue de profil montrant les différents repères radiologiques [72].

Figure 41: Rachis cervical de profil : Occipitalisation de l'atlas+ hyperlordose cervicale [72].

Figure 42 : Installation du patient en position ventrale [105].

Figure 43 : Localisation de l'incision occipitocervicale postérieure [179].

Figure 44 : Craniectomie suboccipitale et laminectomie C1 [74].

Figure 45: Achèvement d'une craniectomie, d'une laminectomie cervicale supérieure et d'une ouverture durale avec initiation de la dissection arachnoidienne [179].

Figure 46 : Décompression interne avec réduction des amygdales cérébelleuses par cautérisation bipolaire [179].

Figure 47 : Fermeture durale avec greffe péricraniale autologue [179].

Figure 48 : Coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale en séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari I,

## Liste des tableaux

Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.

Tableau II : Répartition des cas selon les antécédents.

Tableau III : Les signes fonctionnels de nos patients.

Tableau IV : Les signes d'examen physique des patients de notre série.

Tableau V : Les complications à court terme chez les patients de notre série

Tableau VI : Fréquence des malformations de Chiari selon la littérature

Tableau VII : L'âge moyen selon la littérature.

Tableau VIII : Répartition selon le sexe dans la littérature.

Tableau IX : Délai de diagnostic selon la littérature.

Tableau X : Signes fonctionnels habituellement rapportés lors des malformations de Chiari  
d'après quelques auteurs

Tableau XI : Séries cliniques précédemment publiées incluant le nombre de leurs patients, les  
pathologies sous-jacentes et l'approche chirurgicale employée.

Tableau XII : Les résultats thérapeutiques globaux de la DOD postérieure dans certaines séries  
de la littérature.



# **PLAN**



<b>INTRODUCTION</b>	<b>01</b>
<b>MATERIELS ET METHODES</b>	<b>05</b>
I. Type et période de l'étude	06
II. Cadre de l'étude	06
III. Matériel d'étude	06
1. Critères de sélection	06
1.1. Critères d'inclusion	06
1.2. Critères de non-inclusion	07
1.3. Critères d'exclusion	07
2. Echantillon d'étude	07
IV. Méthodes d'étude	07
1. Collecte des données	07
2. Mode opératoire	07
3. Variables d'étude	08
3.1. Variables qualitatives	08
3.2. Variables quantitatives	08
4. Considérations éthiques	09
5. Analyse statistique	09
<b>RESULTATS</b>	<b>10</b>
I. Epidémiologie	11
1. Fréquence	11
2. Age	12
3. Sexe	14
II. Etude clinique	15
1. Délai diagnostique	15
2. Durée d'hospitalisation	15
3. Mode de découverte	16

4. Motif de consultation	16
5. Antécédents	16
6. Signes fonctionnelles	17
7. Examen physique	21
III. Etude paraclinique	24
1. Buts	24
2. Moyens	24
2.1. Radiographie standard	24
2.2. TDM crânio-cervicale	24
2.3. IRM crânio-cervicale	24
2.4. EMG	25
3. Résultats	25
IV. Traitement	33
1. Buts	33
2. Moyens	33
3. Indications	38
V. Evolution	
<b>DISCUSSION</b>	<b>42</b>
I. Historique	43
II. Définitions	47
1. La malformation de Chiari I	47
2. La malformation de Chiari II	48
3. La malformation de Chiari III	49
4. La malformation de Chiari IV	50
5. La malformation de Chiari 0	50
6. La malformation de Chiari 1.5	50
7. La syringomyélie	51
III. Physiopathologie	52

1. La théorie de la traction	52
2. La théorie de la génétique moléculaire	53
3. La théorie de la pulsion hydrodynamique	53
4. La théorie de l'altération du flux	54
5. La théorie du développement insuffisant de la FCP	54
IV. Epidémiologie	55
1. Fréquence	55
2. Age	56
3. Sexe	58
V. Etude clinique	60
1. Délai diagnostique	60
2. Mode de découverte	61
3. Motifs de consultation	62
4. Antécédents	62
5. Les signes fonctionnels	63
6. Les signes physiques	70
VI. Etude paraclinique	75
1. IRM	75
2. TDM	81
3. Radiographie standard	82
4. Examens neurophysiologiques	84
VII. Traitement	85
1. Traitement médical	85
2. Traitement chirurgical	85
2.1. Objectifs	86
2.2. Technique chirurgicale	86
2.3. Indications	95
3. Rééducation	98
VIII. Evolution	98



1. Evolution à court terme	98
2. Evolution à long terme	100
<b>CONCLUSION</b>	<b>103</b>
<b>ANNEXE</b>	<b>105</b>
<b>RESUMES</b>	<b>109</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>114</b>



---

# **INTRODUCTION**

---



Les malformations de la charnière cervico–occipitale (MCCO) font partie des malformations dysraphiques, par trouble de fermeture du tube neural, souvent complexes, pouvant concerner les secteurs osseux aussi que nerveux.

Les malformations de Chiari représentent les principales anomalies des structures nerveuses et se traduisent par une position basse des amygdales cérébelleuses au sein de la partie haute du canal rachidien cervical [1]. Ils ont fait l'objet de nombreuses études, et ce depuis la première description détaillée du cas d'une femme de 17 ans, par Hans Chiari, rapportée dans sa première publication en 1891. Ainsi le terme « malformations de Chiari », regroupant quatre types, a été utilisé en reconnaissance à l'illustre pathologiste viennois qu'était Hans Chiari [1].

Par sa localisation au niveau de la charnière crânio–rachidienne ; véritable carrefour de structures anatomiques et des voies nerveuses ; et par ses nombreuses associations nosologiques, l'expression clinique de la malformation de Chiari est protéiforme, ses modes de révélation sont nombreuses et peu spécifiques [2].

L'étude de ces malformations de Chiari connaît actuellement un regain d'intérêt devant les grands progrès de l'évaluation de la dynamique des flux du liquide céphalorachidien dans la fosse cérébrale postérieure et le foramen magnum, avec l'avènement de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cinétique, qui a contribué à la compréhension de la pathophysiologie de la malformation de Chiari telle que nous la connaissons aujourd'hui, et l'essor fulgurant de la chirurgie de la charnière cervico–occipitale [2].

Les anomalies qui sont incluses dans la «malformation d'Arnold–Chiari» sont décrites en trois articles: le premier par Chiari en 1891 [3], le second par Arnold en 1894 [4], et un dernier article de Chiari en 1895 [1].

La malformation de Chiari la plus courante est le type I et se rencontre surtout chez l'adulte, mais aussi chez l'enfant et se caractérise par une élongation des amygdales cérébelleuses et de la partie interne des lobes inférieurs du cervelet, selon une conformation

conique accompagnant le bulbe dans le canal rachidien [5]. Chiari I se produit dans 1 sur 1000 naissances. Il y a une légère prédominance féminine de 3/1 [6]. Chiari II est associé à des anomalies du tube neural, en particulier Myéломéningocèle, dans environ 90% des cas [7]. Bien que la malformation de Chiari soit toujours répertoriée comme une maladie rare par le Bureau des maladies rares des instituts nationaux américains de la santé, cette catégorisation est basée sur des données périmées antérieures à l'ère de l'IRM. Avec l'utilisation courante de l'imagerie par RM, la malformation de Chiari est découverte avec une fréquence croissante. Pour Chiari I, les taux de prévalence de 0.1 – 0.5% avec une légère prédominance féminine sont suggérés par des études récentes [8].

La malformation de Chiari de type III est un méningo–encéphalocèle sous occipital, et la malformation de Chiari de type IV est une hypoplasie cérébelleuse sans hernie tonsillaire. Ces deux problèmes sont extrêmement rares et ne sont pas discutés plus avant [9].

Les modalités thérapeutiques ne cessent pas d'évoluer, et toutes les techniques chirurgicales ont comme but commun la nécessité d'une décompression de la région de foramen magnum qui est un substrat anatomique et hydrodynamique. Les indications, de plus en plus larges, des interventions chirurgicales de décompression ont augmenté de 51% chez les patients plus jeunes et a augmenté de 28% chez les patients adultes (20–65 ans) [10].

Ainsi, les connaissances de cette pathologie ont un intérêt capital et toujours renouvelé afin de souligner l'impérieuse nécessité d'une parfaite prise en charge diagnostique et thérapeutique dans notre contexte africain et marocain.

Cependant les pays en voie de développement se caractérisent par une rareté des travaux sur les malformations de Chiari qui n'ont pas toujours souligné l'importance des aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de ce groupe nosographique [11, 12, 13].

En tenant compte de cette approche, peut-on identifier les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des malformations de Chiari en se basant sur une étude

rétrospective afin de palier à l'absence de connaissance de cette pathologie dans notre environnement ?

C'est dans cette perspective que nous avons mené cette étude, dont le but était de réévaluer cette pathologie, afin d'en décrire les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques, compte tenu de leur grand intérêt dans sa prise en charge quotidienne.

Comme objectifs spécifiques :

- Décrire les aspects épidémiologiques des malformations de Chiari I et II dans le contexte marocain (Marrakech type);
- Préciser les critères diagnostiques des malformations de Chiari dans le contexte marocain (Marrakech type);
- Souligner les moyens de prise en charge thérapeutiques des malformations de Chiari dans le contexte marocain (Marrakech type).
- Décrire l'évolution des malformations de Chiari de type I et II dans le contexte marocain (Marrakech type).



# **MATERIELS & METHODES**



## **I. Type et période d'étude :**

Notre étude était rétrospective, menée sur une période de 9 ans allant de janvier 2009 à décembre 2017.

## **II. Cadre d'étude :**

Notre étude était réalisée au sein des deux services de neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech.

## **III. Matériel d'étude :**

Notre matériel d'étude était constitué des dossiers médicaux des patients dont le diagnostic d'une malformation de Chiari I ou II a été posé, dans les deux services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

### **1. Critères de sélection :**

#### **3.1. Critères d'inclusion :**

Nous avons inclus dans notre étude tout patient admis pour cure chirurgicale d'une malformation de Chiari diagnostiquée cliniquement et confirmé radiologiquement, au sein du service de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

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

- **Le type I** : se caractérise par un déplacement caudal des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical supérieur qui dépasse 5 mm au dessous du foramen magnum.
- **Le type II** : se définit par l'association d'une petite fosse cérébrale postérieure, un trou occipital élargi, avec des citernes de base effacées par l'engagement inférieur des amygdales cérébelleuses et du V4 et l'engagement supérieur et latéral des hémisphères cérébelleux et du vermis.

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

**3.2. Critères de non inclusion :**

Nous avons écarté de notre étude, tout patient ne répondant pas aux critères suscités.

**3.3. Critères d'exclusion :**

Cinq patients, initialement inclus, étaient exclus de notre étude, parce qu'ils étaient asymptomatiques et ne nécessitant pas une intervention chirurgicale.

**3.4. Echantillon d'étude :**

Le tirage aléatoire simple était notre technique d'échantillonnage. Ainsi, tout patient, répondant à nos critères d'inclusion, était recruté avec les mêmes chances dans les 2 services.

L'échantillon de notre étude était donc constitué initialement de 45 patients dont 5 ont été par la suite exclus.

## **IV. Méthodes d'étude:**

### **1. Collecte des données :**

Les patients répondant aux critères d'inclusion avaient fait l'objet d'une étude épidémiologique. Cette étude était effectuée dans les 2 services de Neurochirurgie, lieu de recueil des informations sur les dossiers médicaux. Une fiche d'exploitation ou d'observation (présentée en annexe) était remplie à partir des données recueillies. Elle intégrait toutes les variables épidémiologiques retenues pour l'étude.

### **2. Mode opératoire :**

La procédure adoptée consistait en l'identification dans les registres d'hospitalisation des deux services des patients portants le diagnostic de malformation de Chiari de type I ou II, en



recueillant minutieusement les numéros d'identification et les dates de sorties. Les dits numéros d'identifications et les dates de sorties nous permettaient de retrouver les dossiers médicaux d'hospitalisation des patients au niveau des archives. Ensuite nous procédions à la collecte des informations récoltées dans les dossiers médicaux d'hospitalisations des patients afin de les retranscrire immédiatement sur une fiche d'exploitation.

Les clichés d'imagerie médicale étaient immédiatement interprétés, photographiés, puis les données rapportées sur la fiche d'exploitation.

### **3. Les variables d'étude :**

#### **3.1. Variables qualitatives :**

Nous avons retenu comme variables qualitatives dans notre étude :

- Le sexe des patients ;
- Le mode d'évolution des malformations de Chiari I et II ;
- Les antécédents personnels et familiaux des patients présentant une malformation de Chiari I et II ;
- Les signes fonctionnels des malformations de Chiari I et II ;
- Les signes d'examen physique des malformations de Chiari I et II ;
- Les signes d'examens complémentaires des malformations de Chiari I et II ;
- Les indications, modalités et techniques opératoires des malformations de Chiari I et II ;
- L'évolution.

#### **3.2. Variables quantitatives :**

Nous avons retenu comme variables quantitatives dans notre étude :

- L'âge des patients ;
- La durée d'hospitalisation ;

- La fréquence de la malformation de Chiari I et II ;
- Le délai de diagnostic des patients présentant une malformation de Chiari I et II.

#### **4. Considérations éthique :**

La présente étude était menée dans le cadre d'une recherche scientifique et pédagogique. Elle était réalisée dans le respect total des règles légales et éthiques encadrant le statut du patient qui régissent les travaux scientifiques, se basant sur des données humaines.

#### **5. Analyse statistique :**

Nous avons utilisé le logiciel Microsoft Excel version 10 pour la confection de la base de données et l'élaboration des graphes et tableaux. Les résultats des variables quantitatives étaient exprimés en moyenne et ceux des variables qualitatives étaient exprimés en effectif (n) ou en pourcentage (%).



# **RESULTATS**



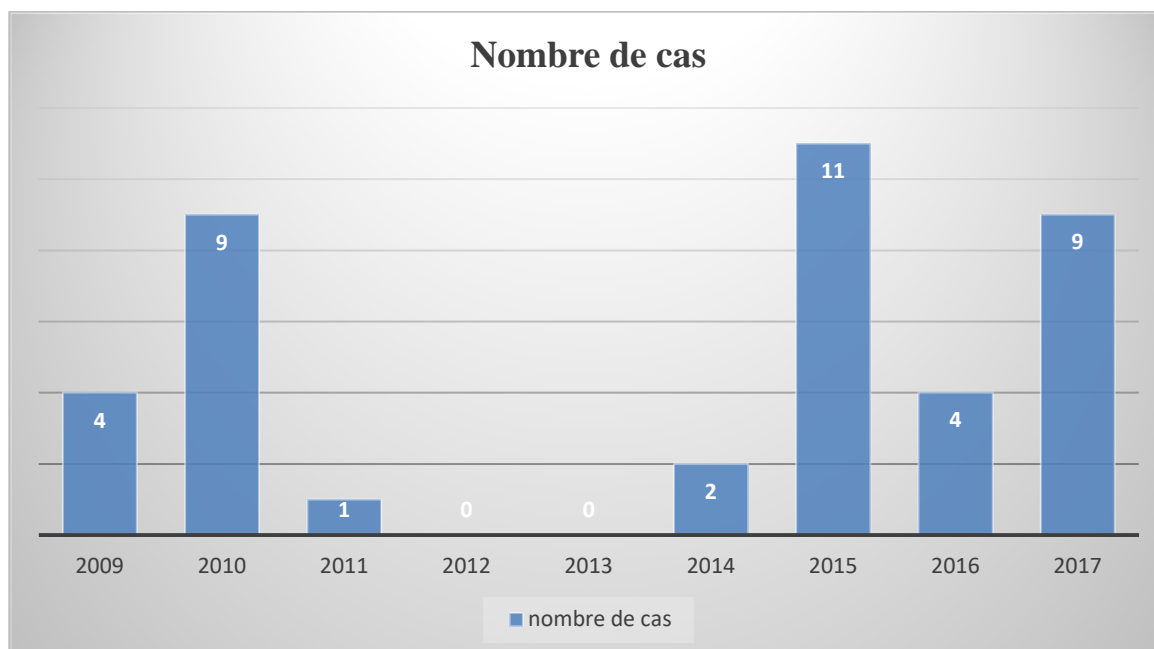
## I. Caractéristiques épidémiologiques :

Durant la période d'étude allant du 01 Janvier 2009 au 31 Décembre 2017, 45 patients ayant une malformation de Chiari type I ou II étaient sélectionnés, à partir des archives des 2 services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech. Cependant, seulement 40 patients répondaient aux critères d'inclusion. Cinq (5) patients, initialement inclus, étaient exclus de notre étude parce qu'ils étaient asymptomatiques et ne nécessitant pas d'intervention chirurgicale.

### 1. Fréquence :

#### 1.1. Fréquence annuelle d'admission des malades :

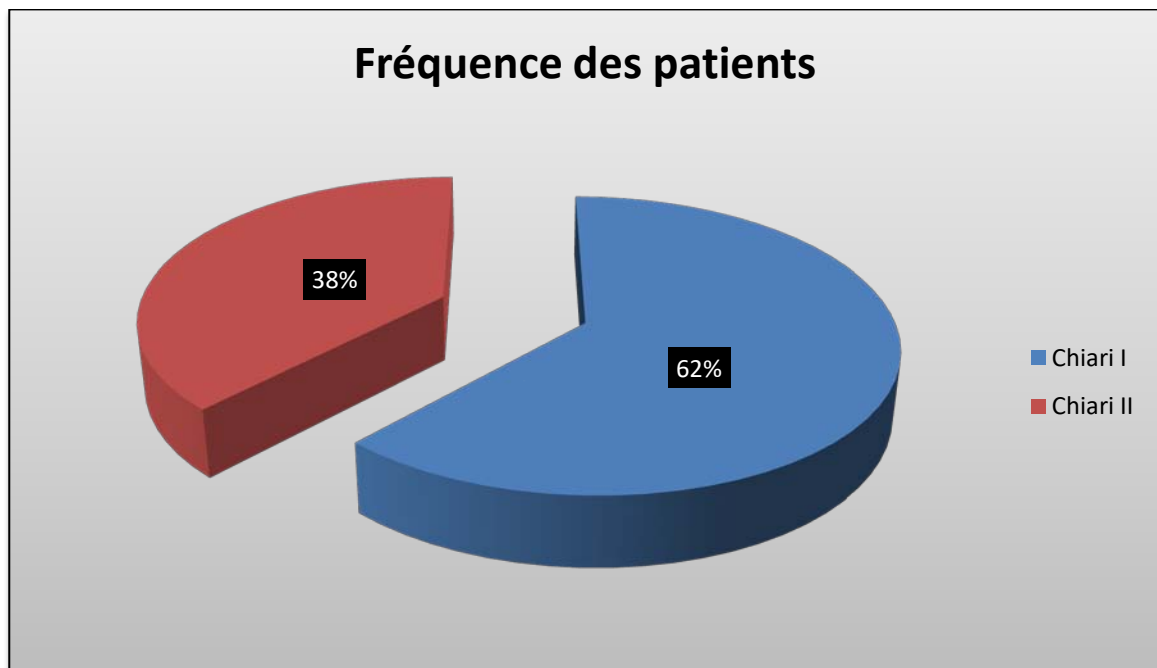
La fréquence annuelle d'admission des malades présentant une malformation de Chiari I ou II étaient de 4,44 patients par an, avec un maximum de 11 patients en 2015. La figure 1 résume la fréquence annuelle d'admission des patients dans les deux services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech.



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

**1.2. Fréquence en fonction du type de malformation de Chiari :**

Dans notre série, nous avons colligés 25 dossiers des patients atteints d'une malformation de Chiari type I (62.5%) contre 15 dossiers des patients atteints d'une malformation de Chiari type II (37.5%). La figure 2 illustre la répartition des patients en fonction du type de la malformation de Chiari.



**Figure 2 : Répartition des patients en fonction du type de malformation.**

**2. L'âge :**

Parmi nos 40 patients, 23 étaient des enfants (moins de 18 ans) et 17 étaient des adultes (plus de 18 ans).

La moyenne d'âge de nos patients était de 18.88 ans, avec des extrêmes allant de 01 mois à 69 ans.

La tranche d'âge la plus touchée était de 0 à 10 ans et elle correspond à 22 des patients sélectionnés dans notre étude (55%). Le tableau 1 résume la répartition des patients par tranches d'âge.

## Les malformations de la charnière cervico-occipitale Chiari I et II.

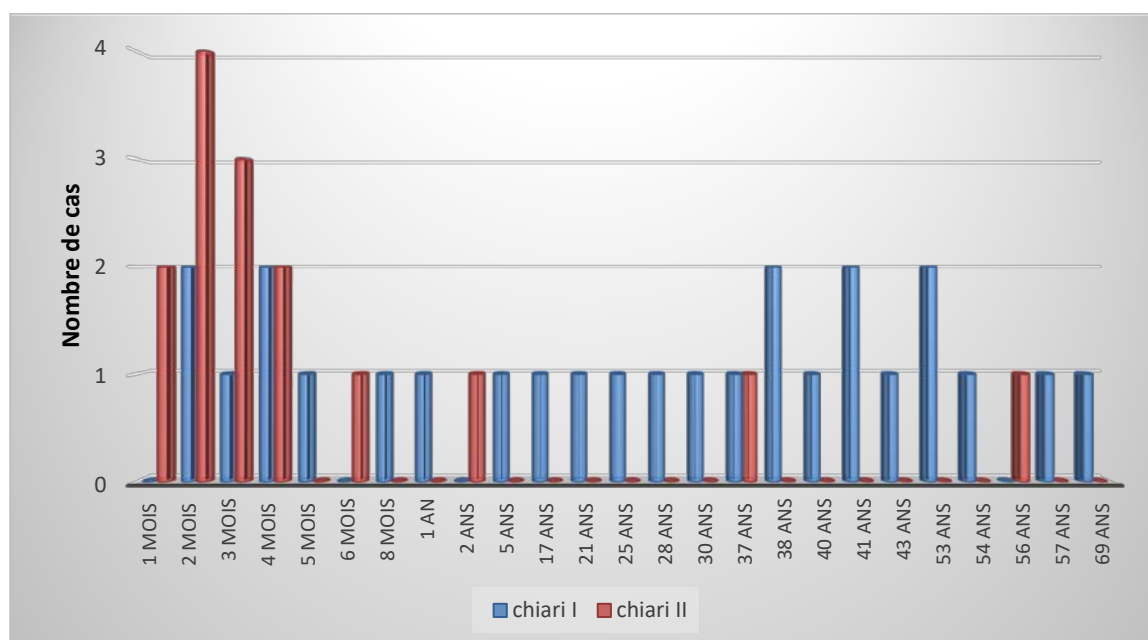
La moyenne d'âge des adultes était de 42.58 ans et celle des enfants était de 1,35 an.

La moyenne d'âge des hommes était de 16.7 et celle des femmes a été de 20.32.

**Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.**

Tranche d'âge	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70
Nombre de cas	22	1	4	4	3	5	1
Pourcentage	55%	2.5%	10%	10%	7.5%	12.5%	2.5%

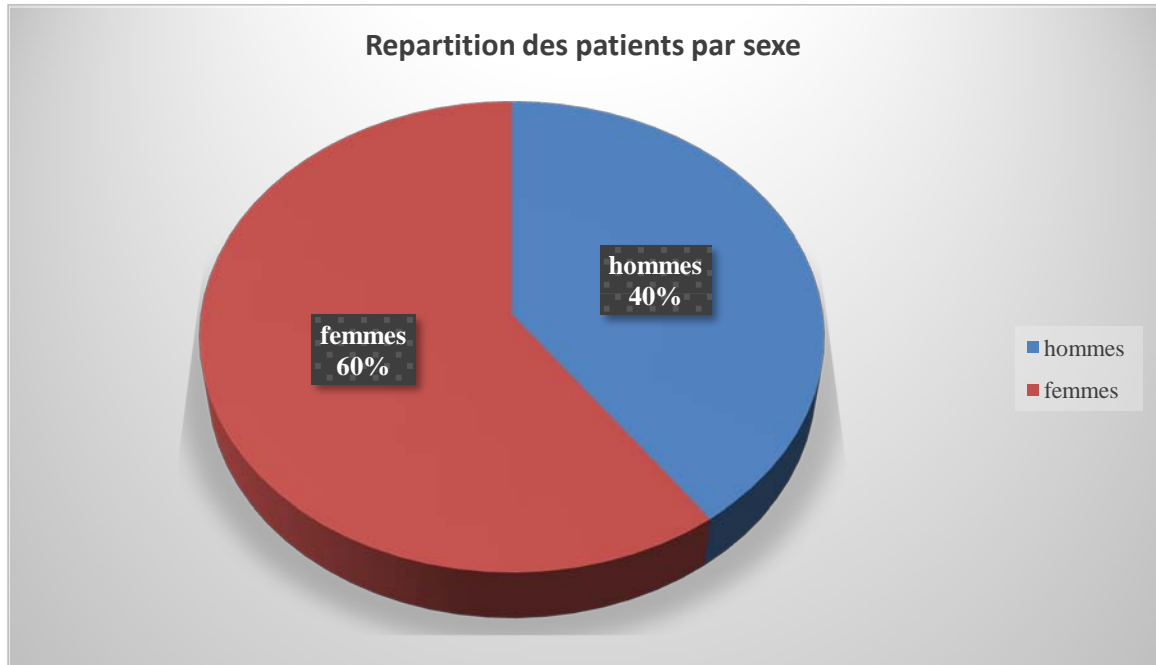
L'âge moyen des patients atteints d'une malformation de Chiari type I était de 26.23, avec des extrêmes allant de 2 mois à 69 ans. Tandis que celui des patients atteints d'une malformation de Chiari type II est de 6.55, avec des extrêmes allant de 1 mois à 56 ans. La figure 3 représente l'âge des patients en fonction du type I ou II de malformation de Chiari.



**Figure 3 : Age des patients selon le type de malformation.**

### 3. Le sexe :

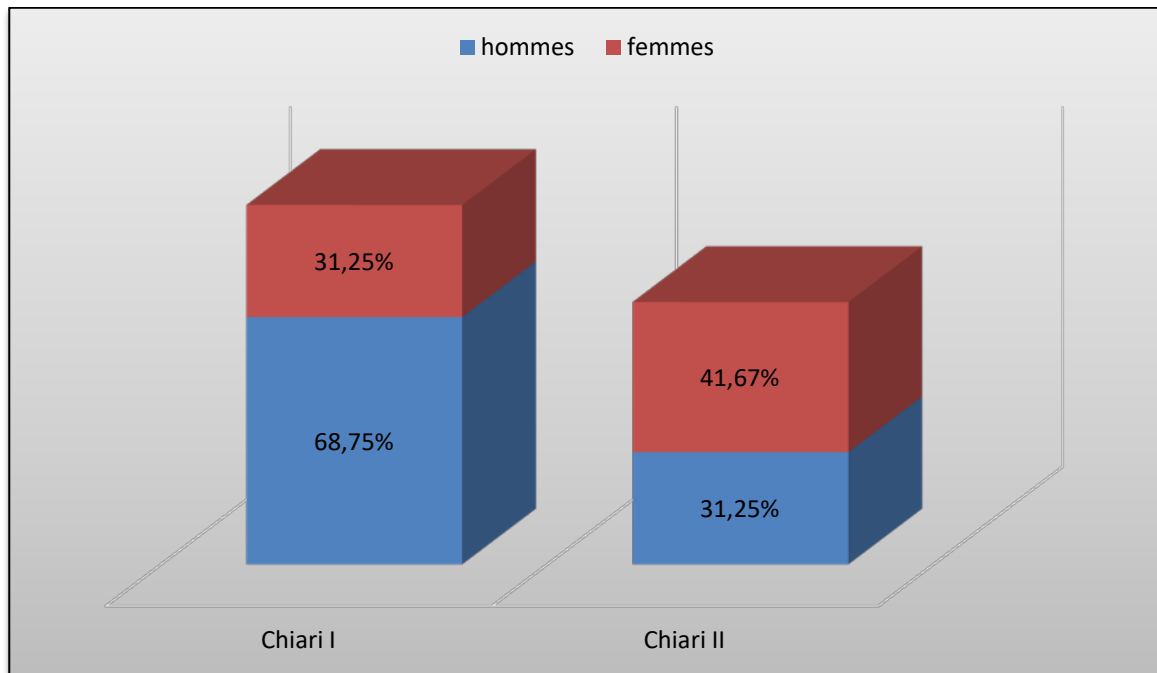
Dans notre série, 24 patients étaient de sexe féminin soit 60% et 16 de sexe masculin soit 40% avec un sex-ratio de 1,5. La figure 4 illustre la répartition des patients par sexe.



**Figure 4 : Répartition des patients selon le sexe**

#### **Corrélation sexe–type de Chiari :**

La corrélation entre le sexe et le type I ou II de malformation de Chiari a montré une prédominance du type I chez les patients de sexe masculin avec une fréquence de 68.75% des cas, alors que chez les patients de sexe féminins le type II était le plus noté avec une fréquence de 41.67% des cas. La figure 5 résume la répartition des patients en fonction du sexe et du type I ou II de malformation de Chiari.



**Figure 5 : Répartition des malades en fonction du sexe et du type I ou II de Chiari.**

## **II. Caractéristiques cliniques :**

### **1. Délai diagnostic :**

Le délai diagnostic est le temps écoulé entre l'apparition du premier signe clinique et l'hospitalisation du malade (confirmation du diagnostic).

Il s'est avéré que nos malades n'ont eu recours à l'unité de consultation, des deux services de neurochirurgie du CHU Mohammed VI de Marrakech, qu'après une durée moyenne de 23 mois, avec des extrêmes allant de 1 mois à 12 ans. Le délai diagnostic chez les enfants était de 1 mois et 25 jours, et chez les adultes était de 2,48 ans.

### **2. Durée d'hospitalisation :**

La durée moyenne d'hospitalisation des patients de notre étude était de 17.17 jours avec des extrêmes allant de 2 à 48 jours.



### **3. Mode de découverte :**

La découverte de la maladie était fortuite dans 11 cas, à l'occasion de la réalisation d'une imagerie par résonance magnétique effectuée pour des troubles sans rapport avec la malformation de Chiari (dans le cadre du bilan polymalformatif d'un myéloméningocèle ou bilan étiologique d'une hydrocéphalie).

Dans 29 cas la découverte a été faite à l'occasion d'une recherche spécifique dont la symptomatologie attire l'attention sur la région du trou occipital.

### **4. Motif de consultation :**

Les douleurs représentaient le principal motif de consultation et ont été notées chez 20 patients soit une fréquence de 50% des cas. D'autres signes isolés ou associés aux douleurs ont également été révélateurs de la maladie :

- Macrocranie (7.5%) ;
- Déficit neurologique (10%) ;
- Scoliose (5%).

La maladie a été révélée lors de la réalisation d'un bilan radiologique (IRM, TDM) dans 27.5% des patients, dans le cadre d'un bilan polymalformatif d'une Spina bifida ou bilan étiologique d'une hydrocéphalie.

### **5. Antécédents :**

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

- La notion de cure de Spina bifida dans 17 cas ;
- La notion de DVP pour hydrocéphalie dans 7 cas ;
- La notion de consanguinité 1<sup>er</sup> degré est retrouvée dans 4 cas ;
- La notion de crises convulsives dans l'enfance dans 1 cas ;

## Les malformations de la charnière cervico–occipitale Chiari I et II.

- La notion de méningite lymphocytaire dans 1 cas ;
- La notion d'un traumatisme crânien dans 1 cas ;
- La notion de paralysie de l'hémilarynx droit dans 1 cas.

Le reste de l'échantillon (50%) n'a pas présenté d'antécédents particuliers notamment pas de cas similaire dans la famille.

Le tableau 2 résume les effectifs et les pourcentages des antécédents des patients de notre étude.

**Tableau II : Répartition des patients selon les antécédents.**

ATCDs	Nombre de cas	Pourcentage
Consanguinité 1 <sup>er</sup> degré	4	10%
Cure de Spina bifida	17	42.5%
DVP pour hydrocéphalie	12	30%
Crises convulsives	1	2.5%
Traumatisme crânien	1	2.5%
Paralysie de l'hémilarynx droit	1	2.5%
Méningite lymphocytaire	1	2.5%

## **6. Les signes fonctionnels :**

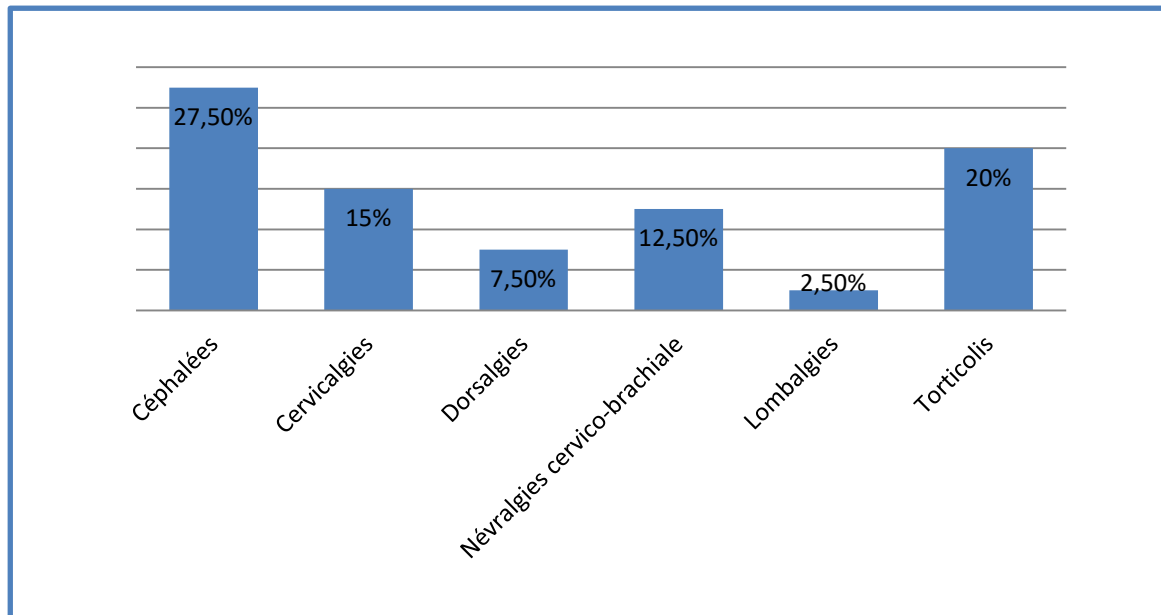
La symptomatologie de la malformation de Chiari de type I et II est variable et les signes révélateurs, orientant parfois vers la région cervico–occipitale, sont essentiellement dominés par :

### **6.1. Syndrome douloureux :**

La symptomatologie douloureuse était exprimée chez 26 patients soit une fréquence de 65% des cas (figure 6). Il s'agit de :

- Céphalées dans 11 cas soit (27.5%) ;

- Cervicalgies dans 6 cas soit (15%) ;
- Dorsalgies dans 3 cas soit (7.5%) ;
- Névralgies cervico-brachiale dans 5 cas soit (12.5%) ;
- Lombalgies dans 1 cas soit (2.5%) ;
- Torticolis dans 8 cas soit (20%).



**Figure 6 : Le syndrome douloureux dans notre série.**

**6.2. Syndrôme vestibulaire et auditif :**

Ils se manifestent sous forme de trouble de l'équilibre avec tendance à la chute, trouble de la marche, sensation vertigineuse avec trouble de l'audition. Dans notre étude, 13 patients présentaient des troubles cochléo-vestibulaire soit 32.5%.

**6.3. Troubles moteurs :**

Une impotence fonctionnelle secondaire au déficit moteur a été trouvée chez 29 patients colligés dans notre série. Le déficit moteur était localisé au niveau :

- Des 4 membres dans 5 cas soit 12.5%;
- D'un hémicorps dans 5 cas soit 12.5%;

- Des 2 MI dans 3 cas soit 7.5%;
- Des 2 MS dans 13 cas soit 32.5%;
- D'un seul membre dans 3 cas soit 7.5%.

**6.4. Trouble sensitifs :**

Les troubles sensitifs étaient présents chez 13 patients colligés dans notre étude, soit une fréquence de 32,5% des cas. Ils se traduisaient sous forme de picotement, fourmillement, engourdissement, paresthésie, hypoesthésie, sensation de brûlure, d'étau ou de décharge électrique et intéressaient :

- Les membres supérieurs dans 6 cas (15%) ;
- Les membres inférieurs dans 3 cas (7.5%) ;
- Un hémicorps dans 2 cas (5%) ;
- Un dermatome thoracique dans 2 cas (5%).

**6.5. Troubles visuels :**

5% de nos patients soit un effectif de 2 cas ont été admis avec troubles visuels à type d'une baisse de l'acuité visuelle et de diplopie.

**6.6. Troubles respiratoires :**

Les troubles respiratoires étaient soulignés chez 2 patients dans notre étude et ils se manifestent sous forme de dyspnée et d'apnées de sommeil.

**6.7. Autres signes fonctionnels :**

Le tableau clinique des patients a été marqué par la présence d'autres symptômes :

- Une macrocranie est notée chez 11 patients (27.5%) ;
- Un syndrome d'HTIC est noté chez 8 patients (20%) ;
- Dysphagie est notée chez 3 patients (7.5%) ;
- Dysphonie est notée chez 1 patient (2.5%) ;
- Troubles sphinctériens chez 2 patients (5%) ;

- Amyotrophie distale est notée chez 5 patients (12.5%).

Le tableau 3 présente les signes fonctionnels chez les patients dans notre série au moment du diagnostic.

**Tableau III : Les signes fonctionnels de nos patients.**

	Nombre de cas	Pourcentage %
<b>Syndrome douloureux :</b>	26	65
–Céphalées	11	27.5
–Cervicalgies	6	15
– Dorsalgies	3	7.5
– Névralgies cervico–brachiale	5	12.5
– lombalgies	1	2.5
– Torticolis	8	20
<b>Impotence fonctionnelle:</b>	29	72.5
– Des 4 Mb	5	12.5
– D’un hémicorps	5	12.5
– Des 2 MI	3	7.5
– Des 2 MS	13	32.5
– D’un seul Mb	3	7.5
<b>Troubles sensitifs :</b>	13	32.5
– Des 2 MS	6	15
– Des 2 MI	3	7.5
– D’un hémicorps	2	5
– D’un dermatome thoracique	2	5
<b>Syndrome vestibulaire et auditif</b>	13	32.5
<b>Troubles visuels</b>	2	5
<b>Troubles respiratoires</b>	2	5
<b>Macrocranie</b>	11	27.5
<b>Syndrome d’HTIC</b>	8	20
<b>Dysphagie</b>	3	7.5
<b>Dysphonie</b>	1	2.5
<b>Amyotrophie</b>	5	12.5
<b>Troubles sphinctériens</b>	2	5

## **7. Examen physique :**

Dans notre série, 8 patients avaient un examen physique normal et 32 patients présentaient des anomalies.

### **7.1. L'examen général :**

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

- Des trouble de conscience avec un score de Glasgow 13/15 est retrouvé chez un seul patient ;
- Une polypnée avec un tirage sus sternal dans 2 cas ;
- Une cyphoscoliose dorsal ou scoliose dorso–lombaire est noté chez 10 cas ;
- Un pied bot, LCH dans 3 cas. ;
- Une macrocranie chez dans 11 cas ;

### **7.2. L'examen neurologique :**

L'examen neurologique chez nos patients avait permis d'objectiver :

- Des troubles de la marche chez un seul patient ;
- Des troubles moteurs à type de :
  - Tétraparésie dans 5 cas ;
  - Hémiparésie dans 5 cas ;
  - Paraparésie dans 3 cas ;
  - Biparésie dans 14 cas ;
  - Monoparésie dans 2 cas.
- Un syndrome pyramidal est retrouvé chez 15 patients :
  - Un syndrome hémi–pyramidal dans 7 cas ;

- Un syndrome tétra–pyramidal dans 5 cas ;
- Un syndrome para–pyramidal dans 3 cas.
- Des troubles sensitifs objectifs à type de :
  - Dissociation syringomyélique : 8 cas
- Des troubles cochléo–vestibulaires dans 12 cas ;
- Atteinte des paires crâniennes est noté dans 19 cas avec un pourcentage de 47,5% :
  - Atteinte du nerf vague X (trouble de déglutition) est retrouvée dans 7 cas
  - Atteinte du nerf cochléo–vestibulaire VIII rapportée dans 6cas.
  - Atteinte du nerf glossopharyngien soulignée dans 2 cas ;
  - Atteinte du nerf spinal XI (incapacité à soulever les épaules) décrite dans 1 cas ;
  - Atteinte des nerfs oculo–moteurs III et VI (diplopie et strabisme) constatée dans 2 cas.
  - Atteinte du nerf trijumeau V retrouvée dans 1 cas.
  - Nystagmus est retrouvé chez 3 patients.
- Amyotrophie à localisation distale des mains est retrouvée chez 5 patients, intéressant essentiellement les muscles de la loge thénar et hypothénar.

Le tableau 4 résume les signes d'examen physique.

**Tableau IV : Les signes d'examen physique des patients de notre série.**

<b>Les signes physiques</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Examen général :</b>		
- Trouble de conscience	1	2.5
- Polypnée	2	5
- Cyphoscoliose	10	25
- Macrocranie	11	27.5
- Pied bot, LCH	3	7.5
- Raideur cervical	6	15
<b>Trouble de la marche</b>	1	2.5
<b>Déficit moteur :</b>		
- Tétraparésie	5	12.5
- Hémiparésie	5	12.5
- Paraparésie	3	7.5
- Biparésie	14	35
- Monoparésie	2	5
<b>Syndrome pyramidal :</b>		
- Hémi-pyramidal	7	17.5
- Tétra-pyramidal	5	12.5
- Para-pyramidal	3	7.5
<b>Dissociation syringomyélique</b>	8	20
<b>Troubles cochléo-vestibulaires</b>	12	30
<b>Atteinte des paires crâniennes :</b>	19	47.5
- Nerf vague	7	17.5
- Nerf cochléo-vestibulaire	6	15
- Nerf glosso-pharyngien	2	5
- Nerf spinal	1	2.5
- Nerf oculomoteurs III et VI	2	5
- Nerf trijumeau	1	2.5
- Nystagmus	3	7.5
<b>Amyotrophie de la main</b>	5	12.5



### **III. Examens paracliniques :**

#### **1. Buts:**

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

#### **2. Moyens:**

La radiographie de la CCO et du rachis permet d'apprécier l'état anatomique de la charnière (malformations de Chiari et les malformations associés), et du rachis (scoliose, cyphose, dysraphie lombo–sacrée).

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

##### **2.1. IRM crânio-cervicale :**

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

##### **2.2. TDM crânio-cervicale :**

Bien que moins performante pour le diagnostic de la malformation du Chiari, elle garde ses avantages dans l'exploration de l'étage sus–tentorielle, à la recherche d'hydrocéphalie surtout, et pour mettre en évidence les anomalies osseuses de la CCO, ou comme alternative en l'absence de moyens.

Dans notre série, elle était réalisée chez 27 patients (67.5%).

##### **2.3. Radiographie standard :**

La radiographie du rachis cervical reste un examen cardinal pour le diagnostic des malformations osseuses et a été pratiquée chez nos 21 patients soit 52.5%. Elle perd son intérêt

en faveur de nouvelles techniques de neuroradiologie, d'un apport supérieur et permettant l'exploration des structures osseuses et nerveuses dans le même temps avec une meilleure précision.

La radiographie du rachis dorso–lombaire est réalisée chez 27.5% des patients.

**2.4. Les investigations neurophysiologiques :**

N'ont pas encore gagné leur place comme un examen courant. L'électromyogramme a été réalisé chez un seul patient avec mise en évidence d'un syndrome de la corne antérieure localisé au MS.

**3. Résultats :**

Les anomalies rencontrées dans notre série sont :

**3.1. Les anomalies nerveuses :**

➤ **Malformation de Chiari :**

Dans notre série, 25 patients sont porteurs d'une malformation de Chiari type I soit 62.5%, et 15 patients sont porteurs d'une malformation de Chiari II soit 37.5%.

Une malformation de Chiari isolé a été retrouvé chez 2 patients soit 5%. Chez les autres patients elle a été associée à d'autres anomalies telle une hydrocéphalie ou à une syringomyélie.

➤ **Hydrocéphalie :**

Dans notre série, 24 patients sont porteurs d'une hydrocéphalie associée soit 60% des cas. Elle présente chez 12 patients avec Chiari I (30%) et 12 patients avec Chiari II (30%).

➤ **Syringomyélie :**

14 patients ont présentait une syringomyélie (35% des cas), 12 patients avec Chiari I (30%), et 2 patients avec Chiari II (5%).

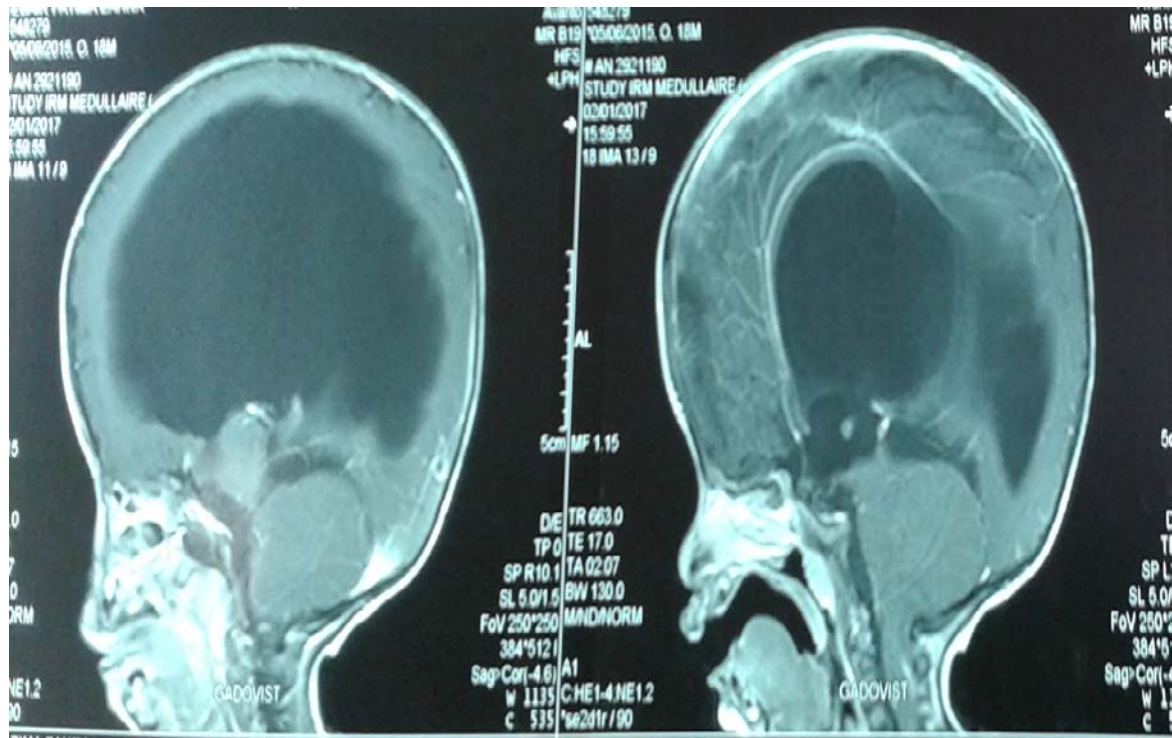
➤ **Sténose de l'aqueduc de Sylvius :**

Elle a été trouvée chez un seul patient avec Chiari I.

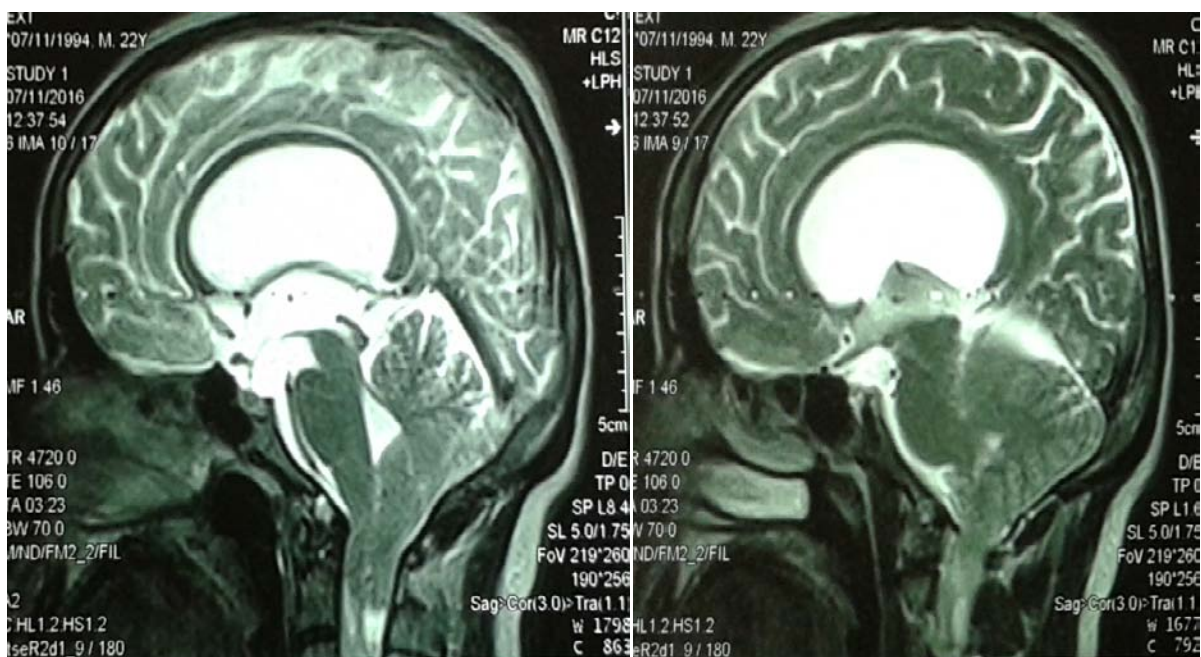
**3.2. Les anomalies osseuses :**

15 patients de notre série étaient porteurs d'anomalies osseuses (37.5%). 13 patients avec Chiari I (32.5%), et 2 patients avec Chiari II (5%). les différentes anomalies osseuses sont présentées comme ceci :

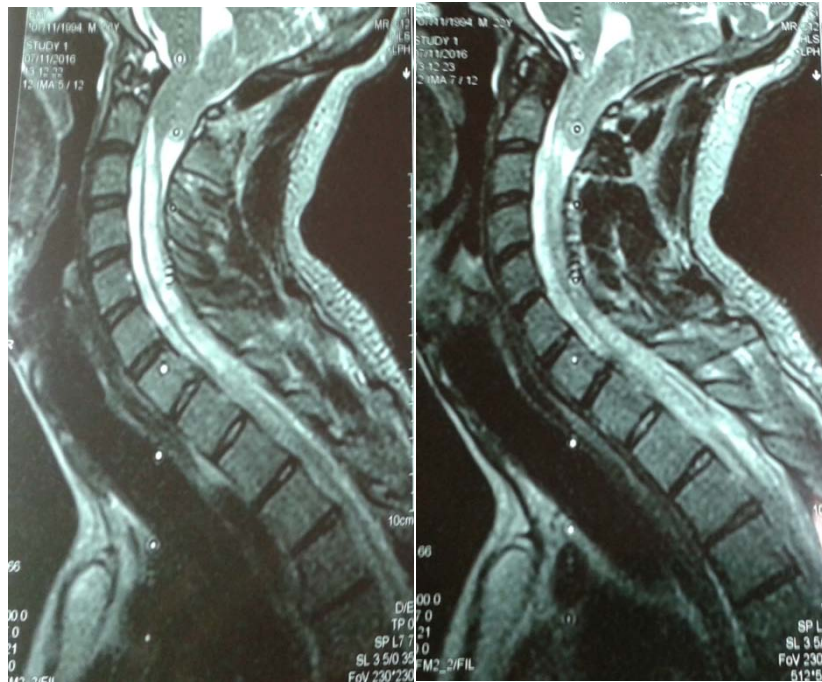
- **Chez les patients avec Chiari I :**
- Cyphoscoliose dorso–lombaire : 1 cas (2.5%)
- Cyphoscoliose dorsal : 2 cas (5%)
- Scoliose dorsal : 6 cas (15%)
- Scoliose dorso–lombaire : 1 cas (2.5%)
- Hyperlordose cervical : 1 cas (2.5%)
- Occipitalisation de l'atlas : 1 cas (2.5%)
- Impression basilaire : 2 cas (5%)
- Horizontalisation du clivus : 1 cas (2.5%)
- **Chez les patients avec Chiari II :**
- Malformation vertébrale de L2 à type de V en papillon chez un patient.
- Une fosse cérébrale réduite chez un patient.



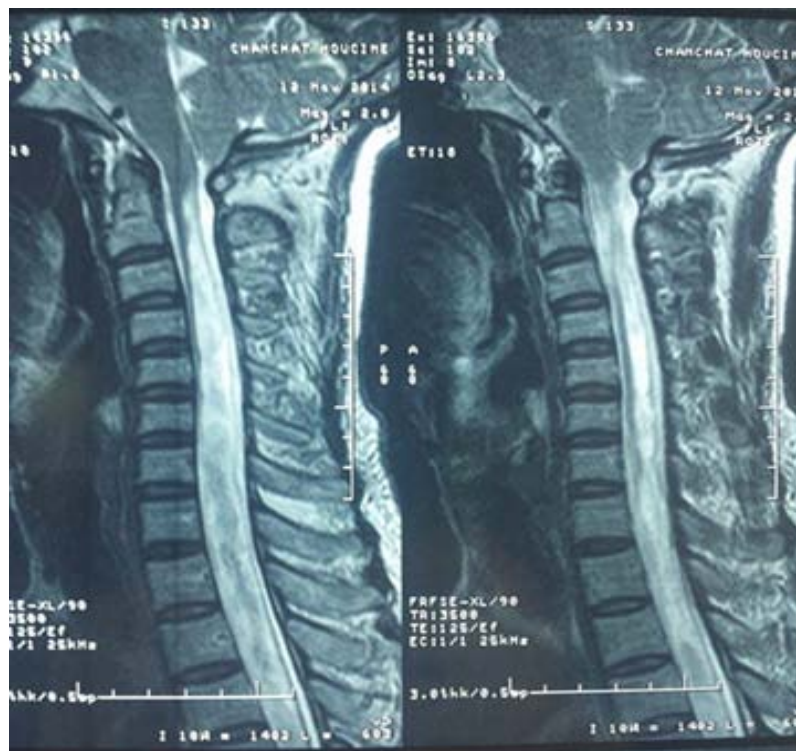
**Figure 7 : Coupe sagittale en séquence t1 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation de Chiari type II associée a une hydrocéphalie triventriculaire.**



**Figure 8: Coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation de Chiari type I associée à une hydrocéphalie tétraventriculaire.**



**Figure 9 : Coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie de localisation cervicale.**

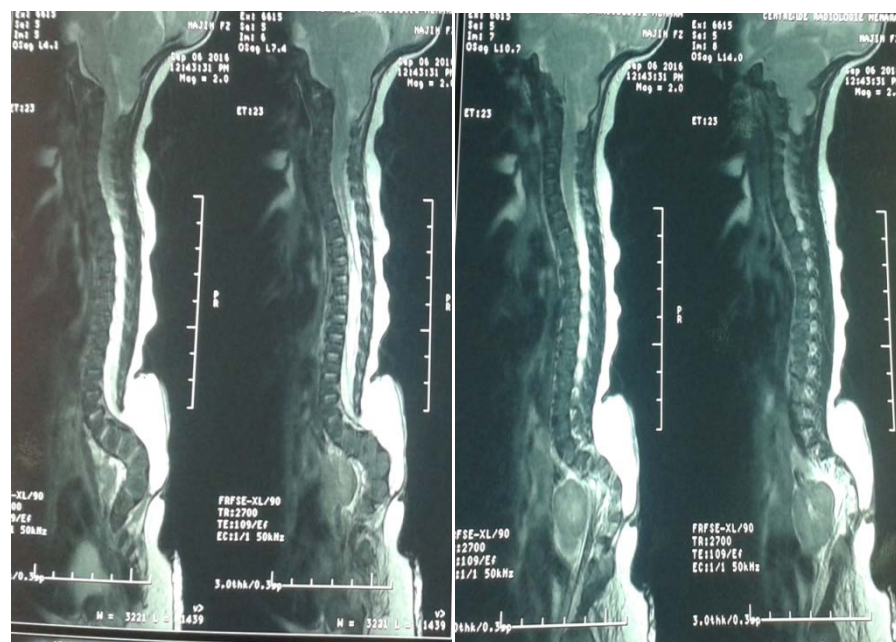


**Figure 10 : Coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie de localisation cervico-dorsale**

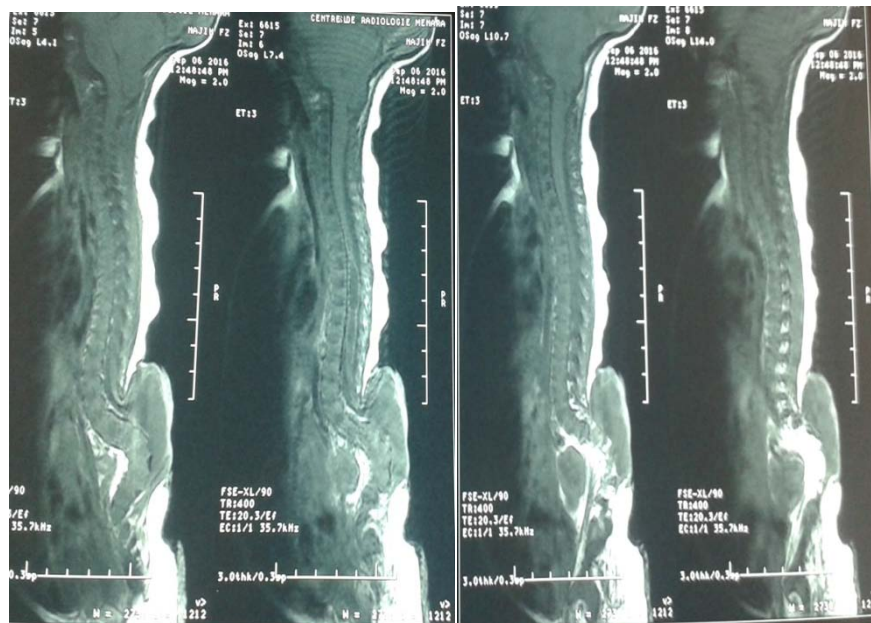




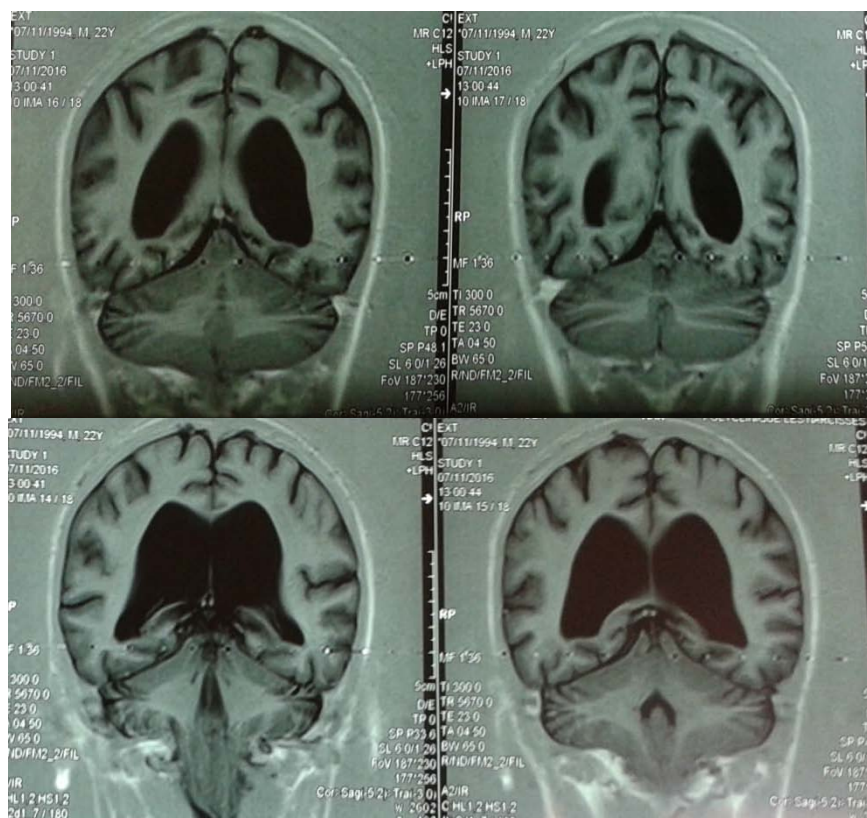
**Figure 11 : Coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM occipito-cervicale montrant une malformation Chiari I associée à une syringomyélie cervicale.**



**Figure 12 : Coupe sagittale en séquence T2 d'une IRM médullaire montrant une descente des amygdales cérébelleuses comblant le trou occipital et arrivant en regard du corps de C2, associée à une cavité syringomyélique étendue entre D4 et D11 et myéломéningocèle lombo-sacrée.**

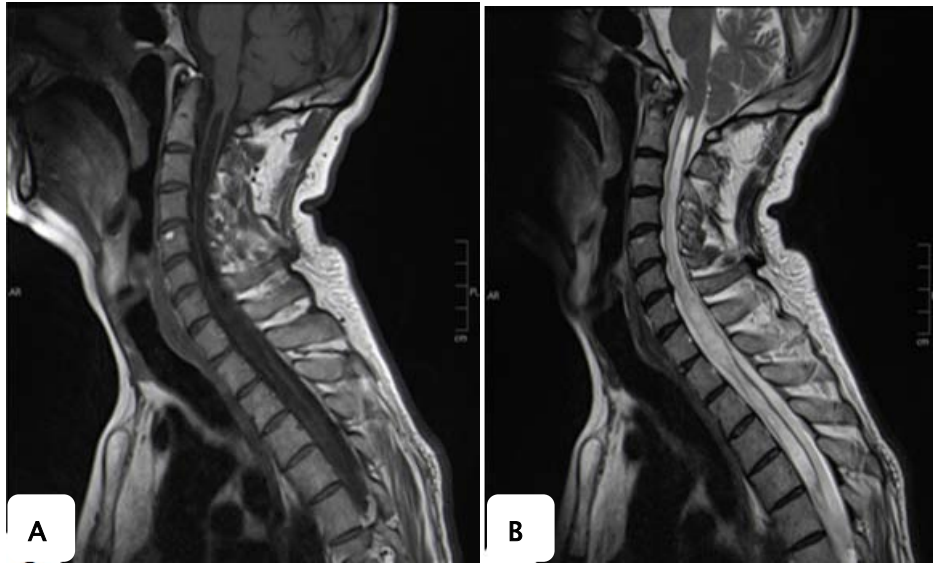


**Figure 13 : Coupe sagittale en séquence T1 d'une IRM montrant une descente des amygdales cérébelleuses comblant le trou occipital et arrivant en regard du corps de C2, associée à une cavité syringomyélique étendue entre D4 et D11 et myéloméningocèle lombo-sacrée.**

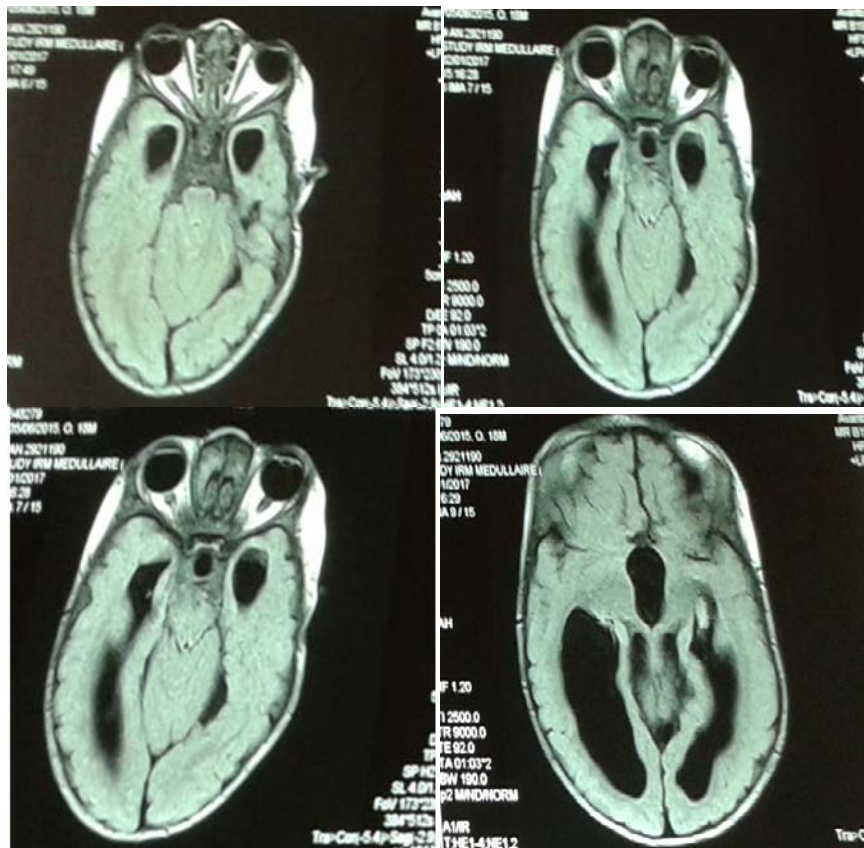


**Figure 14 : Coupe coronale d'une IRM en séquence T1 montrant une hydrocéphalie avec malformation de Chiari type I.**





**Figure 15: Coupe sagittale d'une IRM occipito-cervicale en hyposignal T1 (A), hypersignal T2 (B) montrant une cavité syringomyélique centro-médullaire cervico-dorsale étendue de C1 à D11 par obstacle extra médullaire, associée à une malformation de Chiari type I, et une lordose cervicale et cyphose dorsale. (Service de radiologie CHU Med VI)**

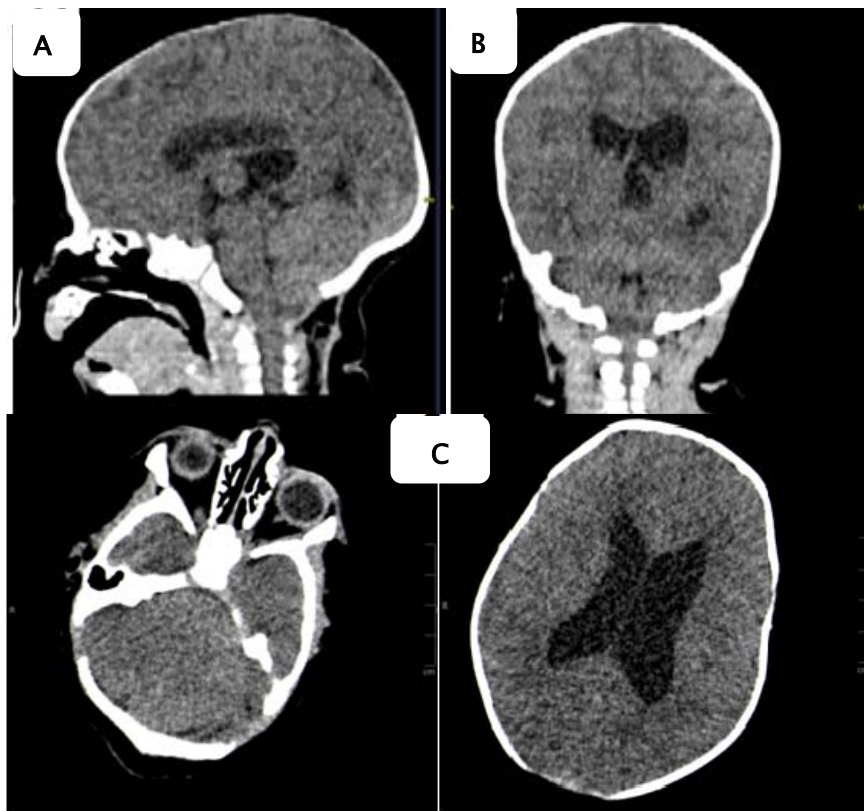


**Figure 16 : Coupe axiale d'une IRM occipito-cervicale en séquence T2 Flair, montrant une malformation de Chiari type II avec une hydrocéphalie triventriculaire.**





**Figure 17 : TDM cérébrale coupe sagittale (A) et axiale (B) montrant une malformation de Chiari type I avec hydrocéphalie tri-ventriculaire d'amont intéressant les deux ventricules latéraux et le 3<sup>ème</sup> ventricule, sans signes de résorption trans-épendymaire.**  
(Service de radiologie CHU Med VI).



**Figure 18 : TDM cérébrale coupe sagittale (A), coronale (B) et axiale (C) montrant un comblement du trou occipital en rapport avec une hernie des amygdales dans le canal rachidien cervical associée à une Hydrocéphalie triventriculaire passive.**  
(Service de radiologie CHU Med VI)

## **IV. Traitement :**

### **1. Buts :**

Les objectifs de la chirurgie de la malformation de Chiari sont multiples :

- La levée de la compression bulbo–médullaire ;
- Le rétablissement d'un débit optimal du LCR entre le crane et les compartiments
- Vertébraux ;
- La résolution d'une syringomyélie associée ;
- Cure des malformations osseuses associées ;
- Le soulagement des plaintes du patient, et éviter leur aggravation.

### **2. Moyens :**

#### **2.1. Traitement médical et orthopédique :**

Un traitement médical d'attente : antalgiques, anti–inflammatoire, port de minerve était parfois nécessaire.

#### **2.2. Traitement chirurgicale :**

##### **▪ En préopératoire :**

Un interrogatoire et un examen physique complet avec un bilan biologique de base (NFS, Glycémie, Urée–Créatinine, TP, TCK, Groupage) à la recherche d'une contre–indication à la chirurgie étaient réalisés au cours d'une consultation de pré–anesthésie.

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

##### **▪ Décompression crânio–occipital :**

Les interventions portant sur la malformation de Chiari ont consisté à la décompression du trou occipital par voie postérieure. Tous les patients de notre série ont été bénéficiés d'une décompression du trou occipital en position décubitus ventral.

La technique opératoire proposée dans ce type de chirurgie se déroule comme suit :

- **Installation du patient :**

Patient sous anesthésie générale, en décubitus ventral, intubation orotrachéale, tête sur têtère, badigeonnage et drapping (figure 19).



**Figure 19 : Installation du patient en décubitus ventral tête en hyperflexion.**

- **Voie d'abord :**

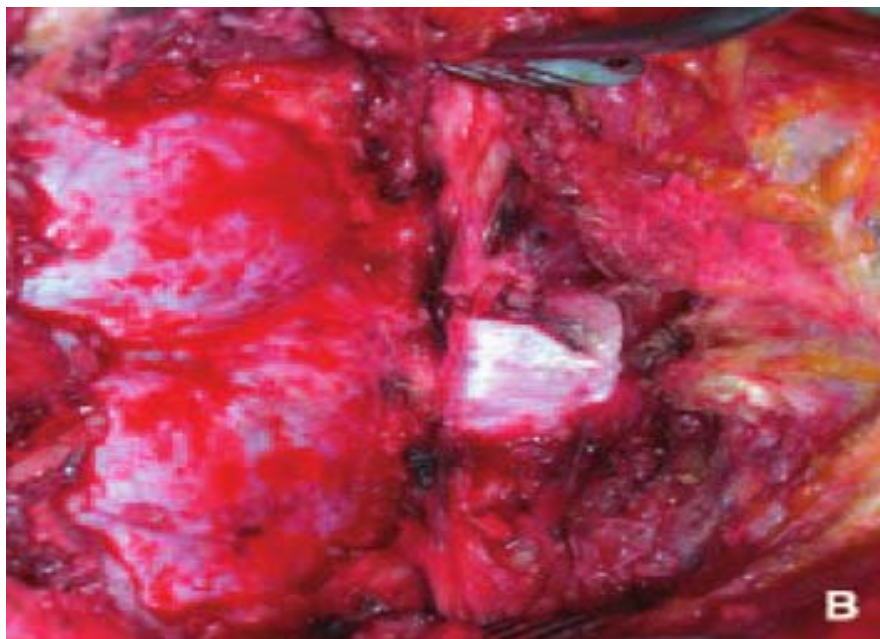
L'incision est linéaire médiane occipito-cervicale après infiltration par xylocaïne adrénalisée, elle s'étend de la protubérance occipitale externe en haut jusqu'à l'épineuse de C2 en bas, suivie d'une dissection des muscles para-vertébraux (environ 1,5 cm des 2 côtés de la ligne médiane) et mise en place des écarteurs (figure 20).



**Figure 20 : Préparation de l'incision nucale médiane (tracé de l'incision).**

▪ **Craniectomie et laminectomie :**

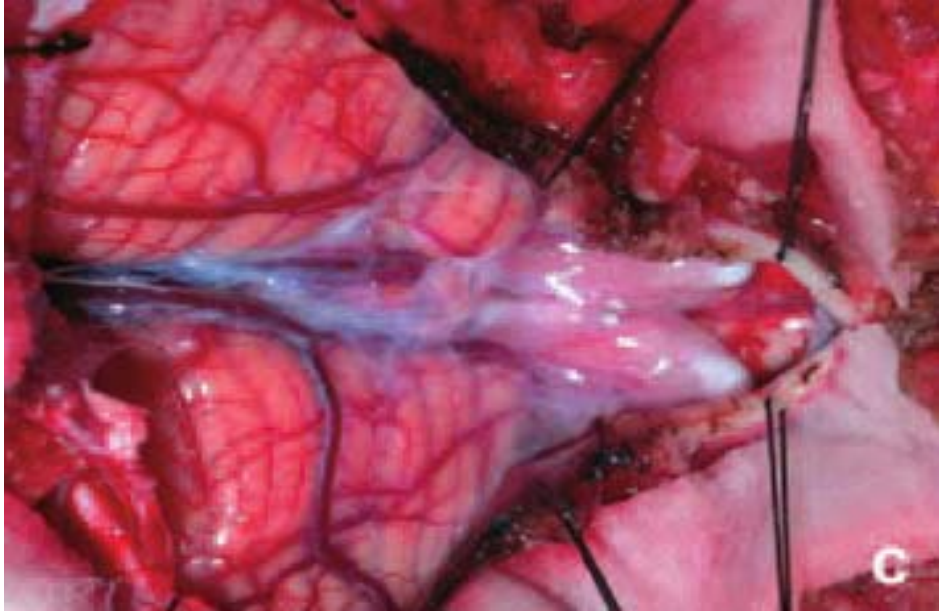
Une craniectomie sous occipitale est réalisée ne dépassant pas 3 cm en moyenne, suivie d'une laminectomie de C1, étendue parfois à C2 ET C3 (figure 21).



**Figure. 21: Après une incision médiane occipitocervicale, dissection des muscles Para-vertébraux, craniectomie sous occipitale et résection de l'arc postérieure de C1.**

- **Ouverture de la dure mère :**

L'ouverture de la dure mère se fait en Y sans ouverture de l'arachnoïde (figure 22).



**Figure. 22 : Ouverture durale et dissection d'une zone d'arachnoïdite foraminale recouvrant les amygdales. Libération de la filière ventriculaire.**

- **Coagulation des amygdales cérébelleuse :**

La coagulation des amygdales cérébelleuses est réalisée chez 6 patients avec Chiari I et chez 4 patients avec Chiari II.

- **Plastie durale d'agrandissement :**

Elle a pour but la formation d'une nouvelle grande citerne, elle est réalisée chez tous les malades à l'aide de l'aponévrose cervicale superficielle (figure 23).





**Figure 23: Plastie durale d'agrandissement à l'aide d'un lambeau de fascia lata.**

▪ **Fermeture :**

La procédure s'achève par une fermeture étanche des différents plans, aponévrotique sous cutanée et cutanée.

▪ **Dérivation ventriculo-péritonéale :**

Elle permet de traiter l'hydrocéphalie, réalisée chez 24 malades de notre série qui sont tous porteurs de malformation de Chiari associée à une hydrocéphalie importante.

▪ **En post opératoire :**

Les patients étaient surveillés en post opératoire en une unité de réanimation pendant 24h selon l'évolution.

Un traitement antibiotique prophylactique pour prévenir le risque infectieux et un traitement antalgique étaient systématiquement prescrit chez tous les patients.

Des soins locaux journaliers de la plaie étaient réalisés.

▪ **Rééducation :**

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

**3. Indications :**

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

**V. Evolution :**

**1. Evolution à court terme :**

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

- Mortalité : un décès post opératoire secondaire à une méningite.
- Complications : un malade (2.5%) a présenté une fistule du LCR compliquée d'une méningite jugulée par le traitement médical. Et un autre malade (2.5%) a présenté en postopératoire immédiat des cervicalgies très intenses avec raideur de la nuque sans signes infectieux clinique et biologique (réaction méningée aseptique). Des céphalées et cervicalgies sont notées chez la majorité des patients (80%), traitées par des antalgiques palier 2.

**Tableau V : Les complications à court terme chez les patients de notre série.**

Complications	Pourcentage %
Mortalité	2.5%
Fistule du LCR	2.5%
Raideur de la nuque avec cervicalgies intense	2.5 %
Douleurs post opératoires	80%

## **2. Evolution à moyen terme :**

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

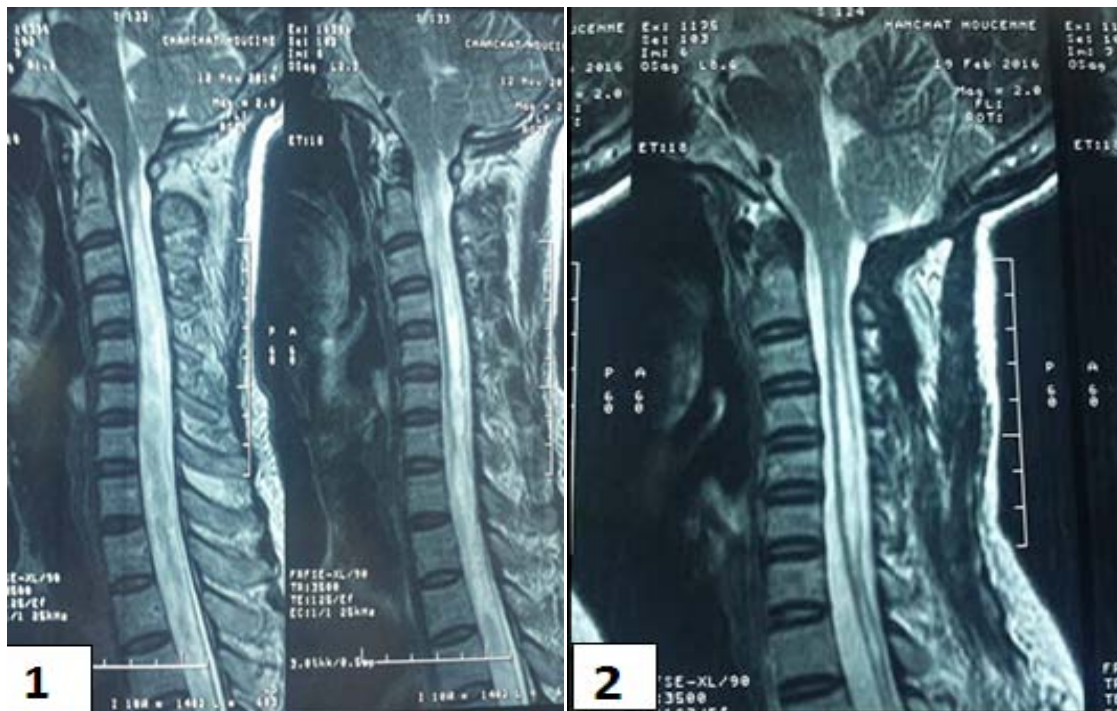
Malheureusement 5 patients ont été perdus de vue.

- L'amélioration a été la règle, puisque chez 26 patients, soit 76.5 % les résultats sont jugés bons à moyen terme.
- La stabilisation de l'état neurologique a été le cas chez 8 patients, soit 23.5 %.
- L'aggravation : Aucun cas d'aggravation des signes fonctionnels.



### 3. Evolution à long terme :

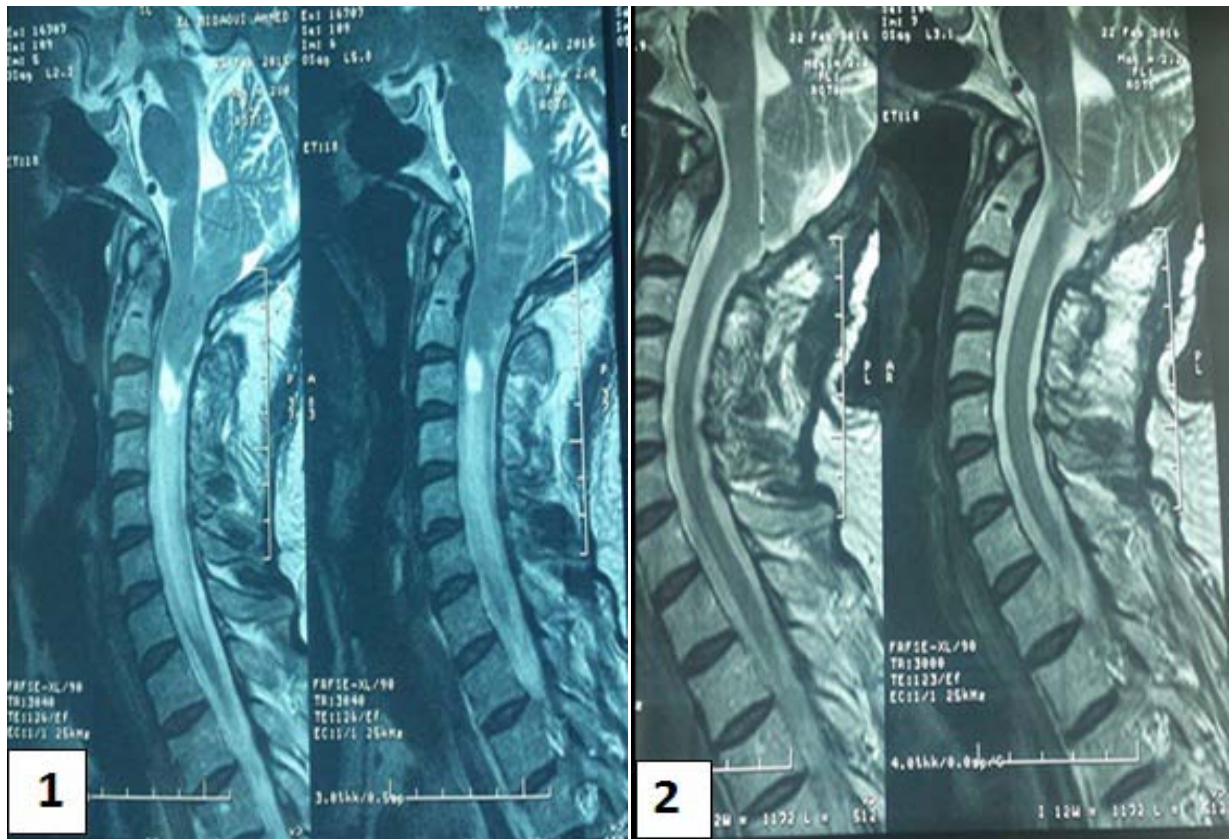
Malheureusement, le devenir lointain des malades n'a pu être apprécié chez tout patients.



**Figure 24 : Coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale en séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari I.**

1 : En préopératoire

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



**Figure 25 : Coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale, séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari type 1.**

1 : En préopératoire

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



**DISCUSSION**



## **I. Historique :**

Hans Chiari (1851–1916) est un autrichien, fils du célèbre gynécologue J.P.L Chiari et frère de l'oto–rhino–laryngologue Ottokar Chiari [14]. Il obtint son diplôme en médecine en 1875 et devint assistant du pathologiste autrichien Karl Rokitanski à l'institut de pathologie de Vienne. Hans Chiari devint professeur de pathologie à Prague en 1882 et à Strasbourg en 1906 [15]. Son travail initial sur les malformations de Chiari, intitulé « les altérations du cervelet résultant de l'hydrocéphalie cérébrale », fut publié pour la première fois dans le journal Deutsche Medizinische en 1891 [3].

Entre 1891 et 1896, il publia deux rapports similaires sur la hernie du rhombencéphale, et fournit des descriptions pathologiques détaillées du cervelet et du tronc cérébral sur la base des observations d'autopsie, avec descente du cerveau postérieur par le foramen magnum associée à l'hydrocéphalie [1, 3].

Les malformations osseuses ont été les premières à être reconnues : l'assimilation de l'atlas a été décrite par Colombo en 1572 et l'impression basilaire par Ackermann en 1790 [16].

Huit ans avant (1883) la publication de Hans Chiari, John Cleland (1835–1925), poète, professeur, darwiniste, chirurgien et anatomiste, a décrit les résultats physiopathologiques d'un nourrisson atteint de spina bifida et d'hydrocéphalie semblables aux cas de malformation type II de Chiari.

Cleland conclut que la dysgénésie primaire du tronc cérébral était responsable de la malformation, et doutait que l'hydrocéphalie était évidemment d'origine beaucoup plus tardive, lorsque les différentes parties du cerveau se formaient déjà. Malheureusement, son travail fut passé inaperçu [9, 17].

La première description détaillée de la malformation de la charnière cervico–occipitale a été faite par Hans Chiari en 1891, rapportant le cas d'une jeune femme de 17 ans décédée d'une fièvre typhoïde. Elle souffrait d'hydrocéphalie mais ne présentait aucun symptôme bulbaire ou médullaire. Ce premier type qu'il a décrit, et qui prendra par la suite le nom de malformation de

Chiari de type I était caractérisé par une élongation des amygdales cérébelleuses et des parties médiales des lobules inférieurs du cervelet, sous forme de projections coniques accompagnant le bulbe dans le canal rachidien [16].

En 1894, Julius Arnold (1835–1915), ancien élève de Rudolf Virchow et diplômé à Heidelberg, publia un article décrivant le cas d'un nouveau-né porteur d'un spina bifida lombosacré et des déformations des extrémités inférieures et des viscères. Il souligna que dans ce cas, la partie inférieure du cervelet est prolongée à mi–chemin dans le canal rachidien, avec absence d'atteinte médullaire et d'hydrocéphalie [4]. Arnold suggéra qu'il est probable que dans les cas de spina bifida lombo–sacré, des changements similaires peuvent souvent être produits dans les parties supérieures du système nerveux central [18]. Hans Chiari se référa à ce cas dans sa publication de 1895 (dans laquelle il reconnut les travaux d'Arnold et Cleland), et crut que la formation anormale du rhombencéphale en présence d'un spina bifida était semblable à sa classification de type II.

En 1896, Hans Chiari continua ses travaux basés sur des observations autopsiques et signala une grande série de cas (14 cas) de malformations qu'il subdivisa en groupes selon le degré de la descente du cervelet et du bulbe [1]:

- **Le groupe 1** : comprend toute malformation de Chiari quel que soit le degré de la hernie, mais à l'exclusion du Myéломéningocèle lombaire associé ou de l'encéphalocèle occipito–cervicale. Ceci est subdivisé en catégories congénitales et acquises avec des associations cliniques spécifiques.
- **Le groupe 2** : comprend toute malformation de Chiari associée à une myélodysplasie lombaire. En outre, ce type peut être associé ou non à une syringomyélie.
- **Le groupe 3** : comprend toute malformation de Chiari, quelle que soit le degré de la hernie, mais avec une encéphalocèle occipito–cervicale associée. Il peut être associé ou non à la syringomyélie.

En 1907, deux élèves d'Arnold (Schwalbe et Gredig), furent une analyse des anomalies du

développement du cervelet, du cerveau et de la partie cervicale de la moelle épinière associée au spina bifida [19, 20]. Ils attribuèrent l'allongement cérébelleux à la déformation d'Arnold et la déformation médullaire à la définition de Chiari, ignorant ainsi la description originelle de la malformation de Chiari de type II qui incluait des déformations cérébelleuses et médullaires. Ils associèrent ainsi les deux noms dans la notion de malformation d'Arnold Chiari [21].

Vingt-cinq ans plus tard, en 1932, CJ Van Houweninge Graftdijk annonça la première tentative de correction chirurgicale de cette déchéance, dans sa thèse de doctorat en médecine intitulée « Over hydrocéphalie » [22].

L'intérêt pour ces malformations augmenta en 1935, après que Russell et Donald aient introduit la notion de malformations de Chiari dans la littérature anglophone [22]. Ils décrivent dix nourrissons avec une malformation de Chiari de type II envoyés au laboratoire pathologique de l'hôpital de Londres, et utilisèrent le terme malformation d'Arnold Chiari.

Les cas adultes de malformations de Chiari n'ont été décrits qu'en 1938, lorsque Mc McConnell et Parker (23) rapportèrent cinq cas, tous avec hydrocéphalie et symptômes neurologiques, chez qui une exploration chirurgicale a été pratiquée, une procédure d'autopsie a été réalisée dans trois cas [23].

Dans la même année, Aring rapporta le cas d'un homme de 20 ans avec malformation de Chiari de type I sans hydrocéphalie [24]. Le diagnostic avait été posé par exploration de la charnière crânio–cervicale qui permis de constater que les amygdales cérébelleuses descendaient jusqu'en C2. Le patient était décédé 18h après le geste chirurgical.

Malgré le fait que de nombreuses théories ont tenté de classer la malformation de Chiari, la classification conventionnelle ne permet pas d'introduire des formes intermédiaires et ne tient pas compte de la présence ou l'absence de syringomyélie, ce qui est important du point de vue clinique, et de la gestion des résultats. Cette association a d'abord été reconnue par Russell et Donald [22] en 1935 et par la suite par Gustavson et Oldberg en 1940 [25]. Ils ont décrit deux cas de malformation d'Arnold Chiari avec syringomyélie dont le diagnostic a été posé en préopératoire

En 1941, Walsh et al soulignèrent un autre cas dans lequel le diagnostic a été établi en préopératoire, bien que des radiographies aient révélé la présence d'une invagination basilaire [26].

En 1943, Lichtenstein fut le premier à mentionner la théorie d'une petite fosse postérieure et souligna que la raison du déplacement vers le bas du rhombencéphale est l'existence d'une fosse postérieure sous-développée [27].

En 1950, Gardner et Goodall, furent crédités de démontrer que la correction de la hernie du rhombencéphale par la décompression sous–occipitale pourrait conduire à de meilleurs résultats chirurgicaux [28]. En 1965, Gardner mis en évidence la fréquente association entre la malformation de Chiari et la syringomyélie. Et il élaborait une nouvelle conception hydrodynamique de la physiopathologie, ouvrant ainsi des nouvelles possibilités thérapeutiques [29].

Cependant, c'est au cours des années 1970 que le terme malformation de Chiari chez l'adulte a gagné une popularité et de grandes séries ont été publiées [30, 31, 32,33].

Dans une série d'articles récents, Peach souligna la différence entre ces différents types de malformations. Il réserva le terme "malformation d'Arnold–Chiari" pour le type II, dans lequel le vermis cérébelleux, la tige inférieure du cerveau, et le quatrième ventricule sont tous déplacés caudalement dans le canal vertébral supérieur [34, 35].

En 1985, Aboulez et al, utilisèrent l'imagerie par résonance magnétique et étudièrent la position des amygdales cérébelleuses dans une population normale de 82 individus et chez 13 patients avec une malformation de Chiari (11 avec un type I et 2 avec un type II). Dans la population normale, la position variait de 2.8 mm sous le foramen magnum à 20 mm au-dessus, alors que pour les patients atteints de malformations de Chiari, elle s'étendait à 5 mm ou plus en dessous du foramen magnum [36].

En 1991, Pilay et al, présentèrent une nouvelle classification de malformation de Chiari prenant en compte la syringomyélie mais étant indépendante du degré de la hernie [37].

En 1998, Iskandar et al, proposèrent la « malformation de Chiari Zéro » pour caractériser un type de syringomyélie qui présente des symptômes classiques de malformation de Chiari de type I avec peu ou pas de hernie [38].

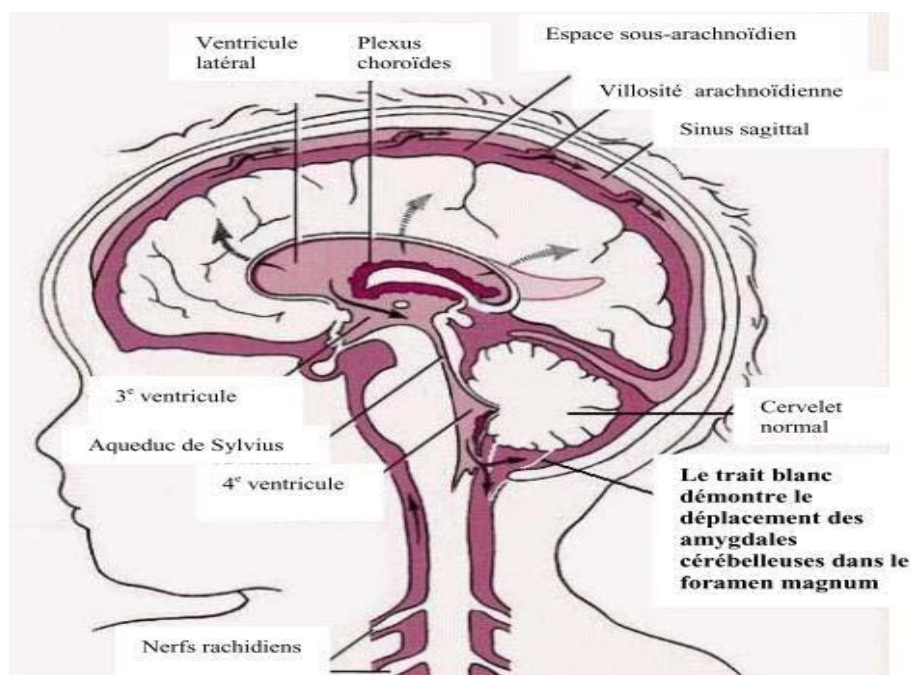
En 2010, Kim et al, décrivent la « malformation de Chiari 1.5 » comme une forme avancée du type I [39].

## **II. Définitions :**

### **1. La malformation de Chiari type I [40, 41]:**

La malformation de Chiari type I se caractérise par un allongement des amygdales et des divisions médiales des lobules inférieurs du cervelet en des projections sous forme de cône qui accompagnent la moelle allongée dans le canal rachidien.

Une association avec, une compression de la jonction bulbo-médullaire, une syringomyélie (dans 25 à 50% des cas), une hydrocéphalie (dans 15 à 25% des cas), ou une malformation osseuse de la CCO est possible.



**Figure 26 : Coupe sagittale médiane démontrant le déplacement du Cervelet dans la malformation de Chiari type I [42].**



## **2. La malformation de Chiari type II [40, 41]:**

La malformation de type II est une malformation complexe impliquant le cerveau postérieur, la moelle épinière et les structures mésodermiques. Ce type comprend le déplacement vers le bas de la moelle, le quatrième ventricule et le cervelet dans le canal cervical, et l'allongement du pont et le quatrième ventricule (figure 27). Cette malformation résulte d'une diminution chronique de la pression du LCR.

La malformation de Chiari type II est presque habituellement observé chez le nourrisson et l'enfant, qui présentent toujours une myélocèle ou myéloméningocèle cervical, lombaire ou lombosacrée.



**Figure 27 : Présentation schématique de la malformation de Chiari type II**

**(Pediatric Neuroimaging, by A. James Barkovic)**

### **3. La malformation de Chiari type III :**

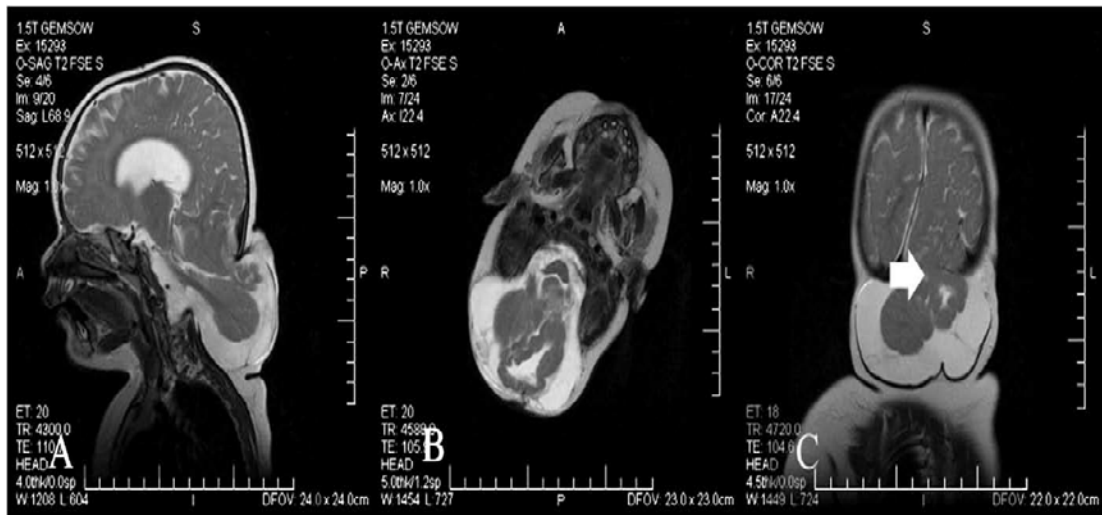
La malformation de Chiari III est la plus rare des malformations de Chiari, et elle est associée à un pronostic plus grave (décès précoce ou handicap sévère chez les survivants à long terme) [43].

Il s'agit d'une hernie du contenu de la fosse cérébrale postérieure au dessus du canal cervical et à divers degrés à travers une encéphalocèle cervico-occipitale, considérée par l'auteur comme une conséquence d'une hydrocéphalie.

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



**Figure 28 : Encéphalocèle occipitale chez un nouveau-né avec une malformation de Chiari type III [44].**



**Figure 29 : Coupe IRM sagittale (A), axiale (B) et coronale séquence pondéré en T2 montrant une méningo-encéphalocèle cervicale. Le pole occipital (flèche blanche) repose sur le cervelet [45].**

#### **4. La malformation de Chiari type IV :**

Correspond à une aplasie ou hypoplasie cérébelleuse, associée à une aplasie de la tente du cervelet. Chez les patients porteurs de malformation de Chiari type IV, la fosse postérieure est relativement normale et il n'y a pas de hernie cervicale [41].

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

Elle se définit par la présence d'une syringomyélie qui se résout après la décompression de la fosse cérébrale postérieure en absence d'une ectopie amygdalienne. La malformation de Chiari de type 0 est caractérisée par une fosse cérébrale postérieure trop petite, ce qui va être à l'origine de cette descente des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum [46].

#### **6. La malformation de Chiari type 1.5 :**

Se caractérise par une descente caudale des amygdales cérébelleuses et du tronc cérébral, sans hernie du quatrième ventricule ou du vermis, la différenciant du type I [47, 48].

Les études sur les malformations de Chiari de type 1.5 étaient rares et leurs manifestations cliniques ainsi que les résultats chirurgicaux n'étaient pas clairs. De plus, les

changements pathologiques de Chiari type 1.5 et de Chiari type I étaient similaires à l'exception de la hernie du tronc cérébral [49].

## **7. La syringomyélie :**

La syringomyélie est une affection chronique progressive rare d'étiologies diverses, caractérisée par la présence de cavités intra–médullaires remplies de liquide cérébro–spinal [50].

Le terme de syringomyélie a été créé en 1928 par Ollivier D'Angers [51]. Elle est à prédominance cervicale, d'extension dorsale secondaire le plus souvent. L'étiologie la plus fréquente est la malformation de Chiari et spécifiquement la malformation de Chiari de type I qui est le plus souvent associée à une syringomyélie. Une syrinx cervicale ou thoracique se produit chez jusqu'à 40% des patients ayant une malformation de Chiari type II avec myéломéningocèle [52].

L'hydromyélie est définie comme une dilatation du canal central de la moelle épinière. Elle est fréquemment associée à la syringomyélie dont la distinction est difficile même à l'autopsie. Pour tenir compte de cette réalité, certains auteurs utilisent le terme « syringo–hydromyélie » ou « hydrosyringomyélie ». D'autres auteurs pensent qu'au cours d'une hydromyélie, la cavité liquidienne est bordée complètement par l'épendyme. Par contre au cours de la syringomyélie, la cavité liquidienne est intra–parenchymateuse sans bordure épendymaire [17].

D'innombrables travaux sont consacrés, ce qui permet de classer la syringomyélie selon son étiologie en trois types [53] :

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

### **III. Physiopathologie :**

La cause exacte de la malformation de Chiari est méconnue. On pense que la malformation se produit durant les premiers développements de l'embryon.

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

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

#### **1. La théorie de la traction :**

L'hypothèse la plus populaire déclare que la malformation est le résultat de traction sur les structures de la fosse postérieure, causé par la fixation de la moelle épinière à la colonne vertébrale sur le site d'un Spina bifida. La différence de taux de croissance de la colonne vertébrale et la moelle épinière crée la dislocation caudale de la moelle, des amygdales cérébelleuses, du vermis, et du quatrième ventricule [54, 55, 56, 57].

Une variante de cette conception est celle de Penfield [18] qui soutient que dans la malformation de Chiari II, le tronc cérébral et les amygdales sont tirés vers le bas, à travers le foramen magnum, pendant la croissance, du fait que la moelle est attachée, chez les patients avec myéломéningocèle.

Cependant, cela n'explique pas le redoublement de la moelle. En outre, l'absence de Spina bifida réfute cette hypothèse.

## **2. La théorie de la génétique moléculaire :**

La théorie de la génétique moléculaire postule que les malformations de Chiari résultent de défauts primaires dans la programmation génétique de la segmentation du rhombencéphale et de la croissance des structures osseuses et crâniennes associées [58, 59].

## **3. La théorie de la pulsion hydrodynamique :**

Cette théorie postule que l'hydrocéphalie est responsable de la hernie des structures de la fosse postérieure. Dans les années 1950 et au début des années 1960, Gardner a présenté sa théorie hydrodynamique, qui a ensuite été modifiée par Williams [60].

La théorie de Gardner a déclaré que dans l'embryologie normale, les pulsations du LCR du plexus choroïde (précédemment décrites par Bering) jouent un rôle important dans l'expansion du tube neural [61]. Selon Gardner, ces pulsations contribuent au développement des voies arachnoïdiennes, ainsi que la modélisation de l'expansion cérébrale. Il croyait que l'équilibre entre le flux pulsatile du plexus choroïde dans le quatrième ventricule et en supra-tentoriel dirigeait la croissance du cerveau différemment. Par conséquent, si les pulsations du quatrième ventricule étaient hyperactives, la tente du cervelet serait poussée vers le haut, et une malformation de Dandy–Walker pourrait se développer. Inversement, si les pulsations supra-tentorielles étaient hyperactives, la migration tentorielle devient telle que la fosse postérieure est petite, ce qui permet le développement d'une anomalie de Chiari. En outre, les points de circulation de LCR du quatrième ventricule resteraient fermés, déviant la circulation du LCR vers l'obex et provoquant ainsi la syringomyélie [61].

Basé sur des données expérimentales en utilisant des mesures manométriques chez des patients normaux et patients atteints de MC–I, Williams [62] a élargi la théorie de Gardner en suggérant que des manœuvres de Valsalva entraînait une congestion veineuse épидurale et intracrânienne ainsi que la pression intra spinale augmente, provoquant une circulation à la fois céphalique et caudale. Alors que l'écoulement dans le compartiment crânien ne rencontre aucune résistance, l'écoulement caudal est retardé par des adhérences du rhombencéphale et

l'obstruction des points de sortie, créant ainsi une différence de pression entre les compartiments crânien et spinal. Cette différence de pression peut durer quelques secondes et entraîner une aggravation de l'impaction du rhombencéphale et la syringomyélie. Des mesures répétées ont été effectuées après décompression chirurgicale, montrant l'équilibre des pressions dans les deux compartiments, ce qui est, à son tour, en corrélation avec une amélioration clinique.

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

Des études antérieures ont suggéré qu'une syringomyélie dans le cadre de CM-I se produit à partir de LCR obstrué au niveau du foramen magnum en raison d'une hernie amygdalienne. Selon Gardner et Goodall [28] et Williams [63], bien que différents mécanismes proposés, cette obstruction entraîne l'entrée du LCR dans le canal central et le développement d'une syrinx spinale. Selon Oldfield et Coll [64], une obstruction du foramen magnum crée un effet piston des amygdales sur le LCR spinal, ce qui augmente la pression sous–arachnoïdienne, entraînant le LCR dans la moelle épinière.

#### **4. La théorie de l'altération du flux :**

La théorie du liquide oligocérébrospinal propose que fermeture défectueuse du tube neural dans le développement précoce du fœtus entraîne une fuite du LCR, et donc une insuffisance du volume cérébro–spinal pour distendre complètement le système ventriculaire embryonnaire, qui conduit à une petite fosse postérieure et à une désorganisation cérébrale [65].

#### **5. La théorie du développement insuffisant de la fosse cérébrale postérieure :**

Des preuves suggèrent que certains patients atteints de CM-I ont une fosse postérieure hypoplasique congénitale ou développementale et un volume réduit de la fosse postérieure

associé au sous–développement de l'os occipital, ou un os occipital épaissi ou élevé [66, 67]. Il est prouvé que cette petite fosse postérieure ne peut pas contenir le volume du cervelet, conduisant ainsi à une hernie amygdalienne à travers le foramen magnum et à l'obstruction du LCR. Les amygdales medialisées, l'obstruction du foramen de Magendie par une amygdale cérébelleuse et la descente inférieure des amygdales pourraient être le résultat direct de l'hypoplasie de la fosse postérieure [68, 69].

## **IV. Epidémiologie :**

### **1. Fréquence :**

La fréquence des Malformations de Chiari est un paramètre difficile à calculer avec exactitude. Cependant, les progrès récents dans les modalités de neuro–imagerie et leur utilisation répandue, ont conduit à une augmentation du nombre de patients présentant des signes radiologiques d'une hernie amygdalienne, dont certains sont asymptomatiques [70].

Une étude était faite à New York par Milhorat en 1999, sur 12226 patients ayant subi une IRM crânienne et cervicale, a montré que la malformation de Chiari type I était retrouvée sur 68 IRM soit 0,55% des patients [53].

Dans notre série, nous avons colligé 40 cas sur une période de 9 ans. La fréquence annuelle d'admission de nos patients était de 4.44 patient par an. Tandis que, BINDAL a rapporté 29 cas sur une période de 6 ans allant de 1986 à 1991, avec une fréquence annuelle de 4.8 patients par an [71].

De même, LAKHAL ADIL a rapporté 54 cas, colligés au service de neurochirurgie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 12 ans, allant de 2002 à 2013, avec une fréquence annuelle de 4.5 patients par an [72].

Une autre étude faite en Roumanie par Balasa [74], sur les malformations de Chiari type I, sur une période de 5 ans, a montré une fréquence annuelle de 3.4 patient par an.



Selon la littérature, la malformation de Chiari de type I est la plus fréquente [8, 10, 71]. Dans notre étude, 62.5% des cas étaient porteurs de Chiari de type I et 37.5 % des cas étaient porteurs de Chiari de type II. Alors que Paulo Sergio [73], a rapporté dans son étude Brésilienne, 36% des cas de malformations de Chiari de type I et 64% des cas de Chiari de type II.

L'analyse de tous ces résultats montre que la fréquence de la pathologie est en augmentation. Cela est surtout dû aux meilleures conditions de sa détection et de sa prise en charge.

Le tableau 6 présente la fréquence des malformations de Chiari dans notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

**Tableau VI : Fréquence des malformations de Chiari selon la littérature.**

Auteurs	Période	Nombre de cas	Fréquence (patients/an)
LAKHAL ADIL (Fès) [72]	2002–2013	54	4,5
BINDAL (USA) [71]	1986–1991	29	4.8
Bălaşa et al (Roumanie) [74]	2008–2012	17	3.4
KLEKAMP et al (Allemagne) [75]	1985–2013	323	11.13
BRIAN. J (Canada) [76]	2003–2016	109	7,78
AGHAKHANI (France) [77]	1987–2000	157	11,21
OKTEM et al (Türkiye) [78]	2013–2015	100	4
Notre série	2009–2017	40	4,44

## **2. Age :**

Les malformations de Chiari sont des affections qui peuvent s'observer depuis le plus bas âge (en dessous de 10 ans) jusqu'aux âges les plus avancés (60 ans et plus). D'une manière générale, la malformation de Chiari de type I s'observe chez l'adulte et chez l'enfant, alors que les malformations de Chiari de type II sont souvent identifiées chez les enfants [77].

La majorité des études réalisées auparavant a porté sur des sujets jeunes [76, 79, 80, 81, 82] (tableau 7).

PAULO SERGIO [73], a rapporté son expérience sur une série de 75 patients âgés en moyenne de 22.5 ans (extrêmes de 2 à 70 ans), avec un âge moyen des adultes de 38 ans, et des enfants de 7 ans. Dans notre étude, l'âge moyen des adultes était de 40,22 ans, et ce des enfants était de 1.35 ans.

Une autre étude effectuée dernièrement par BRIAN [76], chez des patients âgés en moyenne de 17.7 ans avec des extrêmes allant de 2 à 61 ans. Dans cette étude, 68 patients (62,4%) étaient des enfants (<de 18 ans) avec un âge moyen de 10,3 ans, et 41 patients (37,6%) étaient des adultes ( $\geq$  18 ans) avec un âge moyen de 29,9 ans.

**Tableau VII : L'âge moyen selon la littérature.**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Age moyen (ans)</b>	<b>Age extrême (ans)</b>
BRIAN. J (canada) [76]	109	17,7	2-61
Alzate, et al. (New York) [82]	66	15	1-53
AGHAKHANI (France) [77]	157	38.3	16-75
MILHORAT (New York) [80]	364	24,9	-
PAULO. S (Brazil) [73]	75	22,5	2-70
HAID [83]	71	29,4	3-59
LAKHAL ADIL (Fès) [72]	54	36,5	29-51
BINDAL (USA) [71]	29	45	18-66
Notre série	40	18.88	1 mois-69

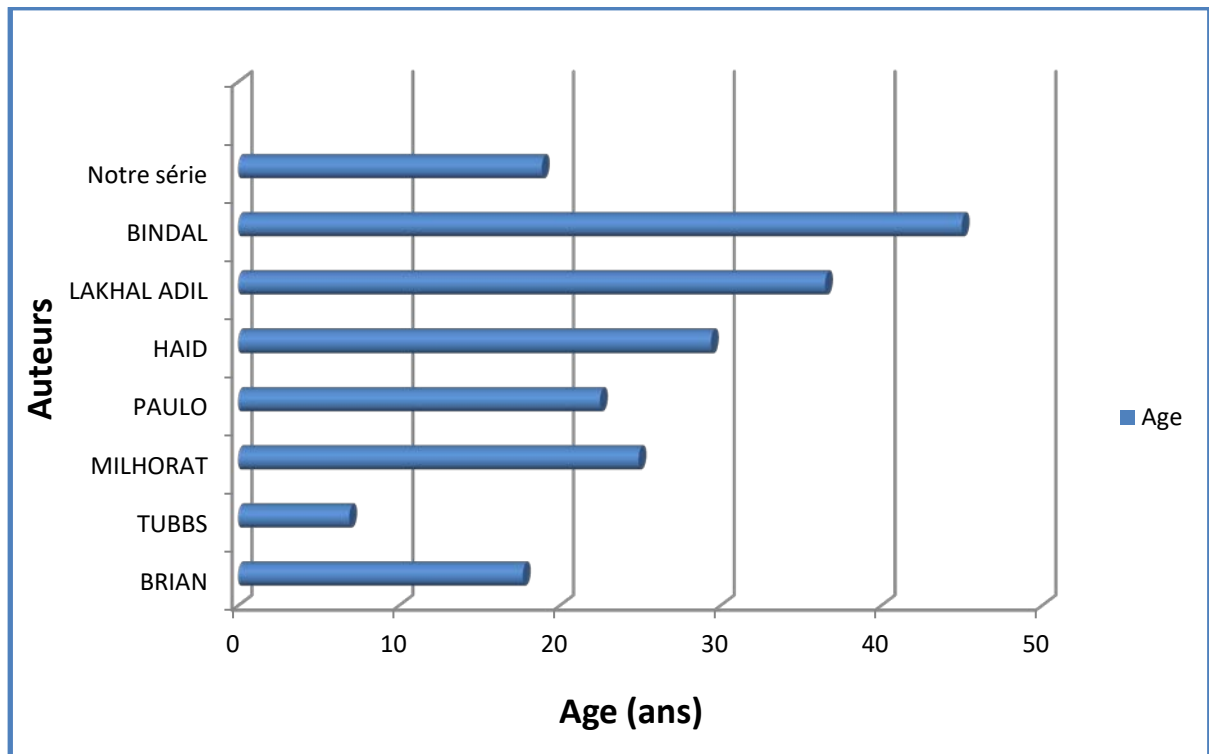


Figure 30: L'âge moyen selon la littérature.

### 3. Sexe :

Il existe une concordance entre les auteurs concernant la prédominance féminine. Les malformations de Chiari atteignent les femmes dans 55% à 75% des cas [71, 79].

Dans notre travail, nous avons noté une prédominance féminine (60%) avec un sex ratio de 1.5, ce qui est en accord avec ce qui a été rapporté dans d'autres séries (tableau 8).

En 2016, BRIAN [76] a réalisé une série de 109 patients atteints de la malformation de Chiari de type I. cette série a inclus 70% de femmes et 39% d'hommes.

Tableau VIII : Répartition selon le sexe dans la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Hommes (%)	Femmes (%)
HAID [83]	71	32,80	66,20
BINDAL [71]	29	44,83	55,17
MILHORAT [80]	364	24,45	75,56
LAKHAL ADIL [72]	54	29,6	70,4
Bălașa et al [74]	17	29.4	70.6
Alzate et al. [82]	66	39.4	60.6
BRIAN. J [76]	109	39	70
TUBBS [81]	50	60	40
TIZNITI [84]	87	55	45
Notre série	40	40	60

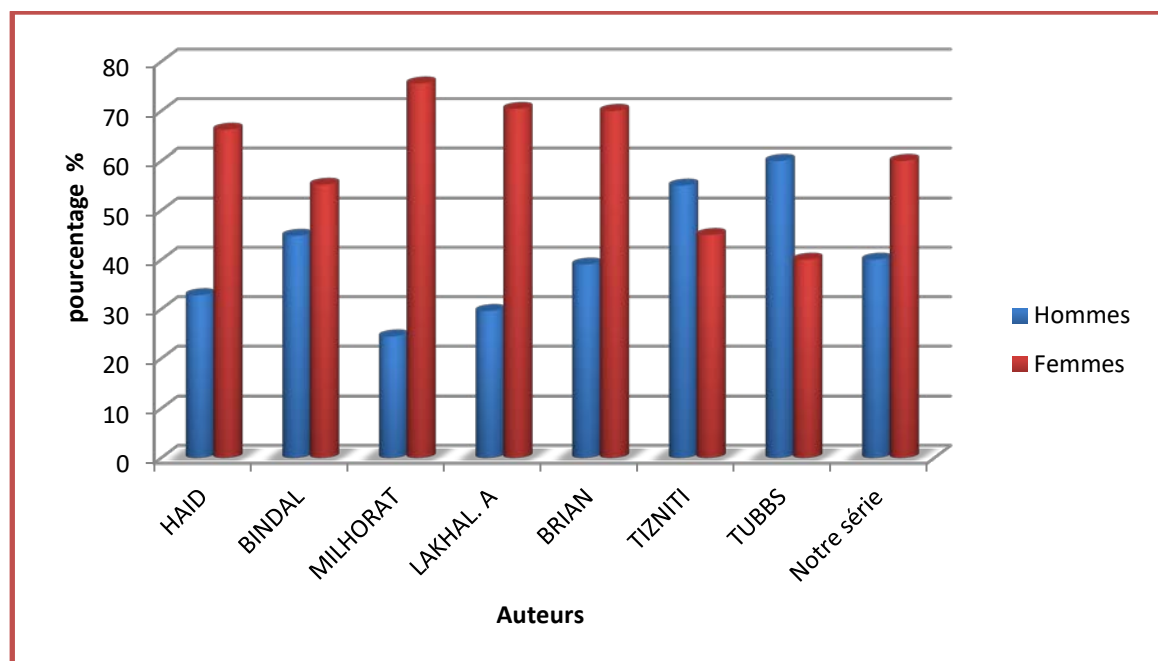


Figure 31 : répartition selon le sexe dans la littérature.

## **V. Etude clinique :**

Les malformations de Chiari peuvent être latentes ou patentes, se révélant par une multitude de symptômes d'installation progressive généralement, n'orientant pas toujours vers la CCO et pouvant ainsi être trompeurs, simulant des affections variables et retardant le diagnostic, surtout en l'absence de signes neurologiques objectifs manifestes [85].

### **1. Délai diagnostique :**

Le début très insidieux, parfois atypique, la lenteur évolutive habituelle, les périodes de longue quiescence et de rémission de l'affection, le caractère parfois très banal des premiers signes, expliquent assez bien que ces signes aient pu être longtemps négligés, ce qui amène à un retard de diagnostic [86].

La durée d'évolution représente un facteur pronostic important jugeant l'évolution en post-opératoire. Une durée d'évolution inférieure à 5 ans est associée à un taux d'amélioration post-chirurgicale favorable [87].

Dans notre série, la durée d'évolution moyenne est de 23 mois (entre 1 mois et 12 ans), alors qu'elle était à 18 mois dans la série rapportée par PILLAY [88].

Dans une autre série rapportée par PARKER, la durée moyenne d'évolution était de 8 ans (entre 6 mois et 41 ans) [89].

Le délai diagnostique est beaucoup moins long chez les enfants que chez les adultes comme en témoigne l'étude de Nohria [90] à propos de 43 cas. Dans notre étude, Le délai diagnostique chez les enfants était de 1 mois et 25 jours, et chez les adultes était de 2,48 ans.

Le tableau 9 présente le délai de diagnostic des malformations de Chiari dans notre série en comparaison avec les données de certaines séries de la littérature.

**Tableau IX : Délai de diagnostic selon la littérature.**

Auteurs	Délai moyen de diagnostic	Extrêmes
TIZNITI [84]	1,4 an	Quelques jours- 17 ans
PARKER [89]	8 ans	6 mois-41 ans
BINDAL [71]	9 mois	1 mois- 3 ans
PILLAY [88]	18 mois	6 mois- plusieurs mois
McGirt [91]	11 mois	5- 30 mois
LAKHAL. A [72]	2,7 ans	1 mois- 8 ans
Galarza [79]	3.1 ans	1 mois- 20 ans
Notre série	23 mois	1 mois- 2 ans

## 2. Mode de découverte :

La découverte de la malformation peut résulter d'une recherche spécifique chez un patient dont la symptomatologie attire l'attention sur la région du trou occipital, mais elle peut être fortuite, à l'occasion d'une IRM effectuée pour des troubles sans rapport avec la malformation [92].

Parmi les 68 cas identifiés en IRM par Elster et al. [93], 57 patients (84 %) avaient des symptômes liés à la malformation de Chiari de type I. Les données de notre étude rejoignent celles de la littérature vu que dans notre série, 72.5% des patients avaient des symptômes pouvant être rapportés à la maladie.

Parmi 49 cas identifiés chez l'enfant à partir des comptes rendus de 8262 IRM crâniennes, la malformation était devenue symptomatique entre 10 mois et 14 ans, le plus souvent entre 5 et 10 ans [94].

### **3. Motifs de consultation :**

Les motifs de consultation sont très diverses, pouvant comporter, à côté de céphalées, des symptômes plus spécifiques liés au retentissement de la malformation sur la partie inférieure du tronc cérébral, du cervelet ou de la moelle cervicale haute [92].

Les motifs les plus fréquents correspondent à des douleurs cervico–occipitales, nucales, des céphalées, survenant volontiers à l'effort, ou déclenchées par une hyperpression thoraco–abdominale, l'antéflexion ou la toux [89].

Selon SICHEZ [86], la douleur apparaît comme le mode de révélation le plus fréquent, variable même au cours de l'évolution chez le même patient.

Dans notre étude, Les douleurs représentaient le principal motif de consultation et ont été notées chez 32% des cas.

Carmel [21], a rapporté le cas d'une femme de 65 ans porteuse d'une malformation de Chiari, et dont le motif de consultation était les troubles de la marche.

Des circonstances plus rares pouvant être révélatrices : apnée de sommeil, bradycardie sinusale, ou détresse respiratoire aiguë [95, 96, 97].

### **4. Antécédents :**

L'anamnèse peut identifier des antécédents obstétricaux dans 5 à 15% des cas, à type de naissance par forceps, traumatismes néonataux [89].

AGHAKHANI [79], a trouvé dans sa série de 157 cas, une forme familiale de la malformation de Chiari, chez un patient qui avait son frère, sa sœur ainsi qu'un cousin germain se présentaient avec la même pathologie. Il a trouvé également, 8 patients (5.09 %) avaient une histoire de naissance difficile avec utilisation de forceps et 3 autres avaient nécessité une réanimation néo natale. 4 autres patients (2.5 %) avaient des antécédents de méningite, et 11 patients avaient des antécédents de traumatisme crânien ou cervical.

PENFIELD [98], a rapporté le cas d'une femme de 29 ans, atteinte de la malformation de Chiari, et qui avait eu dans ses antécédents, une opération à l'âge de 3 ans pour Spina bifida avec méningocèle. En ce qui concerne notre étude, des antécédents de Spina Bifida ont été notés dans 17 cas.

Une étude sur les anomalies congénitales a rapporté les mariages consanguins (44.74%) comme un facteur de risque des anomalies du tube neural [99]. Dans notre étude, 10% des patients ont une consanguinité parentale. Selon une autre étude faite par Sekhar [100] en 2017, 66.6% des patients atteints de malformation de Chiari II ont une consanguinité parentale.

## **5. Signes fonctionnels :**

Les signes et les symptômes des malformations de Chiari varient d'une personne à l'autre. Certaines personnes peuvent être asymptomatiques avec une découverte fortuite. Il est difficile de classer l'extrême diversité des symptômes liés aux malformations de Chiari dans une entité syndromique précise, car il existe souvent un chevauchement des signes entre les différents syndromes [80].

Par rapport aux séries des adultes, où seulement 14 à 30% des patients étaient asymptomatiques [70, 93], 37 à 57% des enfants ne présentant aucun symptôme au moment du diagnostic initial de Chiari [94].

Les symptômes de Chiari impliquent diverses zones du système nerveux central. Ils ont été regroupés en plusieurs syndromes :

### **5.1. Syndrome douloureux :**

#### **▪ Céphalées :**

Chez l'adulte, le symptôme clinique prédominant est la douleur. Les céphalées surviennent chez 15% à 75% des patients. La plupart des céphalées ont un profil spécifique : céphalée sous–occipitale prolongée, aggravée par l'effort, la toux ou changements de position, avec possibilité de radiation dans la région occipitale [101,102].



Dans notre étude nous avons retrouvé des résultats approximativement similaires à ceux soulignés dans la littérature. Nous rapportons 27.5% des patients qui présentaient des céphalées.

Dans la série de Milhorat et al, les céphalées étaient notées dans 81 % des cas [80]. Dans une autre série de 50 cas de Chiari de type I, PASCUAL [103] a noté que les céphalées étaient présentes chez la moitié des patients au moment du diagnostic, mais elles se partageaient de façon à peu près égale entre, d'une part, des migraines et des céphalées de tension, et d'autre part, des céphalées plus spécifiques, occipitales et sous–occipitales. Toutes ces céphalées étaient exagérées par les efforts, la toux ou une manœuvre de Valsalva.

Dans la série de Gurbuz MS. et al [104], 29 patients sur 39, soit plus de la moitié des patients atteints de la malformation de Chiari de type I ont des céphalées.

La céphalée reste également le symptôme de présentation le plus fréquent chez l'enfant comme chez l'adulte. La nature subjective et non spécifique de ce symptôme nécessite l'application des critères stricts pour l'attribuer à la MC–I. Dans la plupart des cas, les céphalées devraient être situées en arrière, devraient être de courte durée, et devraient être exacerbés ou reproduites avec une manœuvre de Valsalva [105, 106].

Plus récemment, en raison de la facilité du diagnostic et de la sensibilisation clinique accrue, les cas pédiatriques sont de plus en plus signalés [90, 107]. Les jeunes enfants qui ont de la difficulté à localiser la douleur peuvent tout simplement être plus irritables, ce qui pourrait évidemment avoir de nombreuses autres causes [108].

- **Signes cervicaux :**

A type de cervicalgies ou de névralgie cervico–brachiale, fréquentes (50% des cas), inauguraux dans 20% des cas [86], souvent asymétriques sans caractère radiculaire précis, d'allure banales, parfois tenaces [85, 109]. Il peut également exister un torticolis à répétition, des épisodes de blocages douloureux du cou, en rapport avec l'engagement chroniques des amygdales [110].

Dans notre étude, les cervicalgies étaient notées chez 15% des patients, et le torticolis chez 20% des patients.

**5.2. Le retentissement bulbaire :**

Le retentissement de la malformation sur la partie inférieure du tronc cérébral peut être responsable d'anomalies du contrôle de la respiration ou de la circulation. Les manifestations qui en résultent sont parfois révélatrices, donnant lieu dans les cas les plus graves à un arrêt respiratoire ou à une mort subite. Des troubles de la déglutition peuvent aussi être observés [92].

▪ **Troubles respiratoire :**

La malformation de Chiari fait partie des causes à évoquer devant un syndrome isolé des apnées du sommeil [111]. Par ailleurs, lorsqu'elles sont cherchées systématiquement, des apnées du sommeil sont souvent notées dans les formes symptomatiques de malformation de Chiari I. Elles sont considérées comme secondaires au dysfonctionnement de la voie neurale médiée par les chémorécepteurs ou à la traction du nerf vague [112].

L'apnée centrale et obstructive sont des associations bien établies chez les enfants atteints de la malformation de Chiari. Cette association est plus en plus reconnue chez les adultes, bien que le mécanisme ne soit pas entièrement compris [113, 114].

Shouthall et al. ont d'abord présenté la notion d'apnée expiratoire chez les enfants en 1985, démontrant une relation entre l'obstruction des voies aériennes supérieures et l'hypoxémie sévère [115].

MILHORAT et al [80], ont constaté que 140 patients (38 %) sur 364, avaient un syndrome d'apnée du sommeil, avec une confirmation polysomnographique dans 30 cas.

Dauvillier et al [116], ont rapporté un syndrome d'apnée du sommeil dans une série de 20 enfants, soit 60% des patients (15 enfants avec Chiari I et 5 enfants avec Type II).

Des études récentes ont indiqué que plus de 50% des patients atteints de Chiari II ont un syndrome d'apnée du sommeil cliniquement significatif et que la présence d'une Chiari II est un facteur prédicteur indépendant de la gravité de l'apnée du sommeil [16].

Dans notre série de cas, nous rapportons 5% des patients qui ont présentés des apnées de sommeil.

Les épisodes d'apnée liés aux malformations de Chiari diffèrent de la respiration bénigne, principalement par leur sévérité avec perte de connaissance prolongée, cyanose frappante et bradycardie nécessitant une assistance ventilatoire [117]. Hesz et al [118], ont rapportés une mortalité de 60% chez les enfants atteints d'apnée centrale.

▪ **Troubles de déglutition :**

Une dysphagie est observée dans 5 à 15 % des cas de malformation de Chiari de type I dont elle est parfois la manifestation prédominante, voire isolée [119, 120].

Des difficultés d'alimentation et de déglutition sont rapportées chez 59% à 71% des patients symptomatiques de malformation de Chiari de type II [101, 121]. Les symptômes comprennent la mise en commun des sécrétions orales, une alimentation lente, une régurgitation nasale, la toux et l'étouffement pendant les repas.

Dans la série de MILHORAT et al [80], dont les particularités de recrutement ont été signalées (formes uniquement symptomatiques), une dysphagie a été notée dans 43 % des cas, soit 157 patients sur 364.

Dans notre série, nous rapportons 7.5% des patients qui ont présentés des troubles de déglutition.

La dysphagie neurogène chez les patients atteints de malformation de Chiari de type I diffère de celle chez les patients Chiari II. La progression des symptômes est souvent de plus de 5 à 20 ans chez les patients atteints de malformation de Chiari de type I avec une perte subtile de la déglutition involontaire [122]. POLLACK et al [95], ont décrit les patients avec

malformations de Chiari de type II comme ayant une forme d'apraxie de déglutition. Ces patients peuvent compenser en inclinant la tête vers l'arrière pour avaler.

**5.3. Le retentissement médullaire :**

Le rétrécissement du canal cervical provoqué par une malformation de Chiari, éventuellement associée à des anomalies de la charnière crânio–cervicale, peut être responsable d'une symptomatologie médullaire en relation avec une souffrance de la moelle cervicale haute [80].

▪ **Troubles moteurs :**

A type d'impotence fonctionnelle avec lourdeur des membres, faiblesse musculaire, fatigue, maladresse de la main, difficulté à exécuter des mouvements fins, gêne à la préhension des objets [80, 123].

Malis et al [124], ont trouvé que les symptômes moteurs étaient les constatations les plus fréquemment associée à la malformation de Chiari chez les adultes. Appleby et al [125] ont décrit dans leur série, une impotence fonctionnelle dans 12 des 17 patients adultes atteints de la malformation de Chiari.

M S. Gurbuz et al. [104], Ont trouvés une impotence fonctionnelle chez 13 patients sur 39 soit 33.3%.

Nos travaux ont souligné que l'impotence fonctionnelle (72.5%) vient en première position en termes de fréquence.

▪ **Troubles sensitifs :**

Dans la série française d'AGHAKHANI [77], 36 patients sur 157 présentaient des troubles sensitifs au moment du diagnostic. Ces troubles pouvaient prendre des caractéristiques différentes mais dans la plupart des cas il s'agissait de paresthésies des membres supérieurs, troubles de la sensibilité thermique avec brûlures, hypoesthésie algique ou une anesthésie douloureuse qui se manifestent sous forme des douleurs neuropathiques continues ressenties

comme des brûlure ou tiraillement, torsion, arrachement ou parfois paroxystiques à type d'élançements ou décharges électriques.

Dans la série de LAKHAL. A [72], les troubles sensitifs étaient rapportés chez 31 patients. Ils étaient à type de paresthésies ou hypoesthésies.

Dans notre série, les troubles sensitifs étaient présents chez 13 patients. Ils se traduisaient sous forme de picotement, fourmillement, engourdissement, paresthésie, hypoesthésie, sensation de brûlure, d'étau ou de décharge électrique.

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

Les symptômes auditifs et vestibulaires sont relativement fréquents chez les patients atteints des malformations de Chiari [126], pouvant être à type d'hypo-acousie, de troubles de l'équilibre, d'acouphène ou des vertiges [127].

- **Trouble de l'équilibre/ de la marche :**

Les troubles de l'équilibre pouvant être de type vestibulaire avec vertiges, sensations vertigineuses, ou de type cérébelleux avec marche ébrieuse. Les troubles de la marche souvent évoqués par les patients, avec sensation d'une faiblesse des membres inférieurs ou une marche déséquilibrée. Chez l'enfant c'est plus une gêne à l'acquisition de la station debout et de la marche [72].

- **Troubles auditifs :**

Une étude de la fréquence et de la gravité des anomalies auditives a été réalisée par PAULO SERGIO [73] en 2006. Parmi les 75 patients présentant des malformations de Chiari type I et II, 71% ont présentés un certains nombre d'anomalies auditives. De même les épreuves audiométriques et caloriques réalisées par Milhorat et Al [80] ont montré une perte auditive sur les basses fréquences et un syndrome vestibulaire de type périphérique par des épreuves caloriques, plus rarement de type central.

Rydell [126], a également trouvé dans une série de 130 patients, des symptômes auditifs et vestibulaires (Diminution de l'audition, acouphènes, vertiges et trouble de l'équilibre) chez 20% patients présentant une malformation d'Arnold–Chiari.

▪ **Troubles visuels :**

Des troubles oculomoteurs sont souvent constatés chez ces patients. Il ne s'agit habituellement pas de paralysies oculomotrices ni de paralysies de fonction, mais d'anomalies résultant d'une perturbation du contrôle exercé sur l'oculomotricité par le cervelet et les noyaux vestibulaires [92]. Ses troubles peuvent être à type d'un flou visuel ou de sensation photophobiques ou de diplopie. Un nystagmus est présent chez 40 à 60 % des patients [128], il est généralement vertical battant vers le bas [129]. Dans la série de RYDELL [125], un nystagmus spontané était présent dans 15 des 29 patients atteints de malformation de Chiari.

Dans notre série de cas, 5 % des patients ont été admis avec troubles visuels à type d'une baisse de l'acuité visuelle et de diplopie.

**5.5. Autres signes fonctionnels neurologiques :**

- Troubles sphinctériens surtout mictionnels [130].
- Signes d'hypertension intracrânienne avec céphalées, nausées, vomissements [75].
- l'amyotrophie réalisant dans les formes avancées la main d'Aran Duchenne [131].

Le tableau 10 présente les principaux signes fonctionnels des malformations de Chiari rapportés dans la littérature.

**Tableau X : Signes fonctionnels habituellement rapportés lors des malformations de Chiari d'après quelques auteurs.**

Symptômes	Aghakhani (France) [77]	Lakhal Adil (Fès) [72]	Milhorat et al. (New York) [80]	Hakizamana (Rwanda) [132]	Notre série
Céphalées	16%	–	81%	66.70%	27.5%
Cervicalgies	35%	5.5%	34.3%	61.90%	15%
Troubles respiratoire	–	–	38.4%	–	5%
Troubles de déglutition	1.9%	1.85%	43%	5%	7.5%
Troubles moteurs	17.2%	55.6%	57.1%	65%	77.5%
Troubles sensitifs	22.9%	57.4%	59%	40%	32.5%
Troubles de la marche	8.9%	44.4%	52%	19.05%	7.5%
Troubles auditifs	–	–	74%	–	25%
Troubles visuels	1.8%	9.26%	34.6%	11.10%	5%
L'amyotrophie	35%	27.7%	17%	–	12.5%
Troubles sphinctériens	48%	9.26%	19.7%	5%	5%

## 6. Les signes physiques :

Au cours de l'évolution, l'examen clinique s'avère souvent très riche d'autant plus que la majorité des malades consulte à la phase d'état, phase d'installation de lésions neurologiques irréversibles, avec un tableau clinique déjà évocateur [85].

### 6.1. Signes neurologiques :

#### ▪ Déficits moteurs :

Ils sont présents dans 46% à 64% des cas, à type de monoparésie ou biparésie des membres supérieurs dans 37,5% à 66,6% des cas; paraparésie dans 2,33% à 11,10% des cas; hémiplégie dans 15,56% des cas ; tétraparésie dans 60,46% des cas [85, 131, 133].

Dans la série d'Alzate et al. [82], 12% des patients ont un déficit moteur (biparésie dans 6% des cas, paraparésie dans 4% des cas et tétraparésie dans 2% des cas).

Dans notre étude, nous rapportons 72.5% des patients ayant un déficit moteur (tétraparésie dans 12.5% des cas, hémiparésie dans 12.5% des cas, paraparésie dans 7.5% des cas, biparésie dans 35% des cas et monoparésie dans 5% des cas).

▪ **Déficits sensitifs :**

Ils intéressent surtout la sensibilité thermo–algique réalisant le syndrome de dissociation syringomyélique, qui se traduit par une atteinte sensitive dissociée et suspendue, avec une hypo ou anesthésie thermique au froid et/ou au chaud, et une anesthésie douloureuse par atteinte des faisceaux spinothalamiques. Ce syndrome est d'autant plus net et complet sur le plan clinique que la durée d'évolution est longue. La sensibilité épicrotique et profonde sont rarement atteintes [89, 134].

▪ **Syndrome pyramidal :**

Associe une vivacité des reflexes ostéotendineux, qui sont parfois diffus, polycinétiques, l'existence d'un signe de Babinski, uni ou bilatéral, localisé aux deux membres inférieurs avec paraparésie ou dans les formes évoluées une paraplégie spastique, impotence fonctionnelle complète ou atteinte des 4 membres avec syndrome tétrapyramidal [131, 133].

▪ **Syndrome cérébelleux :**

Il est fréquemment responsable d'une ataxie lorsqu'il est présent [71, 80, 135], il peut être statique ou cinétique.

Dans la série d'AGHAKHANI [89], le syndrome cérébelleux a été rapporté dans 10% des cas. Dans notre série, le syndrome cérébelleux n'est noté que dans 5% des cas.

▪ **Atteinte des nerfs crâniens:**

L'atteinte des nerfs crâniens peut être attribuée à l'élongation ou à la compression par les amygdales des dernières paires crâniennes, on observe cette atteinte dans 47.5% des cas de notre série avec une certaine prédilection pour le nerf vague et le nerf cochléo–vestibulaire.



Elle se manifeste par :

- Atteinte trigéminales avec hypoesthésie et parésie faciale avec dans certains cas une paralysie faciale périphérique [136, 137].
- Atteinte du nerf vague (troubles de déglutition) était rapporté chez 59 à 71% des patients atteints de Chiari II [95, 101, 117, 138], et chez 41% des patients atteints de Chiari I [74]. Tandis que dans notre étude, les troubles de déglutition n'étaient trouvés que chez 17.5% des cas.
- Atteinte des oculomoteurs a été rapporté chez 5% de nos patients. Ce pourcentage était plus bas que dans l'étude de BALASA (11.8%) [74] et plus élevé que dans celle d'AGHAKHANI (0.6%) [77].
- Atteinte du trijumeau a été noté dans 2.5% des cas dans notre étude semblable à l'étude d'AGHAKHANI [77]. Et dans 10% des cas dans l'étude de PARKER [85].
- Nystagmus est trouvé dans 21,4% des cas dans l'étude d'EL KHOUDRI [139], et dans 9.26% des cas dans la série de LAKHAL ADIL [72].

▪ **Amyotrophie :**

Présente dans 50% à 60 % des cas, prédominant aux membres supérieurs, surtout au niveau des extrémités [85, 131].

Dans notre étude, nous rapportons 12.5% des patients qui ont présentés une amyotrophie lors de l'examen clinique.

**6.2. Signes d'examen général :**

Il faut insister sur l'importance de l'examen des autres appareils à la recherche de signes évocateurs ou d'autres malformations associées « une malformation appelle une autre ».

Si la majorité des patients présentent une morphologie normale, on peut rencontrer chez environ 10% des cas des signes d'appel dysmorphique : anomalie de la colonne vertébrale (scoliose), macrocranie, malformations du pied ou (myélo)–méningocèle [140].

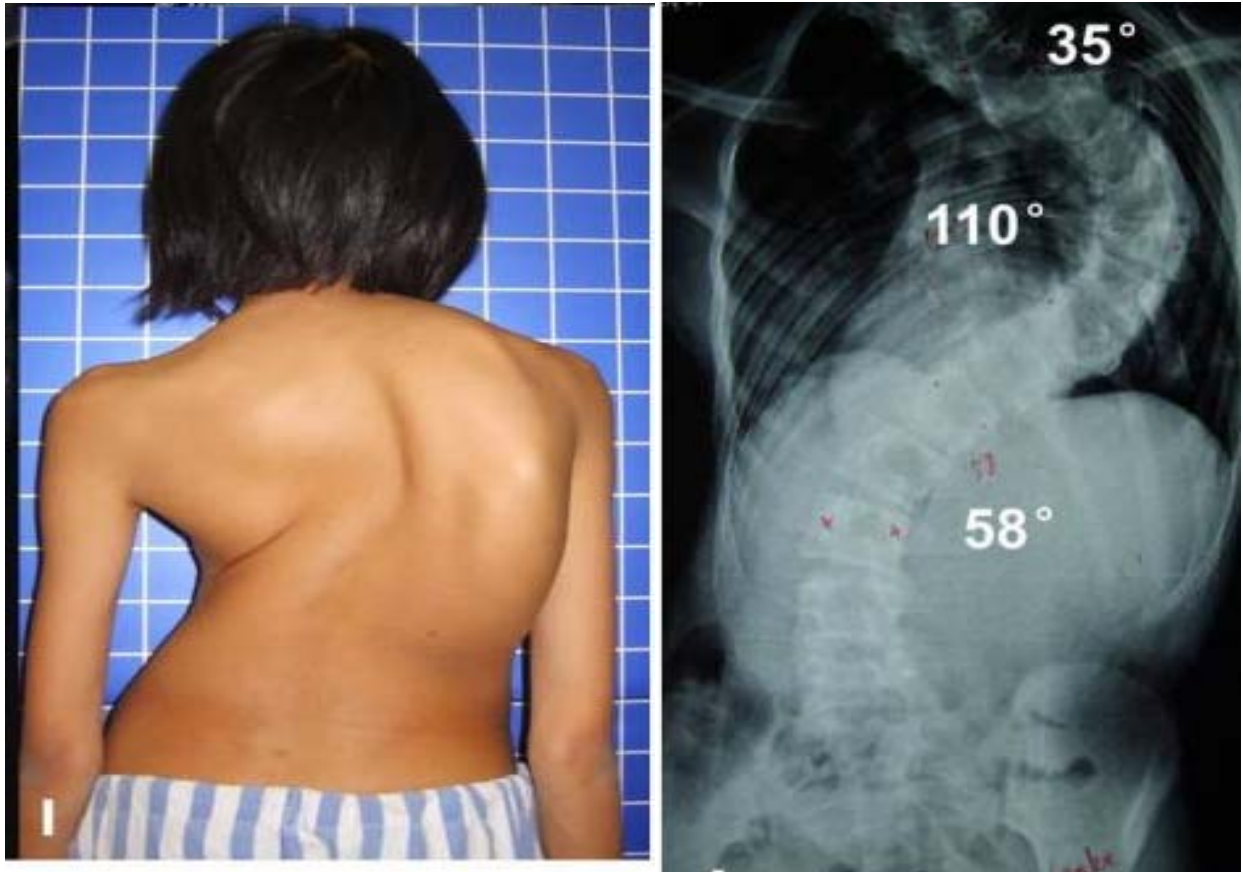
- **Scoliose :**

La scoliose est fréquemment associée à la malformation de Chiari type I (jusqu'à 20% des patients), et encore plus fréquemment associée à la malformation de Chiari dans le cadre de syringomyélie, avec des taux aussi élevés (60% des cas) (figure 32) [141].

Eule et al. [142], ont rapporté dans une étude faite à Colorado, que la scoliose est présente dans 25% à 85% des patients atteints des malformations de Chiari et syringomyélie. A ce jour, le mécanisme par lequel la scoliose se développe chez ces patients n'a pas été déterminé [143]. L'examen clinique recherche, outre la gibbosité, un déficit moteur, une douleur rachidienne, une énurésie nocturne ou une anomalie des réflexes [85]. Parmi les réflexes qui doivent être examinés, sont les réflexes cutanés abdominaux, car ils ont été corrélés avec les anomalies de l'axe neural [144].

La scoliose chez les patients présentant une malformation de Chiari peut survenir à un très jeune âge [142]. Elle peut être le principal signe clinique et par conséquent, les enfants atteints de scoliose doivent bénéficier d'une imagerie afin d'exclure une syringomyélie associée [46].

Dans notre série de cas, nous rapportons 25% des cas qui ont présentés une scoliose.



**Figure 32 : Scoliose associé à une syringomyélie et malformation de Chiari type I chez une fille de 13 ans [145].**

- **Macrocranie :**

Elle se manifeste par une augmentation du périmètre crânien, parfois avec des signes d'hypertension intracrânienne (fontanelle tendue et élargie et par le regard en coucher de soleil) [72].

Dans une étude rapportée par Strahle [146], 8.8% des enfants porteurs de malformation de Chiari type I, ont présenté une macrocranie à l'examen clinique. Dans une autre étude rapportée par EL KHOUDRI [139], 28.5% des cas ont présenté une macrocranie. Dans notre étude également, 27.5% des patients ont présenté une macrocranie.

## **VI. Examens paracliniques :**

Les examens paracliniques ont deux objectifs : diagnostique (aussi bien positif qu'étiologique et donc différentiel) et le bilan de l'affection.

Actuellement, l'IRM est incontestablement l'examen de choix, de 1ère intention pour le diagnostic des malformations de Chiari et dont l'innocuité n'a d'égale que la qualité des données obtenues, qui nous dispense des autres examens pratiqués, plus ou moins invasifs, traumatisant et difficile à réaliser avec des renseignements moins précis [147, 148, 149].

Les radiographies standards bien que de moins en moins pratiquées, ils gardent un intérêt dans le diagnostic et le bilan lésionnel des anomalies osseuses [150].

### **1. Imagerie par résonance magnétique :**

L'IRM a acquis une place importante et constitue une étape essentielle d'investigation neurologique du fait [85, 147]:

- De sa spécificité anatomo–pathologique et sa grande précision morphologique tridimensionnelle des lésions ;
- La mise en évidence des lésions associées, au niveau de toutes les structures neurologiques, à noter que l'IRM est le seul examen paraclinique à pouvoir déceler des signes de souffrance bulbo–médullaire ;
- L'étude du flux hydrodynamique du LCR ;
- Enfin, la qualité de la surveillance post–thérapeutique qu'elle permet.

On distingue deux types :

#### **1.1. IRM morphologique :**

L'IRM sagittale et axiale pondérée en T1 et en T2 est l'examen de choix pour le diagnostic de la malformation de Chiari. Les séquences en T1 apprécient au mieux la morphologie des structures nerveuses et leurs anomalies, équivalentes à une étude anatomique avec des coupes

sagittales pouvant atteindre 3mm d'épaisseur, jointives ou contiguës. Les coupes axiales sont en règle de 5 à 10mm d'épaisseur, sans pouvoir distinguer entre les substances blanches et grises. Les séquences en T2 sont surtout utiles pour préciser le contour d'un kyste, des espaces périmédullaires.

Le diagnostic des malformations de Chiari se fait sur des IRM de la charnière crânio–cervicale en coupes sagittales.

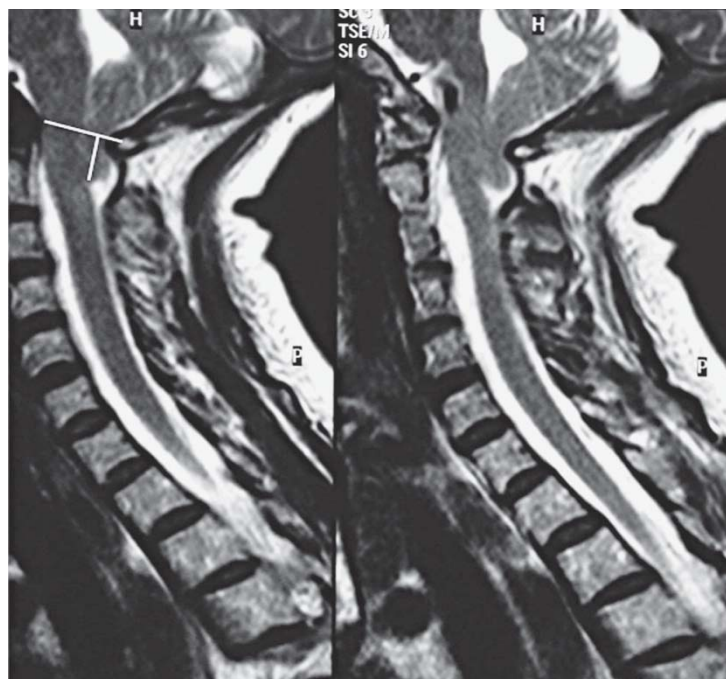
- **La malformation de Chiari I :**

Par définition, la malformation de Chiari I est une hernie des amygdales cérébelleuses sous le foramen magnum. La position des amygdales est le critère d'imagerie clé pour le diagnostic de cette malformation [122]. Pratiquement tous les patients symptomatiques avaient une hernie des amygdales au-delà de 3 à 5 mm. Le seuil de 5 mm dans le diagnostic de la malformation de Chiari était le résultat de plusieurs études de la position relative des amygdales cérébelleuses chez des volontaires sains et population atteintes de Chiari I symptomatique [148]. En utilisant un critère de seuil de 2 mm sous le foramen magnum comme anormal, les patients symptomatiques pouvaient être prédits avec une sensibilité de 100% et une spécificité de 98.5% [151].

L'IRM montre également, l'effacement de la grande citerne cérébello–médullaire, l'augmentation de l'inclinaison de la tente du cervelet, une petite fosse cérébrale, V4 d'aspect normal et l'absence d'anomalie du vermis et du bulbe [152].



**Figure 33 : Coupe sagittale T2 d'une IRM cérébro-médullaire montrant une malformation de Chiari type I avec des amygdales cérébelleuses pointues et déformées avec syrxinx associée [16]**



**Figure 34 : Coupe sagittale d'une IRM crâno-cervicale montrant une malformation de Chiari de type I typique. Les amygdales cérébelleuses descendent à la marge inférieure de C1. La ligne de McRae montre une hernie des amygdales [153].**

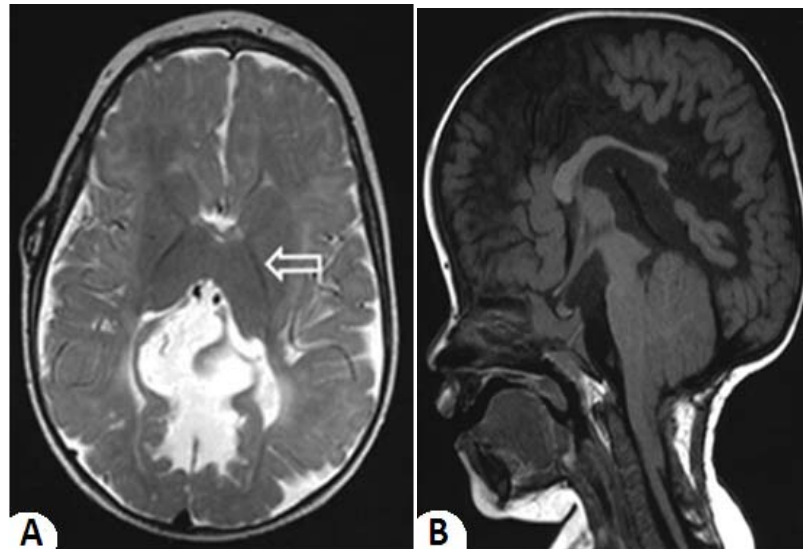


**Figure 35: Coupe sagittale d'une IRM en séquence T1, montrant une hernie des amygdales cérébelleuses caractéristique de Chiari de type I [74].**

➤ **La malformation de Chiari II :**

Les anomalies observées dans la malformation de Chiari II impliquent le crâne, la colonne vertébrale, le cerveau et la dure-mère, et presque toujours vu avec un dysraphisme ouvert lombosacré (myélocèle ou Myéломéningocèle). L'IRM montre classiquement :

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



**Figure 36 : IRM en coupe axiale pondérée en T2 montrant une malformation de Chiari de type II chez un enfant (A). Coupe sagittale pondérée en T1 d'une IRM crânio-cervicale, révélant l'aspect en forme de pigeon du vermis s'étendant jusqu'à C4 chez un enfant atteint de Chiari II (B) [154].**

- La présence d'une cavité syringomyélique associée :

Une syringomyélie est présente dans 30 à 76% des cas. Elle est le plus souvent située en médio-cervical au niveau thoracique supérieure, mais peut se produire n'importe où le long de la moelle épinière [71, 77, 80, 110].



**Figure 37: Coupe sagittale d'une IRM pondérée en T2, montrant une descente des amygdales cérébelleuses comblant la grande citerne associée à une syringomyélie cervicale [92].**

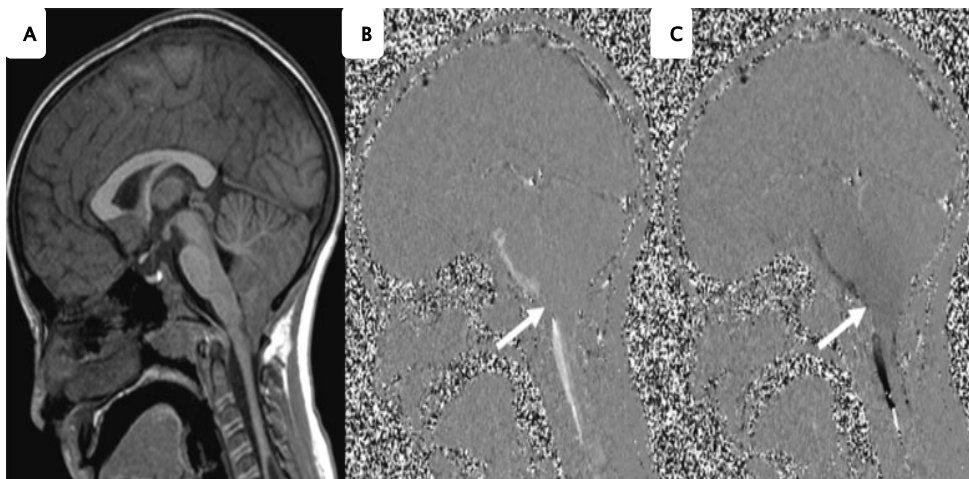


**1.2. IRM vélocimétrique ou de flux :**

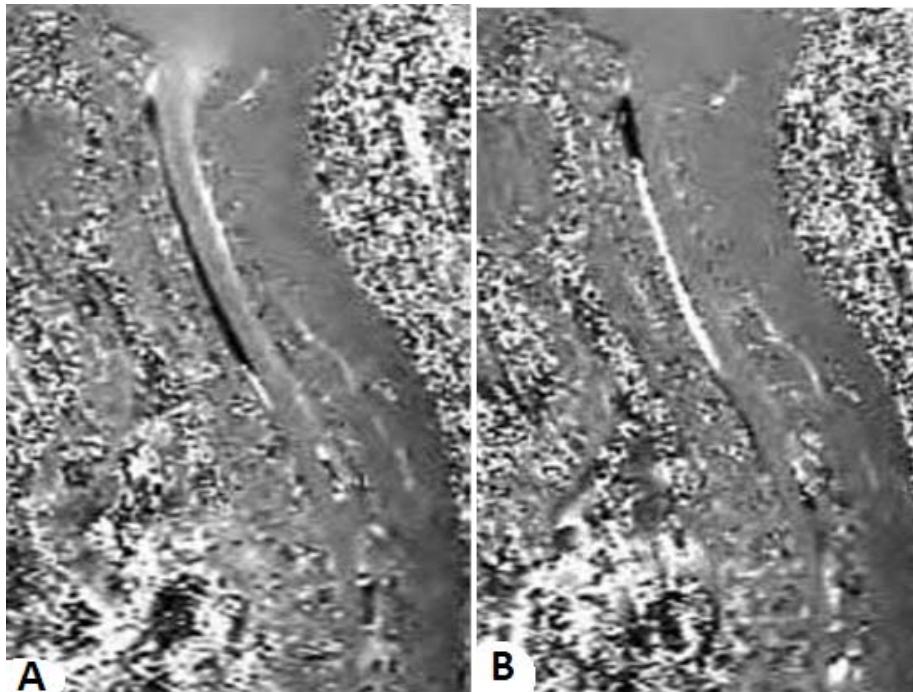
Elle permet l'étude de la dynamique et de la vitesse du LCR péri-médullaire. La courbe vélocimétrique présente un aspect et une chronologie stéréotypés : c'est une courbe diphasique avec un pic de vitesses crânio-caudales systoliques (descendantes négatives) et de vitesses caudo-crânielles diastoliques (ascendantes positives) moins élevées que les premières [155].

Elles apportent des données quantitatives sur la pulsativité du LCR rythmée par le cycle cardiaque, qui décrit en systole un mouvement crânio-caudal représenté par un hyper signal « blanc » suivi à la diastole d'un mouvement inverse caudo-crânial matérialisé par un hyposignal. Cette technique permet d'évaluer la direction, l'amplitude et la vitesse de progression du LCR [46. 156].

L'exploration vélocimétrique permet également de quantifier la pulsativité des kystes syringomyéliques, établissant une corrélation nette entre l'intensité des vitesses circulatoires intra-kystiques systoliques et le degré d'évolutivité clinique. Cette exploration dynamique et semi-quantitative a démontré l'existence d'une pulsativité du LCS, et a permis une compréhension physiopathologique de la progression de la cavité [89].



**Figure 38 : Malformation Chiari I chez une fille de 6 ans. (A) coupe sagittale médiane pondérée en T1 d'une IRM cérébrale qui montre une amygdale cérébelleuse déformée, allongée et comprimée qui s'étend plus de 5 mm au-dessous d'une ligne reliant le basion et l'opisthion avec une syringomyélie. (B, C) images médio-sagittal de phase cinétique d'une IRM de flux montrent la réduction du flux supéro-inférieur (B, lumineux) et inféro-supérieur (C, foncé) avec réduction de débit antérieur de LCR au niveau du foramen magnum (flèches) et l'absence totale de débit postérieur de LCR à la moelle épinière au niveau du foramen magnum [46]**



**Figure 39: IRM dynamique en contraste de phase montrant le flux descendant de LCS au cours de la systole (A) et ascendant au cours de la diastole (B) [157].**

## **2. Tomodensitométrie :**

Elle garde son intérêt dans certains cas par :

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

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

Il reste un examen utile pour diagnostiquer une hydrocéphalie et pour mettre en évidence des anomalies osseuses. Il garde son avantage dans l'étude de la moelle surtout lors des dysraphismes bas [85].

Par contre, il est peu efficace pour diagnostiquer la malformation de Chiari qui réalise une image en trèfle au niveau du trou occipital, à cause des artéfacts osseux gênant l'interprétation au niveau de la charnière cervico–occipitale. Aussi, il permet d'objectiver une syringomyélie évoquée devant un aspect en triple couronne de la moelle [86].

### **3. Radiographie standard :**

Le radiographie standard reste l'examen le plus simplement fiable dans l'exploration osseuse, et le plus accessible vu son prix abordable, ce bilan doit comprendre l'étude de la CCO, d'autres radiographies seront demandées en fonction du tableau clinique [85].

Greenberg [158], affirme que sur 70 radiographies simples du crâne chez des patients avec une malformation de Chiari I, 36% étaient anormales : dans 26% des cas il existait une impression basilaire, dans 7% des cas une platybasie et un patient présentait un clivus concave.

De très nombreux angles ou lignes de repère ont été décrites pour étudier la CCO, et la confrontation de ces repères avec les différents éléments osseux constituant la CCO permettra la mise en évidence d'une anomalie osseuse de la charnière.

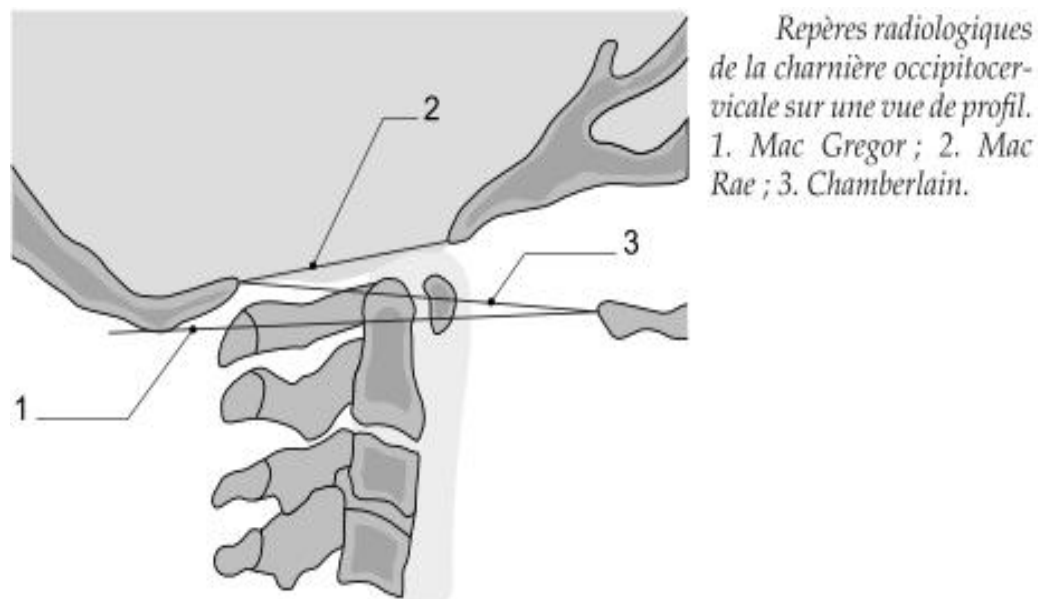
Les clichés statiques de profil permettent de réaliser les mesures morphométriques des différentes portions osseuses de la fosse postérieure. La profondeur de la fosse postérieure est mesurée par la ligne de Van Gilder, définie comme la perpendiculaire entre la ligne de Mac Rae, tendue du basion à l'opisthion et de Twinning, joignant le tubercule de la selle à la protubérance occipitale interne. Sa valeur normale se situe autour de 30 mm et est significativement plus courte chez les sujets atteints de la malformation de Chiari I [159] (figure 40).

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

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

Dans son étude morphométrique par tomographies, Nishkawa [160], trouve un raccourcissement significatif de toutes ces mesures chez les 30 patients atteints de Chiari I

comparés à 50 sujets contrôles, à l'exception du basi-occiput qui est raccourci mais la différence n'est significative que chez les sujets porteurs d'une impression basilaire en plus.



**Figure 40: Charnière cervico-occipitale sur une vue de profil montrant les différents repères radiologiques [72].**

Les anomalies de la charnière cervico-occipitale qu'on peut noter sur les radios standards sont résumées comme suit [161] :

➤ **Impression basilaire :**

Correspond à une ascension intracrânienne des éléments osseux entourant le foramen magnum et en particulier les condyles. Les critères de diagnostic radiologique sont :

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

De face bouche ouverte : un dépassement de plus de 10 mm par rapport à la ligne bimastoïdienne de Fishgold.

➤ **La platybasie :**

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

➤ **Occipitalisation de l'atlas :**

C'est la fusion totale ou partielle de C1 à l'occiput. Rarement isolée, elle est le plus souvent associée à une impression basilaire ou un syndrome de Klippel-feil avec dans ce cas un risque de subluxation C1-C2 en présence de troubles de la segmentation C2-C3 (figure 41).

➤ **Dislocations atloïdo-axoïdiennes :**

Apparait sous forme d'intervalle libre entre l'arc antérieur de l'atlas et l'apophyse odontoïde, les clichés dynamiques permettent de mieux préciser leur degré.



**Figure 41: Rachis cervical de profil :**

**Occipitalisation de l'atlas+ hyperlordose cervicale [72].**

**4. Les examens neurophysiologiques [86]:**

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

A côté de l'électromyographie, s'ajoute l'enregistrement des potentiels évoqués somesthésiques, moteurs, ce qui permet d'étudier non seulement les nerfs périphériques, mais aussi les voies de conduction centrale depuis leur origine radiculaire ou corticale jusqu'à leur terminaison, respectivement corticale ou médullaire, et mettre ainsi en évidence des anomalies de latence ou d'amplitude du potentiel N14 en rapport avec une souffrance médullaire, voire de retard du potentiel N20 lors d'une atteinte du tronc cérébrale.

D'autres examens peuvent être demandés : PEV, PEA, EEG.

Autre avantage attribué à ces examens électro physiologiques est de pouvoir détecter des lésions infra cliniques par l'analyse de la sensibilité tactile ou superficielle et de la motricité.

## **VII. Traitement :**

### **1. Traitement médical :**

Le traitement médical conservateur, associant immobilisation cervicale par collier–minerve et traitement anti–inflammatoire et antalgique, ne permet d'obtenir d'amélioration durable en cas de souffrance neurologique, par contre il limite l'aggravation des lésions nerveuses dans certaines anomalies : dislocation atloïdoaxoïdienne, elle aura plus un rôle préventif, une alternative d'attente du traitement chirurgical [162].

### **2. Traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical est le seul traitement efficace pour les malformations de Chiari symptomatiques. Il permet d'obtenir une amélioration clinique appréciable dans le cadre des complications neurologiques des malformations de Chiari. L'indication du traitement chirurgical dépend avant tout du degré de souffrance neurologique et de l'évolutivité des symptômes, et a été associée avec un large spectre de complications peropératoire et postopératoire [163].

De nombreuses approches différentes, qui ont évolué au cours du temps, ont été décrites dans la littérature. Le placement d'un stent dans le quatrième ventricule, la craniectomie large de

la fosse postérieure et des laminectomies cervicales multiples ont été proposés comme stratégies de traitement des malformations de Chiari [164].

**2.1 Objectifs :**

Selon les auteurs, le traitement chirurgical devrait accomplir plusieurs buts [74, 165] :

- Tout d’abord, la levée d’obstacle au niveau de la jonction cervico–occipitale, l’élargissement de la fosse postérieure et la suppression de la souffrance nerveuses bulbo-médullaire et/ou cérébrale ;
- Le rétablissement d’une circulation aisée du LCR du système ventriculaire vers les citernes de la base ;
- Restauration des espaces sous arachnoïdiens au niveau de la jonction cervico–occipitale, avec reconstitution d’une grande citerne ;
- L’amélioration / résolution des symptômes ;
- La résolution d’une syringomyélie quand il existe ;
- La stabilisation / amélioration de la scoliose quand il est présente.

**2.2 Techniques chirurgicales :**

Diverses approches ont été utilisées pour le traitement des patients symptomatiques, la technique opératoire classique proposée dans ce type de chirurgie est la suivante :

– **Décompression ostéo–durale :**

➤ **Installation :**

L’installation du patient se fait en position de décubitus ventral (figure 42). L’installation en position assise a été abandonnée très rapidement compte tenu des risques connus de cette position et de l’absence d’avantage évident pour le patient et pour le chirurgien [77].

Un appui tête en fer à cheval est utilisé pour les nourrissons et un dispositif d’épingle de fixation de la tête pour les enfants plus âgés est utilisé pour obtenir une flexion de la colonne cervicale, en prenant soin de ne pas obstruer les voies respiratoires ou le retour veineux [154].

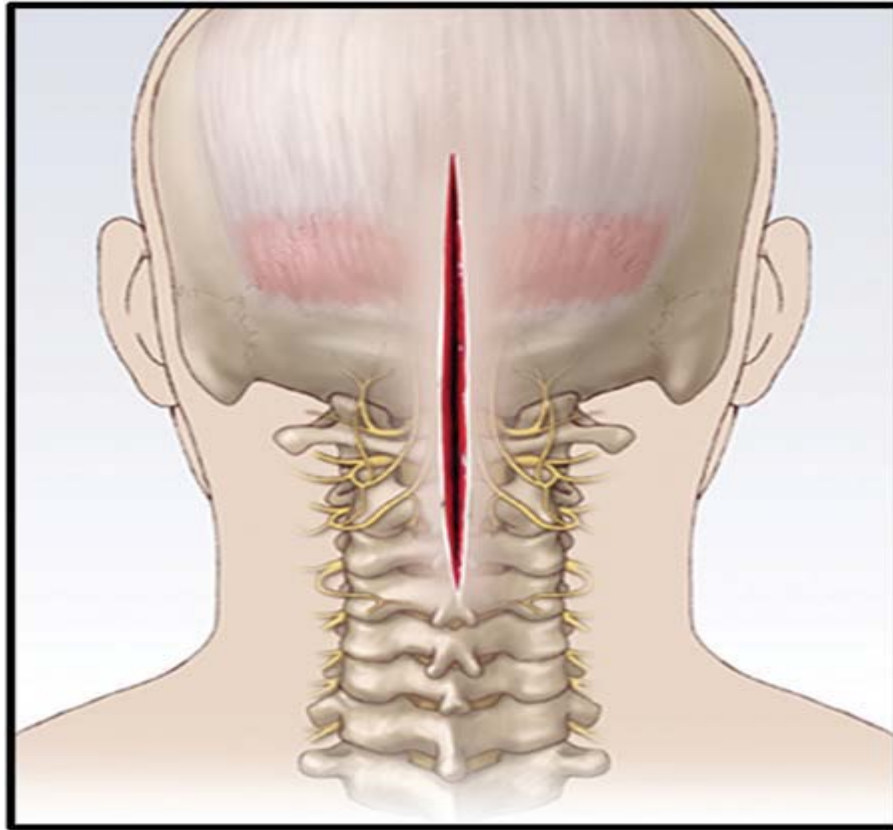


**Figure 42 : Installation du patient en position ventrale [105].**

➤ **Voie d'abord :**

L'incision est médiane suboccipitale et s'étend à partir de l'occiput à la pointe de l'apophyse épineuse C2 ou plus bas si on envisage de réaliser une laminectomie étendue (figure 43). La dissection des tissus mous est réalisée dans le plan médian avasculaire à travers le fascia, et les muscles seront détachés de l'os occipital et de l'arc postérieur de C1. Les muscles et ligaments insérés sur C2 ne doivent pas être disséqués pour éviter le risque de l'instabilité vertébrale. Il faut être prudent de ne pas élargir la dissection musculaire latéralement afin d'éviter le risque de traumatisme de l'artère vertébrale [46].





**Figure 43 : Localisation de l'incision occipitocervicale postérieure [179].**

➤ **Craniectomie et laminectomie :**

Après dissection des plans musculaires de la nuque, une craniectomie sous-occipitale avec ouverture large du trou occipital, laminectomie cervicale par résection des arcs postérieurs de C1, qui peut aller jusqu'à C2 parfois ou plus, selon le degré d'ectopie amygdalienne seront effectuées (figure 44).

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

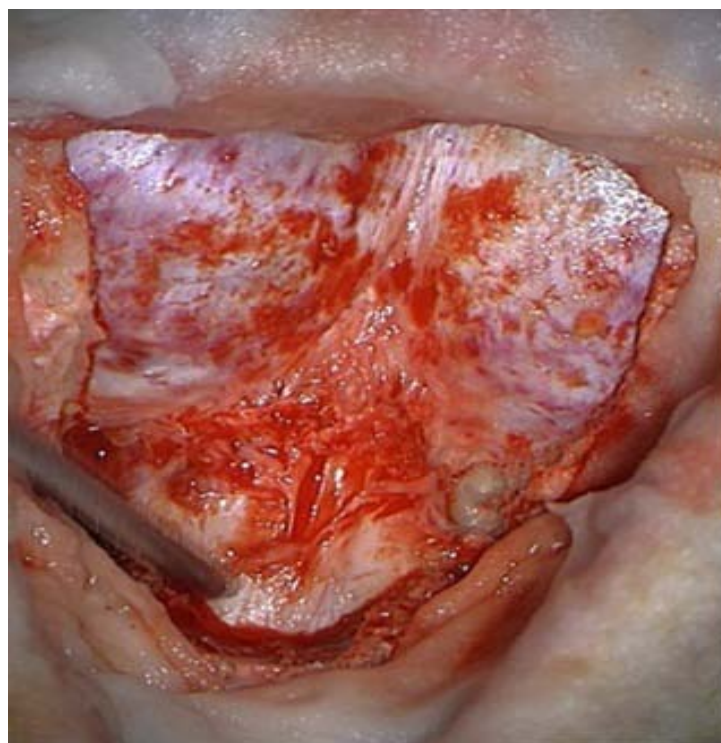
Tokuno et al. [166] tentaient d'effectuer une cranioplastie sous-occipitale expansive lorsque la fosse postérieure est de petite taille. D'autres auteurs recommandaient une craniectomie sous-occipitale limitée pour agrandir le trou occipital et permettre à la fois la décompression et l'entretien des éléments nerveux de la fosse postérieure.

Selon Balasa [74], la craniectomie ne devrait pas être plus grande que 3/3cm, afin d'éviter l'affaissement cérébelleux. Il recommande la laminectomie C1 dans la plupart des cas, mais l'extension C2 est aussi possible que cela soit directement lié au déplacement caudal des amygdales cérébelleuses.

Klekamp [75], a également préféré une petite craniotomie. Sur 124 patients ayant subi une chirurgie de décompression, il a noté deux facteurs favorisant les récurrences : l'obstruction de l'obex et la craniectomie large (supérieure à 3cm/ 3cm). Cette dernière à elle seule suffit à multiplier le risque de récurrence.

Dans notre étude également, la craniectomie sous occipitale ne dépassant pas 3 cm en moyenne.

Par contre, Aghakhani [77], a préféré une craniectomie occipitale plus large que possible, remontant jusqu'au niveau du sinus latéral en hauteur et latéralement le plus loin possible en dégageant très largement le trou occipital.



**Figure 44 : Craniectomie suboccipitale et laminectomie C1 [74].**

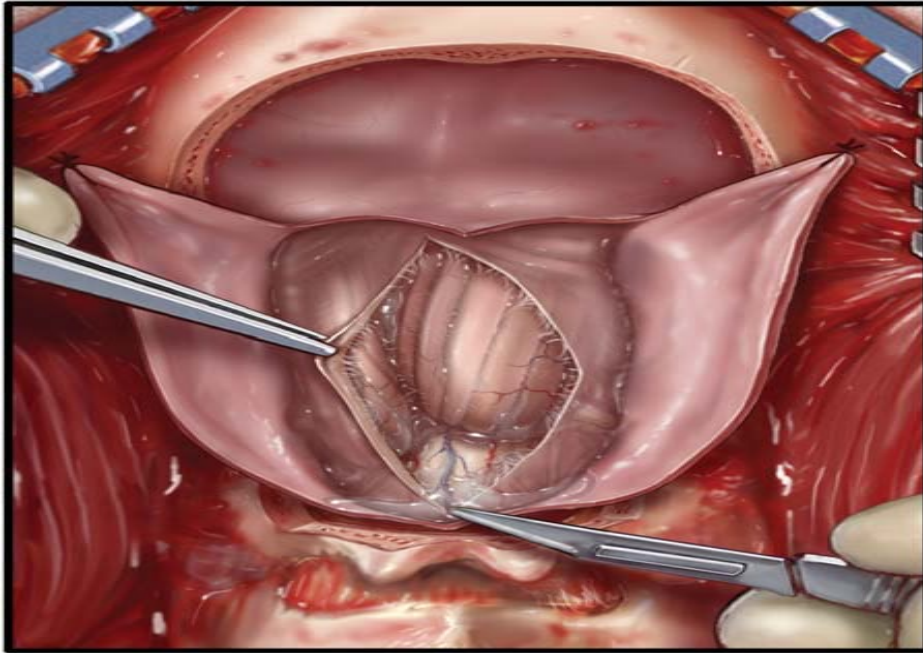
➤ **Ouverture de la dure mère :**

La dure mère est ouverte à partir d'une incision en forme de Y, doucement afin de ne pas traumatiser l'arachnoïde durale et pour empêcher la pénétration du sang dans les compartiments du LCR (figure 45). Les éventuels brides durales ou arachnoïdiennes sont libérés. Les amygdales peuvent être soigneusement coagulées avec le cautère bipolaire afin de diminuer leurs tailles et l'encombrement du foramen magnum. Une exploration anatomique du V4, du trou de Magendie, de la jonction bulbo–médullaire, des amygdales est un temps précieux [46].

Une nouvelle approche technique (le dédoublement de la dure–mère), consiste à ne pas ouvrir la dure mère mais à l'amincir en réséquant son feuillet externe tout en respectant le feuillet interne, ce qui permettrait de réduire le taux de complication à type de fuite de LCR, de pseudoméningocèle et de méningite [167, 169].

Les données d'enquête internationale publiées par Schijman et Steinbok [168], ont démontré que 76% des neurochirurgiens ouvrent toujours la dure–mère pour traiter les malformations de Chiari I. L'efficacité de cette technique semble donc avoir fait ses preuves puisque Yundt [167], a également observé une amélioration clinique chez tous les patients porteurs de la malformation de Chiari I, traités par cette technique avec un recul postopératoire de 22 mois, de même pour la cavité syringomyélique associée.

Certains auteurs préconisent l'ouverture de l'arachnoïde [74, 75, 77, 162] et ils expliquent leur attitude par le fait que la libération des brides arachnoïdiennes est un des garant du bon résultat post–opératoire en raison du rétablissement de la circulation du LCR dans la région du foramen magnum. D'autres auteurs [165, 169] pensent que l'ouverture de l'arachnoïde expose au risque des brides post–chirurgicales.

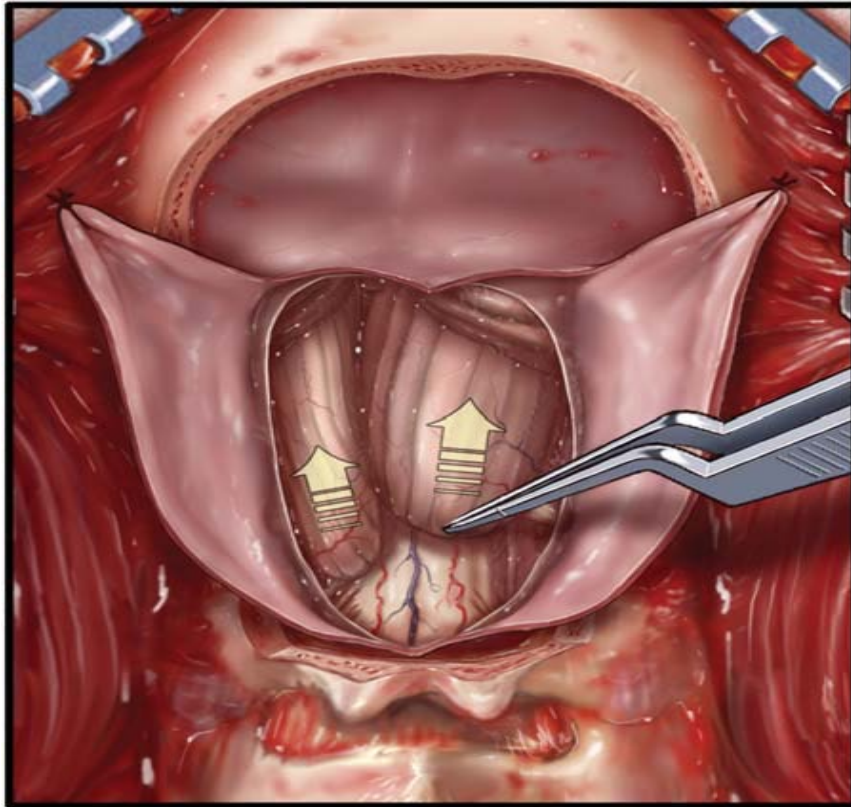


**Figure 45: Achèvement d'une craniectomie, d'une laminectomie cervicale supérieure et d'une ouverture dure avec initiation de la dissection arachnoïdienne [179].**

➤ **Réséction des amygdales cérébelleuses :**

La réséction des amygdales du cervelet a été préconisée comme un moyen pour améliorer la circulation du LCR au niveau du foramen magnum [36, 170, 171]. Aucun déficit neurologique n'a été démontré à la suite d'une réséction amygdalienne. Cependant, la fonction exacte de cette structure est en grande partie inconnue (figure 46).

Certains chirurgiens [74, 162] laissent les amygdales cérébelleuses intactes, et estiment toutefois que seule la création d'une grande citerne artificielle de taille adéquate importe et que l'exérèse amygdalienne n'est pas nécessaire pour l'obtention d'une bonne reconstruction de celle-ci.



**Figure 46 : Décompression interne avec réduction des amygdales cérébelleuses par cautérisation bipolaire [179].**

➤ **Coagulation des amygdales cérébelleuses :**

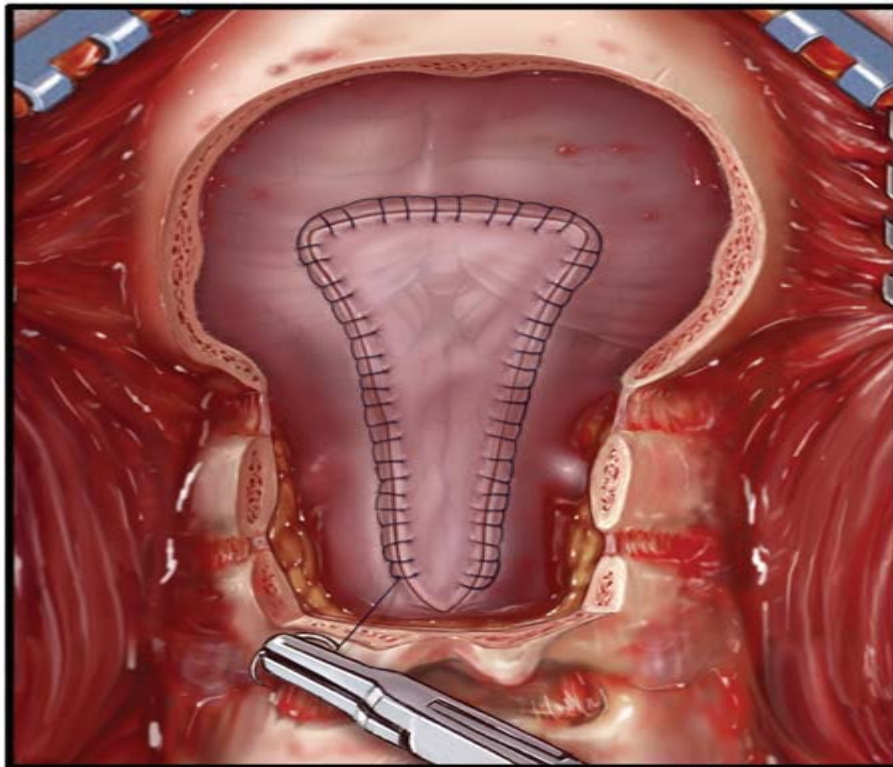
Pour accéder au trou de Magendie, les extrémités des amygdales cérébelleuses peuvent être rétrécies avec une coagulation bipolaire caudale et médiale, en veillant à laisser intacts les vaisseaux importants. La plupart des amygdales cérébelleuses sont atrophiques en raison de modifications ischémiques de sorte que leur coagulation est un moyen sûr d'agrandir l'espace pour la nouvelle grande citerne [74, 75].

➤ **Plastie durale d'agrandissement :**

L'intervention se termine par la réalisation d'une plastie durale d'agrandissement, soit par autogreffe à partir du fascia lata ou par plastie synthétique en Y en général, suturée de manière la plus étanche possible, fermeture en plusieurs plans, musculaire, aponévrotique, sous-cutané et cutané sans drainage [89] (figure 47).



Krieger et al (36), recommandaient une durotomie sans plastie de la dure-mère et ont rapporté des résultats et des complications liées à la chirurgie similaires à ceux obtenus par les auteurs qui préconisaient la plastie durale et la résection des amygdales. Alors que d'autres auteurs ont souligné que les patients qui ont subi une plastie durale sont moins susceptibles d'exiger une réintervention (2,1% contre 12,6%) pour les symptômes persistants ou récurrents, mais sont plus susceptibles de souffrir de complications liées au LCR (18,5% contre 1,8%) [37, 81, 101, 106, 168].



**Figure 47 : Fermeture durale avec greffe péricraniale autologue [179].**

- Chirurgie des cavités liquidienne :
  - Drainage des cavités syringomyéliques :

Historiquement, plusieurs types d'interventions étaient proposées pour les syringomyélies malformatives, à savoir les différents types de drainage kystique (kysto sous arachnoïdien, kysto péritonéal), dérivation ventriculo péritonéale, et les décompressions de la

fosse postérieure avec différentes modalités de cette intervention. Les résultats à court terme sont encourageants, mais semblent plus discutables à long terme, ce qui a amené à préférer le drainage vers les espaces extrathécaux : notamment kystopéritonéale [77].

Il y'a eu une récente recrudescence de l'utilisation d'une dérivation de la syringomyélie, dans le traitement des patients atteints de malformation de Chiari I et syringomyélie [133, 169]. Bien que ces rapports suggèrent que ce traitement conduit à une augmentation du taux de récupération et une meilleure résolution du syrinx, il faut noter que la physiopathologie sous-jacente n'est pas traitée. Dans le cadre de symptômes non liés à un dysfonctionnement de la moelle, cette approche n'est pas recommandée.

Tator [172], a décrit la technique de dérivation syringo–sous arachnoïdienne et rapportait des résultats comparables à ceux de la chirurgie de décompression de la fosse postérieure.

➤ **Drainage de l'hydrocéphalie**

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

Selon Parker [85], lorsque la dilatation ventriculaire est au second plan et associée à une malformation symptomatique de la charnière, l'étude IRM dans le plan sagittal avec séquences de flux permet d'établir la perméabilité de l'aqueduc de sylvius et autorise une intervention première de décompression portant sur la charnière avec vérification du V4. Si la circulation du LCR est rétablie au niveau de la charnière, l'hydrocéphalie doit régresser.

En cas d'hydrocéphalie active , une dérivation ventriculo–péritonéale peut être posée de première intention. Certains auteurs ont tenté en premier lieu une ventriculo–cysternostomie du V3, qui a souvent amené à une amélioration des symptômes [173].

La ventriculo–cisternostomie ne semble pas une bonne indication chez les enfants atteints de la malformations de Chiari II, selon Tulipan, il pourrait y avoir un défaut de résorption du LCR [174].

### **2.3 Indications chirurgicales:**

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

L'indication chirurgicale doit être mûrement pesée après une période d'observation plus ou moins longue, car d'une part certaines syringomyélie régressent spontanément et d'autre part les complications chirurgicales ne sont pas rares : la mortalité est de 0,5 à 1 % et la morbidité va jusqu'à 24 % avec des signes plus ou moins graves [103].

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

Le traitement conservateur est indiqué pour les enfants asymptomatiques et peu symptomatiques, qui ont une ectopie amygdalienne légère (<5 mm), avec absence de syringomyélie, un examen neurologique normal avec une qualité de vie inchangée. Si des céphalées simples sont présentes, elles sont traitées par une simple analgésie [46].

➤ **Malformation de Chiari isolée** [71, 74, 131, 138, 148, 175] :

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

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

Devant une malformation de Chiari asymptomatique certains préconisent une intervention d'autant plus précoce que possible, en particulier chez le sujet jeune.

➤ **Malformation de Chiari et syringomyélie** : [77, 162, 169, 128, 176] :

Leur traitement reste controversé, il a pour but :

- De rétablir la circulation normale du LCR,



- De décompresser le tronc cérébral,
- D'éliminer le compartiment liquidien intra–médullaire.

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

➤ **Malformation de Chiari et hydrocéphalie :**

Devant une hydrocéphalie évolutive et symptomatique, la dérivation ventriculo–péritonéale en premier s'impose. Certains auteurs ont tenté en premier lieu une ventriculocysternostomie, qui a souvent amené une amélioration des symptômes.

La DOD reste indispensable, son but est d'ouvrir la charnière et de créer une néo–grande citerne afin de rétablir la circulation du LCR ce qui doit faire remonter les amygdales et affaisser la cavité syringomyélique [148].

➤ **Malformation de Chiari et scoliose :**

Concernant la scoliose, les années récentes ont été marquées par une augmentation , dans les formes associant syrinx, scoliose et Chiari I, des indications de décompression neurochirurgicale. En effet, plusieurs études sont en faveur d'un effet bénéfique sur la syringomyélie et sur la déformation vertébrale. Cet effet bénéfique est d'autant plus net que l'enfant est plus jeune [89]. Certaines formes avec une courbure importante ou évolutive et s'il existe des signes neurologiques, le traitement du Chiari est chirurgical, avec décompression et arthrodèse de la zone scoliotique. Ghanem et al. [177] , et Dubousset, qui ont rapporté une importante série française, ont associé à la décompression une arthrodèse cervico–occipitale.

➤ **Malformation de Chiari et malformation antérieure de la CCO :**

Lorsque la malformation de Chiari est associé à une malformation antérieure de la charnière, comme une impression basilaire de l'odontoïde, la situation est beaucoup plus compliquée : la DFP peut aggraver le patient et il peut être nécessaire de combiner une voie antérieure : la résection de l'odontoïde par voie trans–orale ou plus récemment par voie nasale endoscopique, puis dans un second temps DFP et fixation de la charnière. Il s'agit donc d'une chirurgie beaucoup plus lourde [173].

Le tableau ci-dessous compare les résultats de notre étude à ceux retrouvés dans la littérature.

**Tableau XI : Séries cliniques précédemment publiées incluant le nombre de leurs patients, les pathologies sous-jacentes et l'approche chirurgicale employée.**

<b>Auteurs–année</b>	<b>Nombre de patients</b>	<b>Pathologie</b>	<b>Approche chirurgicale</b>
Hida et al. [133], 1995	70	MCI ; MCI et syringomyélie	Décompression du foramen magnum chez 33 patients (Groupe a), 37 patients avec shunt (Groupe b)
Eule et al. [142], 2002	25	MCI; MCI et scoliose	Décompression avec ou sans shunt
Parker et al. [175], 2011	114	MCI	craniectomie occipitale, ablation de l'arc postérieur de C1 et plastie durale avec ou sans masse tissulaire
Pollack et al. [177], 1996	25	MCII	DFP (craniectomie occipital et laminectomie cervical)
Aghakhani et al. [77] 2005	157	MCI ; MCI et syringomyélie	DOD chez 135 patients et décompression en position assise pour 22 patients
Hakizamana et al. [132], 2018	28	MCI	DOD (avec coagulation des amygdales cérébelleuses et plastie durale chez 66.7% des cas)
Notre série	40	MCI et MCII	DOD (avec coagulation des amygdales cérébelleuses dans 25% des cas)

### **3. Rééducation physique et réadaptation fonctionnelle :**

Permettent une reprise plus rapide et meilleure récupération des activités, motrices en premier lieu [86].

## **VIII. Evolution-pronostic :**

### **1. Evolution à court terme:**

En postopératoire, l'état des patients a été réévaluée lors du suivi, Les patients sont revus à 1, 3, 6 et 12 mois, et annuellement par la suite [74]. Un suivi IRM est effectué entre 6 et 12 mois en postopératoire et sera répétée à 12-24 mois si la taille des cavités syringomyélique n'avait pas suffisamment diminué dans l'image précédente [180].

Le taux de complication est en moyenne de 21,8% [75]. Il existe plusieurs types de complications :

#### **1.1. Mortalité :**

La mortalité varie de 0 à 10% (en règle <3%) selon les séries. Dans notre série, malheureusement nous déplorant un cas de décès secondaire à une méningite postopératoire (2,5%) [85, 131, 149].

Les causes de la mortalité postopératoire incluait une pneumonie, une insuffisance respiratoire, une infection intracrânienne, une hémorragie, l'arrêt cardiorespiratoire, l'embolie pulmonaire et la méningite septique [181].

Parker et al. [89], ont rapporté un cas de décès dans les suites post-opératoire d'une embolie pulmonaire.

#### **1.2. Morbidité:**

La période post-opératoire peut être greffée de complications diverses, souvent transitoires : hoquet tenace, réaction méningée aseptique, méningite, hydrocéphalie aiguë, instabilité rachidienne cervicale, troubles neurovégétatives dont il faut craindre surtout les

apnées respiratoires, blocage des shunts, fistules, méningocèle, lâchage des sutures, hémorragie, troubles ischémiques par lésion vasculaire peropératoire (artère vertébrale), fistule de LCR [85, 131, 149].

➤ **La fuite du liquide céphalo–rachidien :**

La fuite du LCR peut être mortelle quand elle conduit à une méningite. La plastie durale étanche avec une bonne fermeture du plan aponévrotique et cutané pourraient prévenir cette complication. Le drainage lombaire est indiqué lorsque la fuite persiste. Mais peut conduire à la réapparition des symptômes de Chiari dans certains cas. Ce drainage doit être précédé d'une exploration de l'espace intracrânien par le mieux une TDM ou mieux une IRM pour éliminer un éventuel processus intracrânien [46, 75].

Dans la série de Parker [89], une fuite du LCR a été constatée chez 3.2% des cas, nécessitant dans un cas une réintervention pour évacuer la collection et rétablir l'étanchéité durale. Dans la série de Balasa [74], la fuite du LCR a été constatée chez un seul patient.

➤ **Les méningites aseptiques :**

La méningite aseptique semble liée au type du matériel utilisé pour la plastie durale. Elle était observée exclusivement lorsque le fascia latta est utilisés. En outre, les récurrences cliniques ont été observées plus souvent avec ces matériaux, ce qui appuie fortement sur l'utilisation de matériel alloplastique pour la plastie durale [75].

Dans notre étude, la méningite aseptique a été constatée chez un seul patient, contre 2 patients dans la série de Balasa [74],

➤ **L'hydrocéphalie :**

L'hydrocéphalie est une complication postopératoire importante à rechercher. Dubey et al. [182], ont analysé les complications après chirurgie de la fosse postérieure en général et ont déterminé un taux de 4,6% pour l'hydrocéphalie postopératoire après 500 opérations.

➤ **Pseudoméningocèle :**

La prévention de cette complication là aussi tient compte de la fermeture durale étanche et le traitement initial est par drainage lombaire. Si échec, une reprise chirurgicale peut être indiquée. Dans certains cas, ces collections de LCR sont de découverte habituelle sur une IRM post–opératoire et l’abstention est respectée tant que ces collections ne sont pas compressives et ne provoquant pas de symptômes [149].

➤ **Infarctus du tronc cérébral :**

L’infarctus du tronc cérébral peut être secondaire à une lésion de l’artère vertébrale ou de l’artère cérébelleuse postéro–inférieure (PICA).

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

La PICA peut avoir une origine extradurale, ce qui en fait l’objet d’une blessure lors d’une exposition extradurale. Elle peut aussi être blessée lors de la dissection intradurale [149].

➤ **Affaissement du cervelet :**

Il a été rapporté après une décompression sous–occipitale très large. Il conduit à des céphalées insolubles et une syringomyélie récurrente. Le traitement est par dérivation ventriculo–péritonéale ou une cranioplastie sous–occipitale [46].

## **2. Evolution à long terme :**

### **2.1. Evolution clinique :**

L’évolution devra tenir compte des résultats à long terme, étant donné la lenteur de l’affection, des périodes de quiescence, et de phénomène de régression spontanée de certains troubles fonctionnels [89].

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

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

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

**Tableau XII : Les résultats thérapeutiques globaux de la DOD postérieure dans certaines séries de la littérature.**

<b>Auteurs– année</b>	<b>Amélioration</b>	<b>Stabilisation</b>	<b>Aggravation</b>
Hida et al. [133], 1995	86%	–	–
Guyotat [171], 1997	87%	13%	0%
Aghakhani [77], 2005	34,4%	56,5%	8,91%
GURBEZ [54], 2015	81%	19%	0%
Yundt et al. [167], 1996	100%	0%	0%
Klekamp [75], 2012	73,6%	21%	5,5%
Notre série	72,5%	12 ,5%	–

**2.2. Evolution radiologique:**

Les signes radiologiques en IRM en faveur d'une décompression efficace ont été élaborés à partir des études de PILLAY [149].

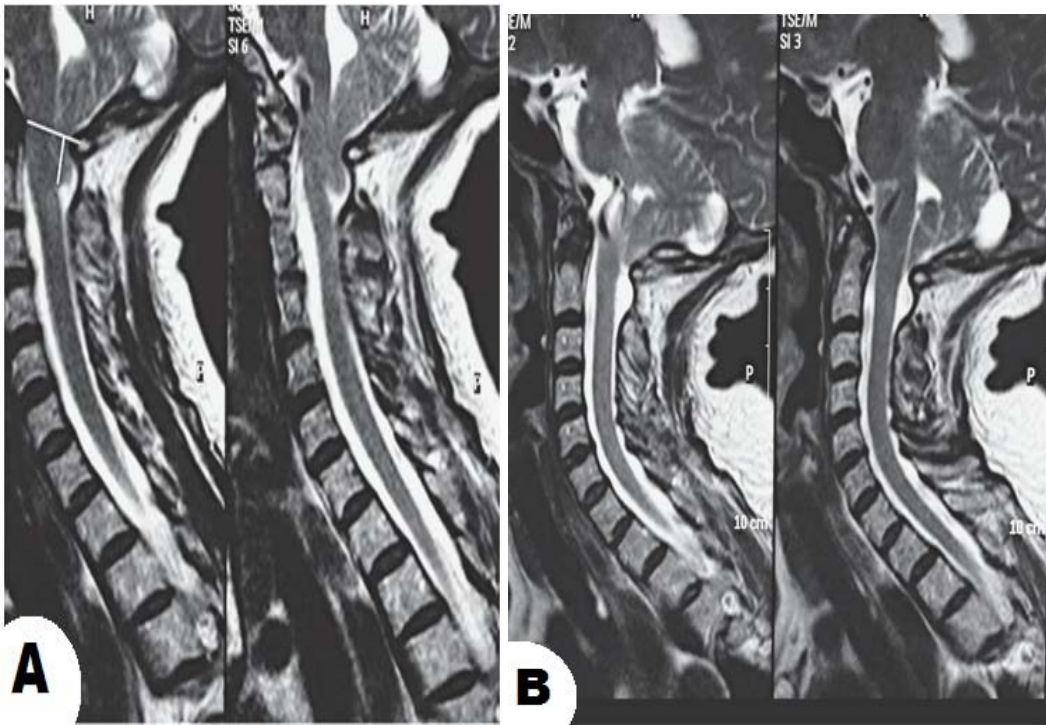
**a. Sur IRM standard :**

- Reconstitution d'une grande citerne de la base.
- Réascension des amygdales cérébelleuses.

- Disparition ou diminution du syrinx.

*b. Sur cine IRM :*

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



**Figure 48 : Coupes sagittales d'une IRM cervico-occipitale en séquence T2 chez un patient porteur d'une malformation Chiari I,**

A : En préopératoire

B : Evolution montrant la formation d'une néo-grande citerne.



# CONCLUSION



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

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

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

Dans ce travail, il s'agit d'une étude rétrospective réalisée entre 2009 et 2017. 40 patients sont porteurs de Chiari I et 15 sont porteurs de Chiari II. Notre série a été caractérisée par un polymorphisme clinique et radiologique avec des données comparables à celles de la littérature.

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

Les complications restent rares mais graves pouvant conduire au décès.

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



**ANNEXES**



## FICHE D'EXPLOITATION

### I. IDENTITE :

Nom-Prénom:

Age:

Sexe:

Délai diagnostique :

Date d'entrée :

Date de sortie :

Durée d'hospitalisation :

### II. ATCDs :

- |                                      |                              |                              |
|--------------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| ○ Consanguinité :                    | oui <input type="checkbox"/> | non <input type="checkbox"/> |
| ○ Traumatisme crânio-rachidien :     | oui <input type="checkbox"/> | non <input type="checkbox"/> |
| ○ Connu porteur d'une malformation : | oui <input type="checkbox"/> | non <input type="checkbox"/> |

- |   |                              |                              |
|---|------------------------------|------------------------------|
| ○ Infections cérébrales :                     | oui <input type="checkbox"/> | non <input type="checkbox"/> |
| ○ Problème lors de l'accouchement (forceps) : | oui <input type="checkbox"/> | non <input type="checkbox"/> |
| ○ Antécédents de malformation familiale de :  |                              |                              |

CCO :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
-------	------------------------------	------------------------------

Spina bifida :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
----------------	------------------------------	------------------------------

Autre :

- Autres....

### III. Analyse clinique :

#### ❖ Mode de découverte :

-Découverte fortuite :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
------------------------	------------------------------	------------------------------

#### ❖ Signes fonctionnels :

- Asymptomatique :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Céphalées :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Cervicalgies :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Torticolis :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Impotence fonctionnelle :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Syndrome d'HTIC :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Troubles sensitifs :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Troubles respiratoires :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
- Troubles visuels :	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>

## Les malformations de la charnière cervico-occipitale Chiari I et II.

---

- Atteinte des dernières paires crâniennes :

Voix nasonnée : oui  non

Fausses routes : oui  non

❖ Mode d'évolution : épisodique  continu

❖ Signes physiques :

Signes neurologiques :

- Trouble de la marche : oui  non

- Trouble de l'équilibre : oui  non

- Trouble du langage : oui  non

- Trouble moteur : oui  non  Type :

- Trouble sensitif : oui  non  Type :

- Trouble des réflexes : oui  non  Type :

- Atteinte de paires crâniennes : oui  non  Type :

Signes rachidiens : oui  non

Autres :

### IV. Analyse para-clinique :

- IRM: oui  non  Résultats :

- TDM : oui  non  Résultats :

- Radio standard : oui  non  Résultats :

- Type de malformation de Chiari : Chiari I  Chiari II

- Malformations associées :

Hydrocéphalie : oui  non

Syringomyélie : oui  non

Malformations osseuses : oui  non

Autres :

- Autres examens:

- EMG : oui  non

- Autres : oui  non





**RESUMES**



## **RESUME**

Notre travail est une étude rétrospective étalée sur 9 ans ; de janvier 2009 au décembre 2017 portant sur 40 patients porteurs d'une malformation de Chiari I ou II, hospitalisés au sein des deux services de neurochirurgie, du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.

Une prédominance féminine est observée avec 24 femmes et 16 hommes. 25 patients avaient une malformation de Chiari I et 15 patients avaient une Chiari II. L'âge varie entre 1 mois et 69 ans avec une moyenne de 18,88 ans. Quand au délai de diagnostic, il oscille entre 1 mois et 12 ans avec une moyenne de 23 mois.

Les signes révélateurs étaient dominés par les troubles moteurs (77,5%), la symptomatologie douloureuse (65%) et les troubles sensitifs (32,5%). L'examen clinique de nos patients a révélé un syndrome pyramidal dans 37,5% des cas, un déficit moteur dans 77,5% des cas, une dissociation syringomyélique est notée chez 20% des patients, une atteinte des paires crâniennes est notée dans 47.5% des cas, une amyotrophie distale est trouvée chez 12.5% des cas et une scoliose a été notée chez 25% des cas.

L'IRM constitue l'examen de choix, par sa spécificité et sa sensibilité largement supérieure à la TDM. Elle est réalisée chez tous les malades de notre série. La syringomyélie a été notée chez 35% des cas, une hydrocéphalie est trouvée chez 60% des cas. La radiographie standard garde son apport dans les anomalies osseuses.

Tous les patients ont bénéficié d'une décompression crânio-cervicale avec plastie durale. La coagulation des amygdales cérébelleuse est pratiquée chez 25% des cas. La dérivation ventriculo-péritonéale de l'hydrocéphalie est réalisée chez 60% des cas.

Les résultats de l'évolution à court terme étaient généralement favorables. Une amélioration a été observée dans 76,5% des cas, et une stabilisation dans 23,5% des cas. Malheureusement, nous déplorons un cas de décès postopératoire.

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



## **Abstract**

We conducted a retrospective study of medical record data of 40 patients that have been hospitalized for Chiari malformation type I or II, between January 2009 and December 2017, in the Neurosurgery department of university hospital center Mohammed VI–Marrakech.

They were 24 woman and 16 men. 25 patients had Chiari I and 15 patients had Chiari II. The age is ranging from 1 month to 69 years, with an average age of 18.88 years old. The median length of symptoms before presentation was 23 months, with extreme 1 month and 12 years.

The common presenting symptoms and signs were: motor disorders (77.5%), Pain (65%), and sensory disorders (32.5%). Neurological exam demonstrated a pyramidal syndrome in 37.5% of the patients, motor weakness (77.5%), sensory losses in 20% of the patients; muscular atrophy was found in 12.5% of the cases and scoliosis in 25% of the cases.

Cranio–cervical MRI is the neuroimaging technique of choice to evaluate patients with Chiari malformation. Syringomyelia was noted in 35% of the cases, hydrocephalus in 60% of the cases. Radiographs of the cervical spine keep always theirs place.

All patients underwent cranio–cervical decompression with duraplasty. Cerebellar tonsil coagulation has been done for 25% of the cases and the hydrocephalus ventriculo–peritoneal for 60% of the cases.

The short–term outcomes were generally favorable, an improvement was observed in 76.5% of the cases, and stabilization in 23.5% of the cases. Unfortunately, we deplore a case of postoperative death.

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

## ملخص

تشمل دراستنا الاستعدادية الممتدة على مدى 9 سنوات، ما بين يناير 2009 وديجنبر 2017، دراسة 40 حالة لتشوه كيارى نوع 1 و نوع 2، تم استقبالها بمصلحة جراحة الأعصاب بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش.

ويتعلق الأمر ب 24 أنثى و 16 ذكرا، حيث تم تشخيص 25 حالة لتشوه كيارى نوع 1 و 15 حالة لتشوه كيارى نوع 2. تتراوح أعمارهم بين 1 عام و 69 عاما و متوسط عمرهم هو 18.88 عاما. في حين أن الأعراض دامت 23 شهرا قبل التشخيص.

الأعراض الأكثر ترددا تمثلت في الاضطرابات الحركية بنسبة 77.5%، الألام بنسبة 65%، الاضطرابات الحسية بنسبة 32.5%. و لقد اظهر الفحص السريري للمرضى متلازمة الهرمية لدى 37.5% منهم، الاضطراب الحركي لدى 77.5% وضعف حاسة اللمس لدى 20%، بالإضافة إلى اضطرابات الضمور العضلي لدى 12.5% من المرضى وأيضا اعوجاج العمود الفقري الجانبي لدى 25% من المرضى.

يعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي الوسيلة الوحيدة لتشخيص تشوه كيارى حيث تم إنجازه لدى جميع المرضى خلال دراستنا. ولقد تم تشخيص تكهف النخاع لدى 35% من المرضى و استسقاء الدماغ لدى 60% من المرضى.

خضع جميع المرضى لتخفيف الضغط العظمي مع رأب الجافية، في حين خضع 25% من المرضى لكوي لوزتي المخيخ بينما خضع 60% من المرضى لعملية التحويل البطني الصفاقي. لقد كانت النتائج بشكل عام إيجابية و مشابهة للنتائج التي ذكرت في النصوص الطبية. حيث لوحظ تحسن لدى 76.5% من المرضى بينما لوحظت حالة استقرار لدى 23.5% من المرضى. في حين تم تسجيل حالة وفاة واحدة.

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



**BIBLIOGRAPHIE**



1. **Chiari H.**  
Uber Veränderungen des Kleinhirns, des Pons und der Medulla Oblongata in Folge von Congenitaler Hydrocephalie des Grosshirns [concerning changes in the cerebellum, pons, and medulla due to congenital hydrocephalus of the cerebrum].  
*Denkschr Kais Akad Wiss Math–Naturw 1896; (63):71–116.*
2. **Tominaga T, Kosu K, Ogawa A et al.**  
(1991) Transoral decompression evaluated by cinemode magnetic resonance imaging : a case of basilar impression accompanied by Chiari malformation.
3. **Chiari H.**  
Uber Veränderungen des Kleinhirns in Folge von Hydrocephalie des Grosshirns [concerning changes in the cerebellum due to hydrocephalus of the cerebrum].  
*Dtsch Med Wochenschr 1891; (17):1172–1175*
4. **Arnold, J.**  
Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen and Sympodie, Beitr Path Anat  
16:1 \x=req-\ 28, 1894.
5. **Fernandez AA.**  
Malformations of the craniocervical junction (chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment) BMC Musculoskeletal Disorders 2009, 10(Suppl 1):S1
6. **Hidalgo J, Dulebohn S.**  
Arnold Chiari Malformation.  
*2017 Jun.*
7. **Arne Linder , Carl Eric Lindholm.**  
Laryngologic management of infants with the Chiari II syndrome. Department of Otorhinolaryngology, Uppsala University, Akademiska sjukhuset. S-751 8.5 Uppsala, Sweden
8. **Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, Hammock P, Joseph J, Dickerson M, et al.**  
Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics.  
*J Genet Couns. 2003. 12:297–11.*

9. **Cleland J.**  
Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus.  
*J Anat Physiol 1883; 17(Pt 3):257–292*
10. **Wilkinson DA, Johnson K, Garton HJ, Muraszko KM, Maher CO.**  
Trends in surgical treatment of Chiari malformation type I in the United States.  
*J. Neurosurg Pediatr. 2017 Feb. 19 (2): 208–216.*
11. **Mwang'ombe N, Kirongo G.**  
Craniovertebral junction anomalies seen at Kenyatta National Hospital, Nairobi.  
*East Afr Med J 2000; 77:162–164.*
12. **Ogbole G, Adeleye A, Adeyinka A, Ogunseyinde O.**  
Magnetic resonance imaging: clinical experience with an open low–field–strength scanner in a resonance challenged African state.  
*Journal of Neurosciences in Rural practice 2012; 3:137.*
13. **Shehu B, Ismail N, Mahmu M, Hassan I.**  
Chiari I malformation: a missed diagnosis.  
*Annals of African Medicine 2006; 5:206–8.*
14. **Pearce JM.**  
Arnold Chiari, or “Cruveilhier Cleland Chiari” malformation.  
*J Neurol Neurosurg Psychiatry 68:13, 2000.*
15. **Koehler PJ.**  
Chiari’s description of cerebellar ectopy (1891). With a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations on neural–tube defects.  
*J Neurosurg 75:823–826, 1991.*
16. **R. Shane Tubbs and W. Jerry Oakes.**  
The Chiari Malformations: A Historical Context.  
*New York Heidelberg Dordrecht London, 2013.*

17. **S. Elyazal.**  
Thèse de médecine N°15 : La Prise en Charge Chirurgicale de la Syringomyélie: Expérience du Service de Neurochirurgie au CHU Mohammed VI. Marrakech 2014.
18. **Penfield, W., and Cone, W.**  
Spina Bifida and Cranium Bifida,  
*J. A. M. A. 98:454 (Feb. 6) 1932.*
19. **Schwalbe, E., and Gredig, M.**  
Ueber Entwicklungst\l=o" rungendes Kleinhirns, Hirnstamms und Halsmarks bei Spina bifida, Beitr. z. path. Anat. u. z.  
*Allg. Path. 40:132, 1907.*
20. **Harold L. Rekate and Ruth E. Bristol.**  
*Management of Chiari Malformations (2011).*
21. **P. W. Carmel and W. R. Markesbery.**  
Early descriptions of the Arnold–Chiari Malformation. The contribution of John Cleland.  
*J Neurosurg, 37(5):543–547, Nov 1972.*
22. **Russell, D., and Donald, C.**  
The Mechanism of Internal Hydrocephalus in Spina Bifida.  
*Brain 58:203, 1935.*
23. **McConnell AA, Parker HL.**  
A deformity of the hind–brain associated with internal hydrocephalus. Its relation to the Arnold–Chiari malformation. *Brain 61:415–429, 1938*
24. **Aring C.**  
Cerebellar syndrome in an adult with malformation of the cerebellum and brain stem (Arnold–Chiari deformity), with a note on the occurrence of “torpedos” in the cerebellum.  
*J Neurol Psychiatry 1938;1:100–109,*
25. **Gustafson W. Oldberg E.**  
Neurologic significance of platyba–sia.  
*Aech Neurol Psychiatry 1940; 44:1198*

- 26. Walsh MN, Camp JD, Craig WM.**  
Basilar invagination of the skull (so-called platybasia): report of a case with operation.  
*Mayo Clin Proc* 16:449-452, 1941.
- 27. Lichtenstein BW.**  
Cervical syringomyelia and syringomyelia like states associated with Arnold–Chiari deformity and platybasia.  
*Arch Neurol Psychiatry* 1943; 49:881-894.
- 28. Gardner WJ, Goodall RJ.**  
The surgical treatment of Arnold– Chiari malformation in adults; an explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis.  
*J Neurosurg* 1950; 7(3):199-206.
- 29. Gardner WJ, Angel J.**  
The cause of syringomyelia and its surgical treatment.  
*Cleve. Clin* 1958 . Q. 25 : 4-17.
- 30. Archer CR, Horenstein S, Sundaram M.**  
The Arnold–Chiari malformation presenting in adult life. A report of thirteen cases and a review of the literature.  
*J. Chronic Dis* 30:369-382, 1977.
- 31. Banerji NK, Millar JH.**  
Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia.  
*Brain* 97:157-168, 1974.
- 32. Dobkin BH.**  
The adult Chiari malformation.  
*Bull Los Angeles Neurol Soc* 42:23-27, 1977.
- 33. Maroun FB, Jacob JC, Mangan M.**  
The Chiari malformation in adults.  
*Can J Neurol Sci* 2:115-120, 1975.

34. **Peach, B.**  
The Arnold–Chiari Malformation: Morphogenesis.  
*Arch Neurol* 12:527–535 (May) 1965.
35. **Peach, B.**  
Arnold–Chiari Malformation: Anatomic Features of 20 Cases.  
*Arch Neurol* 12:613–621 (June) 1965.
36. **J. Aboulker.**  
[Syringomyelia and intra–rachidian fluids. x. rachidian fluid stasis].  
*Neurochirurgie, 25 Suppl 1:98–107, 1979.*
37. **T. S. Park, H. J. Hoffman, E. B. Hendrick, and R. P. Humphreys.** Experience with surgical decompression of the Arnold–Chiari malformation in young infants with myelomeningocele.  
*Neurosurgery, 13(2):147–152, Aug 1983.*
38. **Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ.**  
The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression.  
*J Neurosurg* 1998; 89:212–216,
39. **Kim IK, Wang KC, Kim IO, Cho BK.**  
Chiari 1.5 malformation: An advanced form of Chiari I malformation.  
*J Korean Neurosurg Soc* 2010;48:375–379
40. **Ghassan K. Bejjani, M.D.**  
Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview Department of Neurosurgery, University of Pittsburgh Medical Center, Pittsburgh, Pennsylvania.  
*Neurosurg Focus* 11 (1): Article 1, 2001
41. **J Bourasse, M Zakraoui, B Zteou, M Maaroufi, I Kamaoui, N Sqalli Houssaini, S Tizniti.**  
Les malformations de la charnière cervico–occipitale : aspects TDM et IRM Service de Radiologie, *CHU Hassan II– Fès– Maroc.*



42. **Isabelle Jean, Claude Mercier.**  
*Hospital Ste–Justine, 2003*
43. **Jaggi RS, Premsagr IC.**  
Chiari malformation type III treated with primary closure.  
*India Pediatric Neurosurgery 43: 424–427, 2007.*
44. **Andica C, Soetikno R.**  
Chiari malformation type III: Case report and review of the literature.  
*Radiology Case Reports. (Online) 2013; 8:831*
45. **Sunil V. Furtado, MS, MCh, DNBA, Bangalore A. Anantharam, MS, MChc, Kalyan Reddy, DNBB, Alangar S. Hegde, MCh, PhDa.**  
Repair of Chiari III malformation using cranioplasty and an occipital rotation flap: technical note and review of literature.  
*Surgical Neurology 72 (2009) 414–417.*
46. **Andrea P, Ramy A ,Tomas G. Jallo, Thierry A, Huisman, Charles R.**  
Chiari Type 1 Deformity in Children: Pathogenetic; Clinical, Neuroimaging, and Management Aspects.  
*Neuropediatrics. 2016 Oct; 47:293–307.*
47. **Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ.**  
A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation.  
*J Neurosurg 2004; 101:179–183.*
48. **Deng X, Yang C, Gan J, Yang B, Wu L, Yang T, Xu Y.**  
Chiari malformation type 1.5 in male monozygotic twins: case report and literature review.  
*Clin Neurol Neurosurg 2015; 130:155–158.*
49. **Liu Wei, Wu Hongxing, Aikebaier Yalikun, Wulabieke Maoliti, Paerhati Rexiti, Yang Xiaopeng.No**  
Significant Difference Between Chiari Malformation Type 1.5 and Type I.  
*Clinical Neurology and Neurosurgery. clineuro. 2017.*

50. **Benoudiba F et hadj–rabia M et al.**  
L'imagerie des syringomyélies.  
*J Radiol* 2001, 82 : 891–6.
51. **Olliviers D'Angers Cp.**  
Traité de la moelle épinière et de ses maladies Paris :  
*Carvot ; 1827 : 178*
52. **Rauzzino M, Oakes WJ.**  
Chiari 2 and syringomyelia.  
*Neurosurg Clin N Am.* 1995;6(2):293–9.
53. **Milhorat T.H, Miller J.I, Johnson W, Adler D.E, Heger I.M. Nazarian S.**  
Anatomical basis of syringomyelia occurring with hindbrain lesions.  
*Neurosurgery* 1993; 32, 5: 748–754. 1
54. **Van Houveninge Graftdijk, C.J.**  
*Over Hydrocephalus, dissertation, Leiden.*
55. **Ingraham, F.D., and Scott, H.W., Jr.**  
Spina Bifida and Cranium: 5.  
*Arnold–Chiari Malformation, New Eng J Med* 229:108, 1943.
56. **Lichtenstein, B.W.**  
Distant Neuroanatomic Complications of Spina Bifida (Spinal Dysraphism), *Arch Neurol Psychiat* 47:195, 1942.
57. **Ogryzlo, M.A.**  
Arnold–Chiari Malformation.  
*Arch Neurol Psychiat* 48:30, 1942.
58. **Sarnat HB.**  
Regional ependymal upregulation of vimentin in Chiari II malformation, aqueductal stenosis, and hydromyelia.  
*Pediatr Dev Pathol* 2004; 7: 48–60.

59. **Xiangyi Kong, Yi Yang, Jun Gao, Jian Guan, Yongning Li, Wenbin Ma, Bing Xing, Renzhi Wang.**  
A new pathogenetic explanation of human chiari malformations.  
*Vol. 65, No. 8, August 2015*
60. **Pillay PK, Awad IA, Hahn JF.**  
Gardner’s hydrodynamic theory of syringomyelia revisited.  
*Clevel Clin J Med 59:373– 380, 1991*
61. **Sehgal AD.**  
(1994) Chiari I and syringomyelia (letter; comment).  
*J Neurosurg 81:811–813*
62. **Williams B.**  
Simultaneous cerebral and spinal fluid pressure recordings. I. Technique, physiology, and normal results.  
*Acta Neurochir (Wien) 58:167–185, 1981*
63. **Williams B.**  
The distending force in the production of “communicating syringomyelia”.  
*Lancet 2:189–193, 1969*
64. **Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ.**  
Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment.  
*J Neurosurg 80:3–15, 1994*
65. **Mclone DG, Knepper PA.**  
The cause of Chiari II malformation: a unified theory.  
*Pediatr Neurosci 1989; 15: 1–12.*
66. **Alperin N, Loftus JR, Oliu CJ, Bagci AM, Lee SH, Ertl– Wagner B, et al.**  
Magnetic resonance imaging measures of posterior cranial fossa morphology and cerebrospinal fluid physiology in Chiari malformation type I.  
*Neurosurgery 75:515–522, 2014.*

67. **Bagci AM, Lee SH, Nagornaya N, Green BA, Alperin N.**  
Automated posterior cranial fossa volumetry by MRI: applications to Chiari malformation type I.  
*AJNR Am J Neuroradiol 34:1758–1763, 2013*
68. **Dufton JA, Habeeb SY, Heran MK, Mikulis DJ, Islam O.**  
Posterior fossa measurements in patients with and without Chiari I malformation.  
*Can J Neurol Sci 38:452–455, 2011*
69. **Heiss JD, Suffredini G, Bakhtian KD, Sarntinoranont M, Oldfield EH.**  
Normalization of hindbrain morphology after decompression of Chiari malformation Type I.  
*J Neurosurg 117:942–946, 2012*
70. **Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al.**  
Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging.  
*J Neurosurg 92:920–926, 2000.*
71. **Bindal A.K; Dunsker S.B, Tew J.M.**  
Chiari I malformation: classification and management.  
*Neurosurgery 2003; 37, 6: 1069–1074.*
72. **Lakhal Adil.**  
Malformation d’arnold chiari type I.  
*Mémoire de fin d’étude Fès 2014.*
73. **Paulo Sergio A. Henriques Filho, Riccardo Pratesi.**  
Abnormalities in auditory evoked potentials of 75 patients with arnold–chiari malformations types I and II.  
*Arq Neuropsiquiatr 2006; 64(3-A):619–623.*
74. **Adrian Bălașa, Dorin Nicolae Gherasim.**  
Our experience in surgical treatment of Chiari Type 1 malformations.  
*Romanian Neurosurgery (2012) XIX 4: 279 – 288*

75. **Jörg Klekamp, MD.**  
Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study.  
*Neurosurg Focus* 38 (4):E12, 2015.
76. **Brian J. Dlouhy, MD,1,2 Jeffrey D. Dawson, ScD,3 and Arnold H. Menezes, MD1.**  
Intradural pathology and pathophysiology associated with Chiari I malformation in children and adults with and without syringomyelia.  
*J Neurosurg Pediatr* October 13, 2017.
77. **N. Aghakhani, B. Baussard, F. Benoudiba, M. Tadié, F. Parker.**  
Anomalies de Chiari et syringomyélies de l'adulte : une série consécutive de 157 cas.  
*Rachis* 2005; 17,1:21–31
78. **Hale Öktem, Alper Dilli, Ayla Kürkçüoğlu, Handan Soysal, Canan Yazıcı, Can Pelin.**  
Prevalence of Chiari type I malformation on cervical magnetic resonance imaging: a retrospective study.
79. **Galarza M, Sood S, Ham S.**  
Relevance of surgical strategies for the management of pediatric Chiari type I malformation.  
*Childs Nerv Syst.* 2007; 23(6):691–696.
80. **Milhorat T.H, Hou M.Ww, Trinidad E.M, Kula R.W, Mandell M, Wolpert C.**  
Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients.  
*Neurosurgery* 1999; 44, 5: 1005–15.
81. **Tubbs R.S, Elton S, Grabb P, Dockery S.E, Bartolucci A.A, Oakes W.J.**  
Analysis of the posterior fossa in children with the chiari I malformation.  
*Neurosurgery* 2001; 48,5: 1050–1055.
82. **Juan C. Alzate, M.D., Karl f. Kothbauer, M.D., George I. Jallo, M.D., and Fred J. Epstein, M.D.**  
Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases.

- 83. Haid R.W, Ubach B.R, McLaughlin M.R, Rodts G.E, Wahlig J.B. C1–C2.**  
transarticular screw fixation for atlantoaxial instability : A 6–years experience.  
*Neurosurgery 2001; 49, 1: 65–70.*
- 84. Tizniti Siham.**  
Apport de l'imagerie dans les malformations congénitales de la CCO.  
*Thèse med Rabat 1998, N°: 3*
- 85. Parker F, Tadie M, Hurth M, Brugiered P, Zerah M.**  
Aspects neurochirurgicaux des malformations de la charnière occipitocervicale.  
*Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Neurologie 1999 ; 17–166–A–10 : 11p.*
- 86. Sichez JP, Capelle L, Duffau H.**  
Syringomyélie. Encycl Méd Chir(Elsevier.Paris)  
*Neurologie 1997 ; 17–077–A–10 : 26p.*
- 87. Ramnarayan R, Praharaj MS, Jayakumar PN.**  
Chiari 1 malformations: An Indian hospital experience.  
*Singapore Med J 2008; 49:1029–1034*
- 88. Prem K. Pillay, M.D, F.R.C.S. (Ed), Issam A. Awad, M.D, M.S. John R. Little. M.D, and Joseph F. Hahn, M.D.**  
Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance.  
*Vol. 28.5.1991.*
- 89. Parker F, Aghakhani N, Attal N, Wolf S.**  
Malformations de la charnière crâniocervicale et syringomyélies.  
*EMC Neurologie 2006;17–077–A–10*
- 90. Nohria V, Oakes W.**  
Chiari malformation : a review of 43 patients. Pediatric.  
*Neurosurg 16:222–227, 1992*

91. **Matthew J. McGirt M.D. Shahid M. Nimjee, Ph.D. Herbert E. Fuchs, M.D., Ph.D. Timothy M. George, M.D.**  
Relationship of cine phase–contrast mri to outcome after decompression for chiari i malformation.  
*Neurosurgery 58:000–000, 2006*
92. **C. Masson<sup>1</sup>, J.M. Colombani.**  
La malformation de Chiari de type 1 à l'ère de l'imagerie par résonance magnétique.  
*Presse Med 2005; 34: 1662–7.*
93. **Elster AD, Chen MY.**  
Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal.  
*Radiology 183:347–53, 1992..*
94. **Wu YW, ChanKM, Barkovich AJ, Ferriero DM.**  
Pediatric Chiari 1 malformations.  
*Do clinical and radiologic features correlate? Neurology 1999; 53: 1271–6.*
95. **Pollack I.F, Pang D, Kocoshis S, Putnam P.**  
Neurogenic dysphagia resulting from chiari malformations.  
*Neurosurgery 1992; 30, 5: 709–719.*
96. **Doherty M.J, Spence D.P.S, Young C, Calverley P.**  
Obstructive sleep apnoea with Arnold–chiari malformation.  
*Thorax 1995; 50: 690–691.*
97. **Aryanpur J, Hurko O, Francomanco C, Wang H, Carson B.**  
Craniocervical decompression for cervicomedullary comprssion in pediatric patients with achondroplasia.  
*J Neurosurgery 1990; 73: 375–382.*
98. **Wilder Penfield, M.D., and Donald F. Coburn, M.D.**  
*Arnold–chiari malformation and its operative treatment*

99. **NuzhatNauman et al.**  
Consanguinity and Neural Tube Defects,  
*JRMC;2016;20(2):120-123.*
100. **DuttaluruSeshadri Sekhar, VimalaAmbati, Rohit Reddy Arumalla, Kesana kurthiSatya narayana Murthy.**  
"Myelomeningocele Associated with Arnold Chiari Malformation li & Hydrocephalus-An Institute Experience."  
*IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS) 16.8 (2017): 74-76.*
101. **Dyste GN, Meneses AH, Van Gilder JC.**  
Symptomatics Chiari malformations.  
*J Neurosurg 71 :159-168, 1989.*
102. **Dure LS, Percy AK, Cheek WR et al.**  
Chiari type I malformation in children  
*J pediatr 115 :573-576,1989*
103. **Pascual J, Oterino A, Berciano J.**  
Headache in type 1 Chiari malformation.  
*1992: Neurology 1992; 42: 1519-21.*
104. **Mehmet Sabri Gurbuz, Numan Karaaslan, Tezcan caliskan, Emre unal, Mehmet Zafer Berkman.**  
Comparison of the Surgical Results for Foramen Magnum Decompression with and without Duraplasty in Chiari Malformation.  
*Turk Neurosurg 2015, Vol: 25, No: 3, 419-424*
105. **Todd C. Hankinson • R. Shane Tubbs • W. Jerry Oakes.**  
Surgical Decision-Making and Treatment Options for Chiari Malformations in Children.  
*Chapitre 691*
106. **Harold L. Rekate and Ruth E. Bristo.**  
Management of Chiari Malformations.  
*Surgery of the craniovertebral junction. Chapitre 12*



- 107. Dyste GN, Meneses AH.**  
Presentation and management of pediatric Chiari malformation without myelodiplasia.  
*Neurosurgery 23 :589–597, 1988*
- 108. Listernick R, Tomita T.**  
Persistent crying in infancy as a presentation of Chiari type I malformation.  
*J Pediatr 118:567–569, 1991*
- 109. Harrison T.R.**  
Principes de médecine interne. Flammarion Paris 1995;  
*Chapitre 358: 2058–2059.*
- 110. Bejjani G, Cocierham K.**  
Adult Chiari malformation. Contemporary.  
*Neurosurgery 2001; 23 :1–7*
- 111. Rabec C, Laurent G, Baudoin N, Merati M, Massin F, Foucher P et al.**  
Central sleep apnoea in Arnold–Chiari malformation: evidence of pathophysiological heterogeneity.  
*Eur Respir J 1998; 12:1482–5.*
- 112. Gozal D, Arens R, Omlin K, et al.**  
peripheral chemoreceptor function in children with myelomeningocele and Arnold Chiari malformation type II.  
*Chest 108:425–431, 1995*
- 113. Fish DR, Howard RS, Wiles CM, Simon L.**  
respiratory arrest: a complication of cerebellar ectopia in adults.  
*J Neurol Neurosurg psychiatry. 51:714–716, 1988*
- 114. Balk RA, Hiller FC, Lucas EA, Scima L, Wilson FJ, Wooten N.**  
Sleep apnea and the Arnold Chiari malformation.  
*Am Rev Rspir Dis. 132: 929–930, 1985*

- 115. Southall DP, Talbert DG, Johnson P, Morley CJ, Salmons S, Miller J, et al.**  
Prolonged expiratory apnoea: a disorder resulting in episodes of severe arterial hypoxaemia in infants and young children.  
*Lancet 1985; 2: 571–577.*
- 116. Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, Coubes P, Bobin S, Touchon J, Escourrou P, Parker F, Bourgin P.**  
Chiari malformation and sleep related breathing disorders.  
*J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; 78:1344–1348*
- 117. Venes JL.**  
Multiple cranial nerve palsies in an infant with the Arnold–Chiari malformation.  
*Dev Med child Neural. 16:817–819, 1974*
- 118. Hesz N, Wolraich M.**  
Vocal cord paralysis and brainstem dysfunction in children with spina bifida.  
*Dev Med child Neural. 27:528–531, 1985*
- 119. Achiron A, Kuritzki A.**  
Dysphagia as the sole manifestation of adult type Arnold–Chiari malformation.  
*Neurology 1990; 40: 186–7.*
- 120. Nithawarawala KM, Richards CAL, Lawrie B et al.**  
Recurrent aspiration due to Arnold–Chiari type 1 malformation.  
*BMJ 1992; 304: 565–6.*
- 121. Venes JL, Back KL, Latack JT.**  
preoperative evaluation and surgical management of the Arnold Chiari malformation.  
*J Neurosurg 64:363–670, 1986*
- 122. Christopher Cai and W, Jerry Oakes.**  
Hindbrain herniation syndromes: the Chiari malformations (I and II).  
*Seminars in pediatric Neurology, Vol 4 No 3. 1997:pp 179–191*

- 123. Hoff J.T, Pevehouse B.C.**  
Current surgical diagnosis and treatment, lange medical publications.  
*Ed. California 1981; chapter 40: 735–737.*
- 124. Malis, L.I.; Cohen, I.; and Gross, S.W.**  
*Arnold–Chiari Malformation, Arch Surg 63:783–798*
- 125. Appleby A., et al.**  
The Diagnosis and Management of the Chiari Anomalies in Adult Life.  
*Brain 91:131–139.*
- 126. Ralph E. Rydell, MD, and Jack L. Pulec, MD, Rochester, Minn.**  
Arnold–Chiari Malformation Neuro–otologic Symptoms.  
*Arch Otolaryng Vol 94*
- 127. Guerra Jiménez G, Mazón Gutiérrez Á, Marco de Lucas E, Valle San Román N.**  
Audio–vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type i. Case series and literature review.  
*Acta Otorrinolaringol Esp. 2015 Jan–Feb;66(1):28–35.*
- 128. Pooner JW, Baloh RW.**  
Arnold–Chiari malformation: improvement of eye movements after surgical treatment.  
*Brain 1981; 104: 51–60.*
- 129. Brand Thomas.**  
Vertigo. Its multisensory syndromes.  
*Springer–verlag ; London 1991.*
- 130. Louahhabi E.**  
Malformation de la charnière cervico–occipitale.  
*Thèse Méd Rabat 1997 ; 286.*
- 131. Paul K.S, Lye R.H, Strang F.A, Dutton J.**  
Arnold–chiari malformation.  
*J Neurosurg 2004; 58 : 183–187.*

- 132. Nkusi AE, Muneza S, Hakizimana D, Nshuti S and Munyemana P.**  
Surgical Outcome of Chiari Malformations Type 1 in Rwanda.  
*SM Brain Res & Ther. 2018; 1(1): 1001.*
- 133. Hida K, Iwaaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H.**  
Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation.  
*Neurosurgery 1995; 37.4: 673–679.*
- 134. Cambier J, Mason M, Dehen H.**  
Syringomyélie et malformations de la charnière.  
*Abrégés de Neurologie Masson 1994 ; 4ème édition : 271–304.*
- 135. Aghakhani N, F, Tadie M.**  
Syringomyélie et anomalie de Chiari chez l'adulte. Analyse et résultat de la série coopérative de 285 cas.  
*Neurochirurgie 1990;45:23–56*
- 136. Gingold S.I, Winfield J.A.**  
Oscillopsia and primary cerebellar ectopia: case report and review of the literature.  
*Neurosurgery 1991; 29, 6: 932–936.*
- 137. Kanpolat Y, Unlu A, Savas A, Tan F.**  
Chiari type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report.  
*Neurosurgery 2001; 48,1: 226–228.*
- 138. Hoffman HJ, Neil J, Crone KR, Hendrick EB, Humphreys RP.**  
(1987) Hydrosyringomyelia and its management in childhood.  
*Neurosurgery 21:347–351*
- 139. Kamal El Khoudri.**  
Apport de l'imagerie dans les malformations de la fosse cérébrale postérieure (Expérience du service de Radiologie CHU Mohammed VI sur une durée de 10 ans).  
*Thèse de Med N° 101*

140. **Muhonen M.G, Menezes A.H, Sawin P.D, Weinstein S.L.**  
Scoliosis in pediatric chiari malformations without myelodysplasia.  
*J Neurosurg* 1992; 77: 69–77.
141. **Michael P. Kelly, MD, MSc, Tenner J. Guillaume, MD, and Lawrence G. Lenke, MD.**  
Spinal Deformity Associated with Chiari Malformation.  
*Neurosurg Clin N Am.* 2015 October ; 26(4): 579–585.
142. **Eule JM, Erickson MA, O’Brien MF, et al.**  
Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis: a twenty–year review of surgical and nonsurgical treatment in a pediatric population.  
*Spine (Phila Pa 1976)* 2002; 27:1451e5.
143. **Spiegel DA, Flynn JM, Stasikelis PJ, et al.**  
Scoliotic curve patterns in patients with Chiari I malformation and/or syringomyelia.  
*Spine (Phila Pa 1976)* 2003;28:2139e46.
144. **Zadeh HG, Sakka SA, Powell MP, Mehta MH.**  
Absent superficial abdominal reflexes in children with scoliosis. An early indicator of syringomyelia.  
*The Journal of bone and joint surgery British volume.* 1995; 77:762–7.
145. **Chunguang Zhou, Limin Liu, Yueming Song, Ganjun Feng, Xi Yang, Lei Wang.**  
Comparison of anterior/posterior vertebral column resection versus anterior/posterior spinal fusion for severe and rigid scoliosis.  
*The Spine Journal* (2017).
146. **Jennifer Strahle, M.D., Karin M. Muraszko, M.D., Joseph Kapurch, B.S., J. Rajiv Bapuraj, D., Hugh J. L. Garton, M.D., and Cormac O. Maher, M.D .**  
Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging.  
*J Neurosurg Pediatrics* 8:000–000, 2011
147. **Bekkali F, Doyon D, Idir A.B.C, Belal N, Hurth M, Ayache B ; Ducot B.**  
IRM des syringomyélie malformatives. Aspect descriptif et évolutif.  
*J Radiol (Masson Paris)* 1992 ; 73, 2 : 109–114.

148. **Bhadelia R. A, Bogdan A. R, Wolpert S. M, LEV S, Appignani B.A, Heilman C.B.**  
Cerebrospinal fluid flow waveforms: analysis in patients with chiari I malformation by means of gated phase–contrast MR imaging velocity measurements.  
*Radiology 2006; 196: 195–202.*
149. **Pillay P.K, Awad I.A, Little J.R, Hahn J.F.**  
Symptomatic chiari malformation in adult: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance.  
*Neurosurgery 1991; 28,5: 639–645.*
150. **Aimard G, Petiot P, Confavreux C, Vighetto A, Froment J.C, Croisile B.**  
Malformation de Chiari de l’adulte. Evolution des conditions diagnostiques depuis l’IRM.  
*Rev Neurol (Paris) Masson 1993 ; 149 ; 3 : 227 –230.*
151. **Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, et al.**  
significance of cerebellar tonsillar position on MR.  
*AJNR J am Neuroradiol, 7:795–799, 1986*
152. **Jiddi K, Mrabti H, Enneddam H, Amenzouy F, Boutakioute B, Basraoui D, Cherif Idrissi Guennouni N, Jalal H.**  
Atlas d'imagerie des malformations cérébrales de l'enfant pour les nuls.  
*Disponible sur <http://pe.sfrnet.org/ModuleConsultationPoster/default.aspx>*
153. **F. Briganti, G. Leone, G. Briganti, G. Orefice, F. Caranci, F. Maiuri.**  
Spontaneous Resolution of Chiari Type I Malformation A Case Report and Literature Review. *Neuroradiology 26: 304–309, 2013.*
154. **Kevin L. Stevenson, M.D.**  
Chiari Type II malformation: past, present, and future.  
*Neurosurg. Focus, Vol 16 February, 2004*
155. **Armonda R.A, Citrin C.M, Foley K.T, Ellenbogen R.G.**  
Quantitative cine–mode magnetic resonance imaging of chiari I malformation : An analysis of cerebrospinal fluid dynamics.  
*Neurosurgery 1994; 35, 2: 214–224.*

156. **Fakhri A, Shah MN, Goyal MS.**  
Advanced imaging of Chiari 1 malformations.  
*Neurosurg Clin N Am 2015;26(4):519–526*
157. **B Mallinger, F Marson, A Sévely, F Loubes–Lacroix, I Catalaa et C Manelfe.**  
Résolution spontanée d'une cavité syringomyélique dans le cadre d'une malformation de Chiari I chez un enfant : à propos d'un cas.  
*J Radiol 2004;85:1943–6.*
158. **Greenberg M.**  
*Handbook of neurosurgery 5ème édition, Thieme Medical Publishers, New York, 2001.*
159. **Vega A, Quitana F, Berciano J.**  
Basichondrium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study.  
*J Neurol Sci 1990;99:137–145.*
160. **Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM, Kulkami AV, Hoffman HJ, Humphreys MP et al.**  
Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population.  
*J Neurosurg 1993;78:568–73.*
161. **Pinter NK, McVige J, Mechtler L.**  
Basilar Invagination, Basilar Impression, and Platybasia: Clinical and Imaging Aspects.  
*Curr Pain Headache Rep. 2016 Aug;20(8):49.*
162. **Batzdorf U.**  
Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging.  
*J Neurosurg 1988; 68: 726–730.*
163. **John Siasios, Eftychia Z. Kapsalaki, and Kostas N. Fountas.**  
Surgical Management of Patients with Chiari I Malformation.  
*International Journal of Pediatrics. Vol, ID 640127, 2012*

- 164. Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, et al.**  
Current opinions for the treatment of syringomyelia and Chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons.  
*Pediatr Neurosurg 33:311–317, 2000*
- 165. R. Shane Tubbs W. Jerry Oakes.**  
Treatment and management of the Chiari II malformation: an evidence–based review of the literature.  
*Childs Nerv Syst (2004) 20:375–381.*
- 166. Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, et al.**  
Operative treatment of Chiari. malformation with syringomyelia.  
*Acta Neurochir Suppl 43:22–25, 1988*
- 167. Yundt K, Park T, Tantuwaya V.**  
Posterior fossa decompression without duraplasty in infants and young children for treatment of Chiari malformation and achondroplasia.  
*Pediatr Neurosurgery 1996;25:221–226.*
- 168. Schijman E, Steinbok P.**  
International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia.  
*Childs Nerv Syst. 2004;20: 341–348.*
- 169. Isu T, Sasaki H, Takamura H.**  
Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation.  
*Neurosurgery 33: 845–850, 1993.*
- 170. Fischer EG.**  
Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils.  
*Childs Nerv Syst 1995;11:625–629,*



- 171. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, et al.**  
Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21–year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection.  
*Acta Neu– rochir 140:745–754, 1998*
- 172. Tator CH, Mefuro K, Rowed D.**  
Favorable result with syringosubarachnoid shuntsfor treatment of syringomyelia.  
*J Neurosurg 1982;56:517–523*
- 173. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, et al.**  
The natural history of the Chiari type I anomaly.  
*J Neurosurg Pediatr 2008;2(3):179–187*
- 174. Tulipan N, Bruner JP, Hernanz–Schulman M et al.**  
Effect of intrauterine myelomeningocele repair on central nervous system structure and function.  
*Pediatr Neurosurg 1999;31:183–8.*
- 175. S. R. Parker, P. Harris, T. J. Cummings, T. George, H. Fuchs, and G. Grant.**  
“Complications following decompression of Chiari malformation Type I in children: dural graft or sealant? Clinical article,”  
*Journal of Neurosurgery, vol. 8, no. 2, pp. 177–183, 2011.*
- 176. T. D. Alden, J. G. Ojemann, and T. S. Park.**  
“Surgical treatment of Chiari I malformation: indications and approaches,”  
*Neurosurgical Focus, vol. 11, no. 1, article E2, 2001.*
- 177. Ghanem IB, Londono C, Delande O, et al.**  
Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis.  
*Spine 1997; 22:1313–7*

- 178. Pollack IF, Kinnunen D, Albright AL.**  
(1996) The effect of early craniocervical decompression on functional outcome in neonates and young infants with myelodysplasia and symptomatic Chiari II malformations: results from a prospective series.  
*Neurosurgery 38:703–710*
- 179. Atul Goel, Francesco Cacciola.**  
The craniovertebral junction: diagnosis, pathology, surgical techniques.  
*RD763.C755 2010*
- 180. Woon Tak Yuh, Chi Heon Kim, Chun Kee Chung , Hyun–Jib Kim.**  
Surgical Outcome of Adult Idiopathic Chiari Malformation Type 1.  
*J Korean Neurosurg Soc 2016 ;59: 512–517*
- 181. Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W.**  
A Systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes.  
*World Neurosurg. 2016 Apr;88:7–14.*
- 182. Dubey A, Sung WS, Shaya M, et al.**  
Complications of posterior cranial fossa surgery an institutional experience of 500 patients.  
*Surg Neurol. 2009;72(4):369–375*



## أُقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ

بِإِذْنِهِ وَسَعْيِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ

وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِهِ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ،

لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسَخَّرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَذَاهِ.

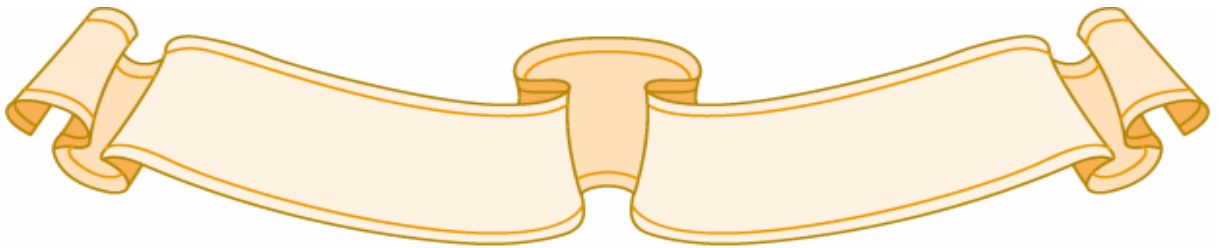
وَأَنْ أَوْقَرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وَأَكُونَ أَخْتًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ

وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ



أطروحة رقم 073

سنة 2018

## تشوهات التقاطع العنقي القذالي كيارى 1 و 2

### الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/04/24  
من طرف

الآنسة فاطمة الزهراء حركاني  
المزداة في 13 مارس 1992 بمراكش  
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

### الكلمات الأساسية :

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

### اللجنة

الرئيس	السيد	س. أيت بنعلي
		أستاذ في جراحة الأعصاب والدماغ
المشرف	السيد	م. المجاطي
		أستاذ في جراحة الأعصاب والدماغ
الحكام	السيدة	ن. الشريف الإدريسي الكنوني
		أستاذة في الفحص بالأشعة