

## LISTE DES FIGURES

<b>Figure 2</b> : Incision cutanée occipito-cervicale médiane .....	10
<b>Figure 3</b> : Ouverture durale après craniectomie occipitale à os perdu et laminectomie de c1 .....	11
<b>Figure 4</b> : Coagulation des amygdales cérébelleuses .....	12
<b>Figure 5</b> : Plastie durale autologue avec du fascia lata .....	13
<b>Figure 6</b> : Patient en décubitus ventral tête fléchie fixée par une têtère.....	17
<b>Figure 7</b> : Repérage cutané .....	18
<b>Figure 8</b> : Plastie durale d'agrandissement réalisée avec un lambeau de fascia lata.....	19
<b>Figure 9</b> : Répartition dans le temps .....	21
<b>Figure 10</b> : Répartition selon âge .....	22
<b>Figure 11</b> : Répartition selon sexe .....	23
<b>Figure 12</b> : IRM en coupe sagittale T2 montrant une position basse des tonsilles cérébelleuses chez un de nos patients .....	24
<b>Figure 13</b> : Répartition complications .....	26
<b>Figure 14</b> : scanner post opératoire d'un patient qui a présenté une pseudo méningocèle symptomatique .....	27

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau I</b> : Comparaison cas compliquées et non compliqués mettre dans le chapitre complications .....	28
<b>Tableau II</b> : Evolution post opératoire selon plastie utilisée .....	31

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>PREMIERE PARTIE : RAPPELS</b> .....	<b>3</b>
<b>I. CLASSIFICATION</b> .....	<b>4</b>
1. La malformation de Chiari type I .....	4
2. La malformation de Chiari type II .....	4
3. La malformation de Chiari III .....	4
4. La malformation de Chiari type IV .....	5
5. La malformation de Chiari type 0 : .....	5
<b>II. PYSIOPATHOLOGIE</b> .....	<b>5</b>
1. La théorie de la traction.....	5
2. La théorie de la génétique moléculaire .....	6
3. La théorie de la pulsion hydrodynamique.....	6
4. La théorie de l'altération du flux .....	8
5. La théorie du développement insuffisant de la fosse cérébrale postérieure .....	8
<b>III. TRAITEMENT CHIRURGICAL</b> .....	<b>9</b>
1. Installation .....	9
2. Voie d'abord .....	9
3. Craniectomie et laminectomie .....	10
4. Ouverture de la dure mère .....	11
5. Résection des amygdales cérébelleuses .....	12
6. Coagulation des amygdales cérébelleuses .....	12
7. Plastie durale d'agrandissement .....	13
<b>NOTRE TRAVAIL</b> .....	<b>14</b>
<b>I. PATIENTS ET METHODES</b> .....	<b>15</b>
1. Objectifs .....	15
2. Cadre d'étude.....	15

3.	Type d'étude .....	15
4.	Critères d'inclusion .....	15
5.	Principe de la chirurgie .....	16
5.1.	Installation du patient.....	17
5.2.	Repérage et temps cutané.....	18
5.3.	Temps osseux .....	18
5.4.	Temps dure mérien .....	19
5.5.	En post opératoire .....	20
II.	RESULTATS.....	21
1.	Epidémiologie.....	21
1.1.	Répartition dans le temps .....	21
1.2.	Age .....	22
1.3.	Sexe .....	23
2.	Clinique .....	23
2.1.	Antécédents .....	23
2.2.	Signes .....	24
2.2.1.	Paraclinique .....	24
2.2.2.	Traitement .....	25
2.2.2.1.	Données opératoires .....	25
2.2.2.2.	Données post-opératoires .....	25
3.	Complications .....	26
3.1.	Types de complications.....	26
3.2.	Prise en charge des complications .....	28
3.3.	Influence des complications sur le devenir post-opératoire .....	28
III.	DISCUSSION.....	29
	<b>CONCLUSION.....</b>	<b>34</b>
	<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>	<b>36</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 et ou 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 [7]. 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 [7].

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. Le Chiari II est associé à des anomalies du tube neural, en particulier Myéломéningocèle, dans environ 90% des cas [4].

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 rares [8].

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

Notre travail consistera donc à

- Evaluer les résultats de la prise en charge chirurgicale du Chiari
- Evaluer le facteur de risque de complication selon la plastie utilisée

**PREMIERE PARTIE :**  
**RAPPELS**

## **I. CLASSIFICATION**

### **1. La malformation de Chiari type I**

La malformation de Chiari type I se caractérise par un allongement des amygdales cérébelleuses 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.

### **2. La malformation de Chiari type II**

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 allongée, le quatrième ventricule et le cervelet dans le canal cervical, et l'allongement du pont et le quatrième ventricule. Cette malformation résulte d'une diminution chronique de la pression du LCR. La malformation de Chiari type II est presque habituellement observée chez le nourrisson et l'enfant, qui présentent toujours une myélocèle ou myéломéningocèle cervical, lombaire ou lombosacrée.

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

C'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).

Il s'agit d'une hernie du contenu de la fosse cérébrale postérieure au-dessous 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 distinguée des myéломéningocèles cervicales hautes, qui peuvent avoir le même aspect superficiel.

#### **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.

#### **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.

## **II. PYSIOPATHOLOGIE**

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.

Une variante de cette conception est celle de Penfield 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 myéloméningocèle.

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.

## **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 Béring) 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-tentorial dirigeait la croissance du cerveau différemment. Par conséquent, si les pulsations du quatrième ventricule étaient hyperactives, la tente du cervelet serait poussée vers le haut, et une malformation de Dandy-Walker pourrait se développer.

Inversement, si les pulsations supratentorielles étaient hyperactives, la migration tentorielle devient telle que la fosse postérieure est petite, ce qui permet le développement d'une anomalie de Chiari. En outre, les points de circulation de LCR du quatrième ventricule resteraient fermés, déviant la circulation du LCR vers l'obex et provoquant ainsi la syringomyélie.

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

Williams pense que le traumatisme obstétrical est un facteur étiologique de la malformation de Chiari I. Il a comme conséquence un œdème tonsillaire 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 et Williams, 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, 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 la 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.

#### **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 associée au sous-développement de l'os occipital, ou un os occipital épaissi ou élevé. 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.

### **III. TRAITEMENT CHIRURGICAL**

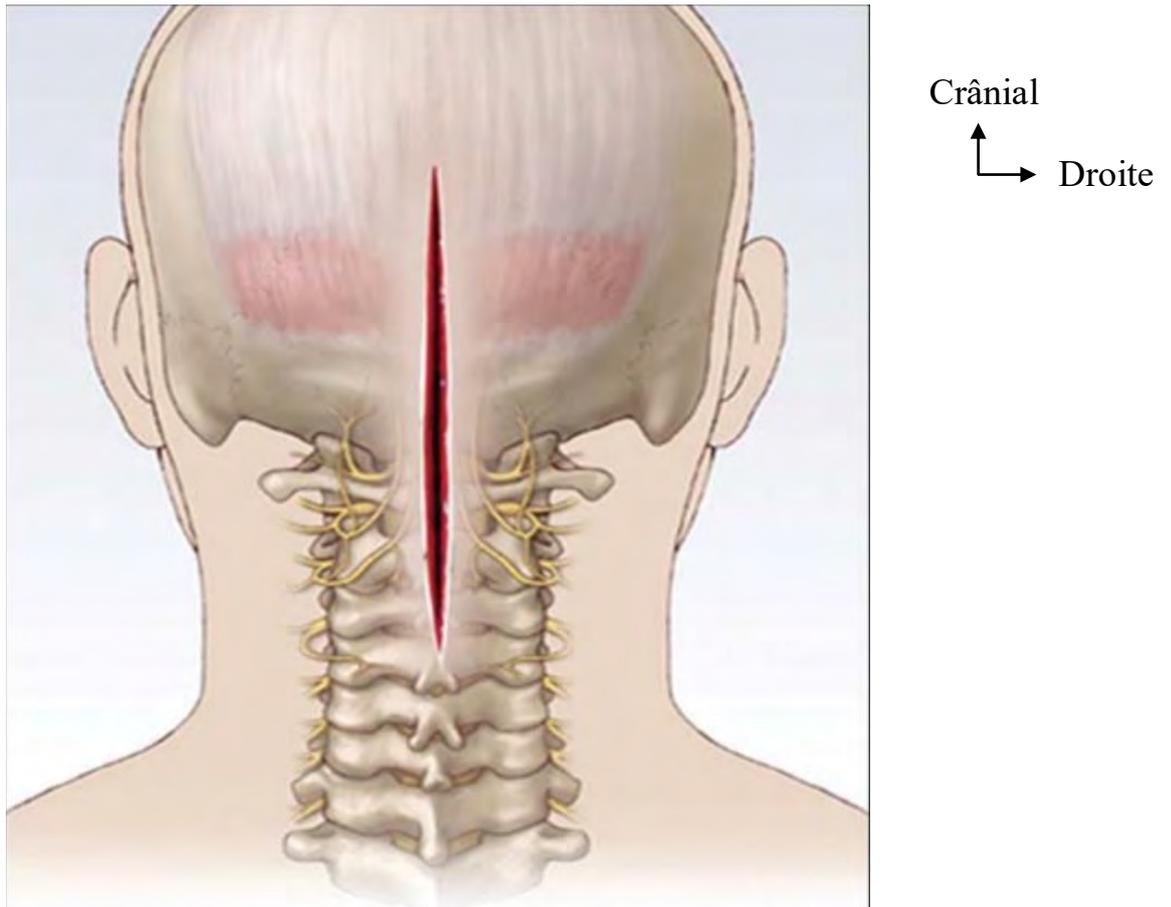
Diverses approches ont été utilisées pour le traitement des patients symptomatiques, la technique opératoire classique proposée dans ce type de chirurgie est la décompression ostéo-durale :

#### **1. Installation**

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

#### **2. Voie d'abord**

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



**Figure 1** : Incision cutanée occipito-cervicale médiane [13]

### 3. Craniectomie et laminectomie

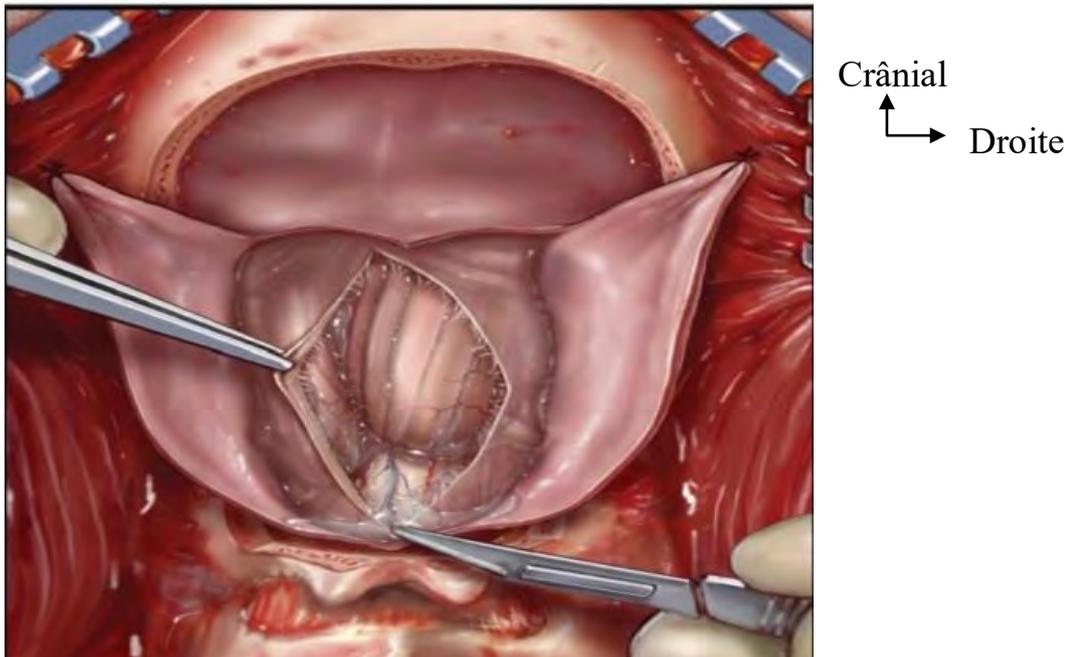
Après dissection des plans musculaires de la nuque, une craniectomie sous-occipitale avec ouverture large du trou occipital, laminectomie cervicale par résection des arcs postérieurs de C1, qui peut aller jusqu'à C2 parfois ou plus, selon le degré d'ectopie amygdalienne seront effectuées. L'étendue de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

Selon Balasa [1], 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. Par contre, Aghakhani

[2], 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.

#### 4. 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. 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. 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 [10, 24].



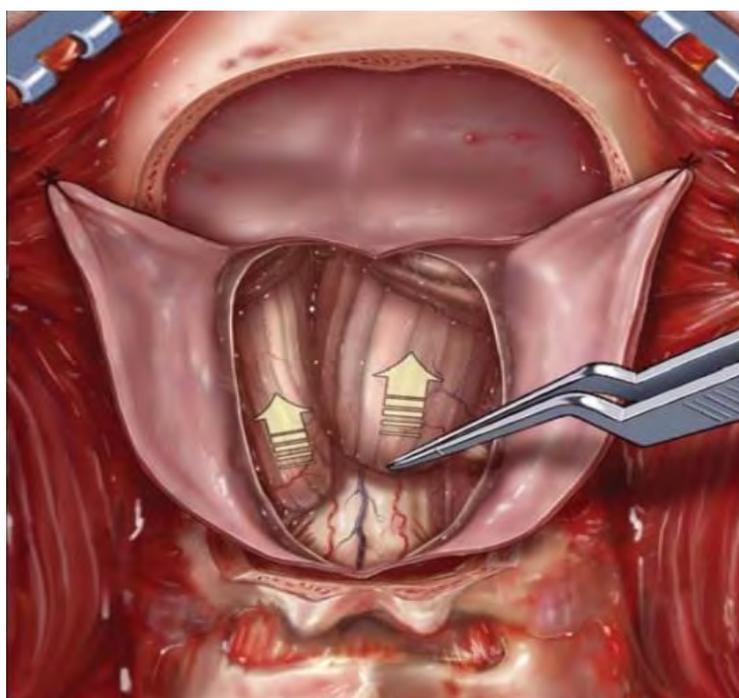
**Figure 2** : ouverture durale après craniectomie occipitale à os perdu et laminectomie de c1 [13]

## 5. Résection des amygdales cérébelleuses

La résection des amygdales du cervelet a été préconisée comme un moyen pour améliorer la circulation du LCR au niveau du foramen magnum. Aucun déficit neurologique n'a été démontré à la suite d'une résection amygdalienne. Cependant, la fonction exacte de cette structure est en grande partie inconnue. Certains chirurgiens [1, 5] 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.

## 6. Coagulation des amygdales cérébelleuses

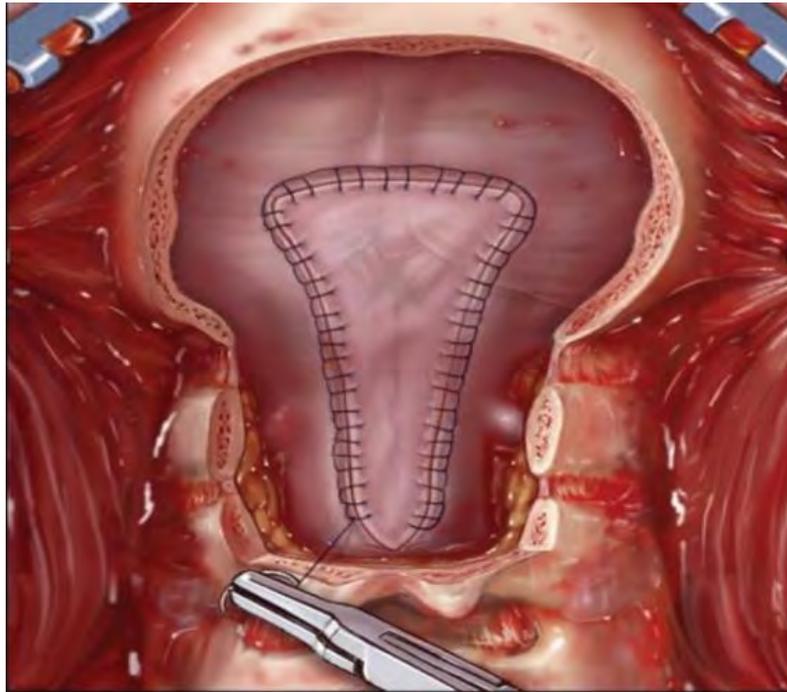
Pour accéder au trou de Magendie, les extrémités des amygdales cérébelleuses peuvent être rétrécies avec une coagulation bipolaire caudale et médiale, en veillant à laisser intacts les vaisseaux importants. La plupart des amygdales cérébelleuses sont atrophiques en raison de modifications ischémiques de sorte que leur coagulation est un moyen sûr d'agrandir l'espace pour la nouvelle grande citerne [1,11].



**Figure 3** : Coagulation des amygdales cérébelleuses [13]

## 7. 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.



Crânial  
↑  
→ Droite

**Figure 4** : Plastie durale autologue avec du fascia lata [13]

# **NOTRE TRAVAIL**

## **I. PATIENTS ET METHODES**

### **1. Objectifs**

Les objectifs de notre étude consistaient à

- Evaluer la prise en charge chirurgicale de la malformation de Chiari
- Evaluer les risques de complication selon la plastie utilisée

### **2. Cadre d'étude**

Notre travail a eu pour cadre d'étude le service de neurochirurgie du CHU de Caen en Normandie.

Ce service est situé au 12ème étage de la tour de côte de Nacre en Normandie en France et comprend un bloc opératoire pour les chirurgies réglées au même niveau et un service d'hospitalisation divisés en deux parties.

L'équipe comprend 8 chirurgiens et des internes pour le corps médical et des infirmiers et aides-soignantes pour le paramédical.

### **3. Type d'étude**

Nous avons mené une étude d'une cohorte mono centrique rétrospective menée dans le service de Neurochirurgie du CHU de Caen de janvier 2017 à février 2020.

### **4. Critères d'inclusion**

Tous les patients sélectionnés répondaient à nos critères d'inclusion à savoir : les patients ayant été opéré d'une malformation de Chiari.

Les patients ont été identifiés grâce au codage de la chirurgie (LDPA001) et étudiés. Les patients inclus présentaient une malformation d'Arnold Chiari associée ou non à une syringomyélie.

## **5. Principe de la chirurgie**

Il s'agit d'agrandir le contenant et consiste à faire une craniectomie sous occipitale à os perdu avec ablation de la lame postérieure de C1 associée à une ouverture de la dure mère et la grande citerne avec une plastie d'agrandissement dural.

### **❖ Technique opératoire**

Toutes les décompressions craniao-cervicales ont été réalisées sans matériel spécifique et nous avons utilisé le fascia lata, l'aponévrose du transverse, l'épicrâne pour la plastie ou de la dure mère synthétique.

Le matériel non spécifique est constitué : d'une boîte de craniotomie avec des lames de bistouri, des écarteurs à dos d'âne, un trépan, une fraise, des postes aiguilles, des pinces à disséquer et des ciseaux sans oublier la mono polaire et la bipolaire.

Une échographie per opératoire est réalisée pour apprécier le flux du LCR chez certains patients et le microscope opératoire est utilisé chez tous les patients.

L'intervention chirurgicale dure en moyenne 2heures, est faite sous anesthésie générale avec une intubation oro-trachéale en décubitus ventral.

### 5.1. Installation du patient

Le patient est installé en décubitus ventral avec une tête fixée dans une têtère à trois prises osseuses. La tête est fléchie permettant de bien dégager la région occipito-cervicale. Dans certains cas les épaules sont tirées de manière douce et postéro-caudale.

Arrière  
Crânial ← ↑



**Figure 5** : Patient en décubitus ventral tête fléchie fixée par une têtère.

## 5.2. Repérage et temps cutané

L'incision est linéaire médiane occipito-cervicale après infiltration par xylocaïne adrénaline. 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 auto statiques.

Gauche  
↑  
→ Crânial



**Figure 6 :** Repérage cutané

## 5.3. Temps osseux

Une craniectomie sous occipitale est réalisée ne dépassant pas 3 cm en moyenne. Elle est dite à os perdu et est suivie d'une ablation de l'arc postérieur de C1.

#### 5.4. Temps dure mérien

L'ouverture de la dure mère se fait en Y sans ouverture de l'arachnoïde pour éviter la contamination par le sang.

La coagulation des amygdales cérébelleuses permettant d'agrandir la néo grande citerne n'est pas réalisée de façon systématique mais leur liberté est vérifiée sous microscope.

Une plastie durale d'agrandissement est réalisée et 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 ou du fascia latta ou alors d'une dure-mère synthétique.



**Figure 7 :** Plastie durale d'agrandissement réalisée avec un lambeau de fascia lata

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

### **5.5. En post opératoire**

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

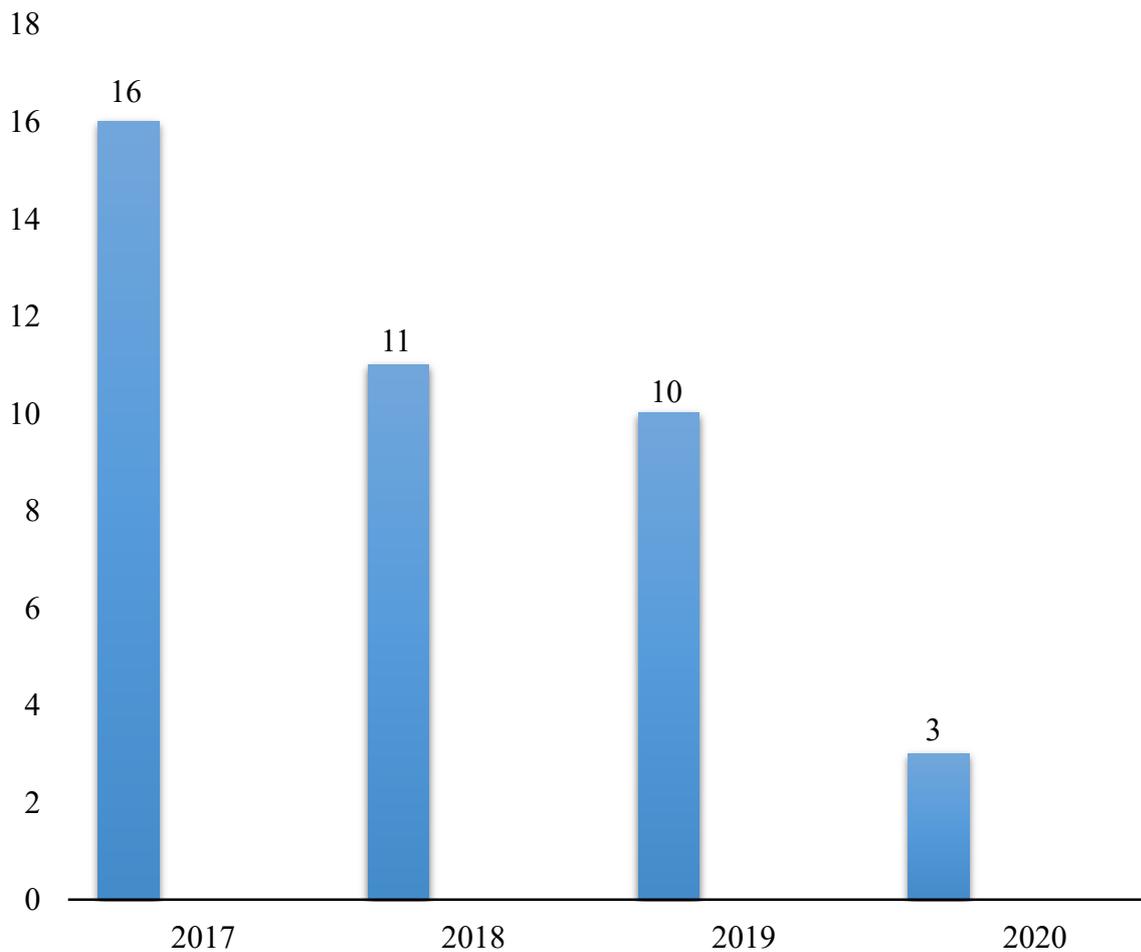
Un traitement antibiotique prophylactique pour prévenir le risque infectieux et un traitement antalgique étaient systématiquement prescrit chez tous les patients

## II. RESULTATS

### 1. Epidémiologie

#### 1.1. Répartition dans le temps

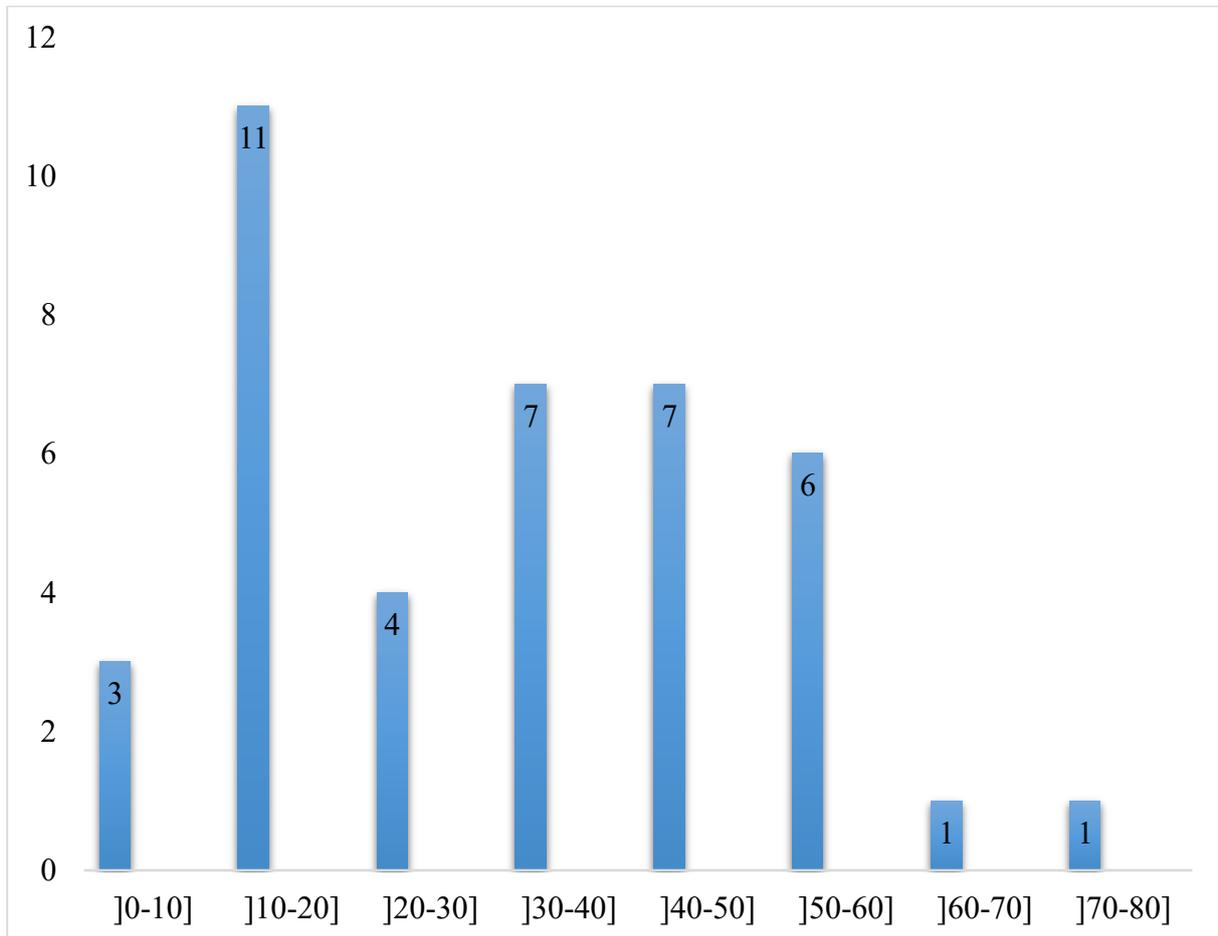
Au cours de notre étude sur 3 ans et demi nous avons colligé 40 patients qui ont été pris en charge pour une décompression cranio-cervicale suite à une malformation de Chiari soit en moyenne 11,7 patients par an.



**Figure 8** : Répartition dans le temps

## 1.2. Age

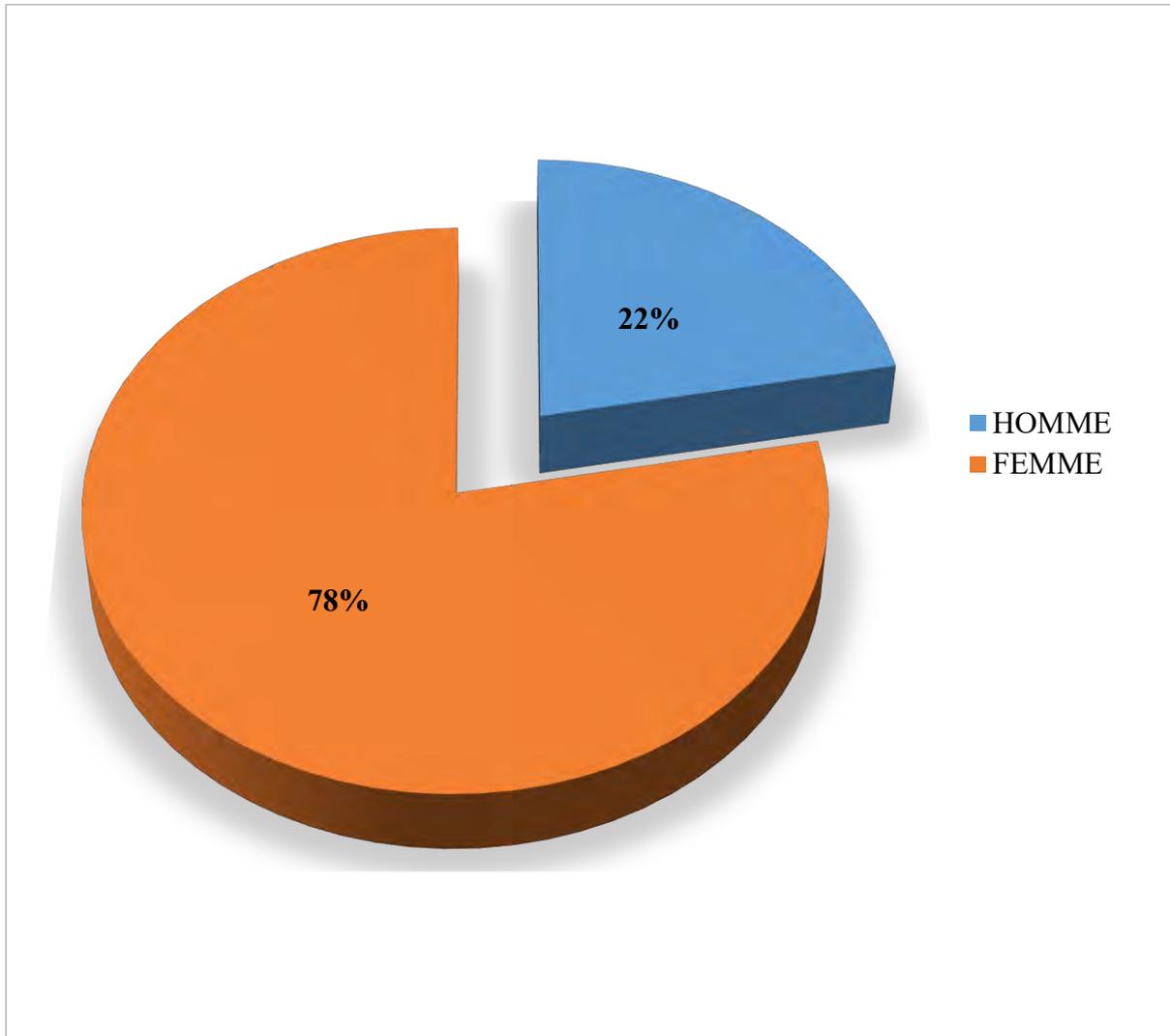
La majorité de notre cohorte est composée d'adultes, en effet seuls 13 enfants en faisait partie. L'âge moyen de notre étude est de 33,4 avec des extrêmes allant de 4ans à 72ans



**Figure 9** : Répartition selon âge

### 1.3. Sexe

Au cours de notre étude nous avons noté une nette prédominance féminine avec un sex ratio de 0,28.



**Figure 10** : Répartition selon sexe

## 2. Clinique

### 2.1. Antécédents

Dans notre étude 1 patient avait déjà été opéré pour une malformation de Chiari et 4 patients avaient présenté une syringomyélie dont 2 avaient bénéficié d'une VCS première.

## 2.2. Signes

Les céphalées occipitales étaient présentes chez 64,1% des patients. Des symptômes de syringomyélie étaient présents chez 40% de nos patients, et des signes neurologiques chez 10% des cas. Ces signes pouvaient être un syndrome pyramidal, des paresthésies des membres, des douleurs neuropathiques dans les membres supérieurs. Les apnées du sommeil étaient présentes chez 7,6% des patients. Chez 12,8% des cas on retrouvait des malaises à répétition.

### 2.2.1. Paraclinique

Tous les patients ont bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique cérébrale et rachidienne.

On retrouvait des malformations de Chiari de type 1 dans tous les cas et un syrinx était observé chez 11 patients.



**Figure 11** : IRM en coupe sagittale T2 montrant une position basse des tonsilles cérébelleuses chez un de nos patients

## **2.2.2. Traitement**

### **2.2.2.1. Données opératoires**

Tous nos patients ont été installés en décubitus ventral avec une tête maintenue en flexion par une têtère à pointe.

La durée moyenne de l'intervention était de 1h57min avec des extrêmes allant de 1h 30min à 3h10min.

Tous les patients ont eu une craniectomie avec ablation de l'arc postérieure de C1 et plastie d'agrandissement durale.

Une coagulation des amygdales est réalisée dans 33,3% des cas.

Pour la plastie il a été utilisé la greffe autologue (épicrâne ou fascia latta) dans 65% des cas renforcé par de la colle chez 5 patients, dans 27,5% des cas le neuropatch a été utilisé et dans 7,5% des cas l'hémopatch est utilisé.

### **2.2.2.2. Données post-opératoires**

La durée d'hospitalisation moyenne était de 5 jours avec des extrêmes allant de 5 à 7 jours.

Un scanner de contrôle est réalisé en post opératoire immédiat (2 à 4 jours après) chez tous les patients.

Une ré hospitalisation était nécessaire chez 3 patients et une prolongation de l'hospitalisation chez 2 patients.

Les activités étaient reprises dans la plupart des patients à 3 mois (65%). Quatre patients ont été perdu de vue après la chirurgie.

### 3. Complications

Une complication est notée chez 5 de nos patients soit 12,5% et deux de ces cas étaient ré hospitalisés pour une chirurgie de reprise. Nous avons d'abord décrit ces complications. Puis nous avons comparé 2 groupes. Enfin, la prise en charge de ces complications a été détaillée.

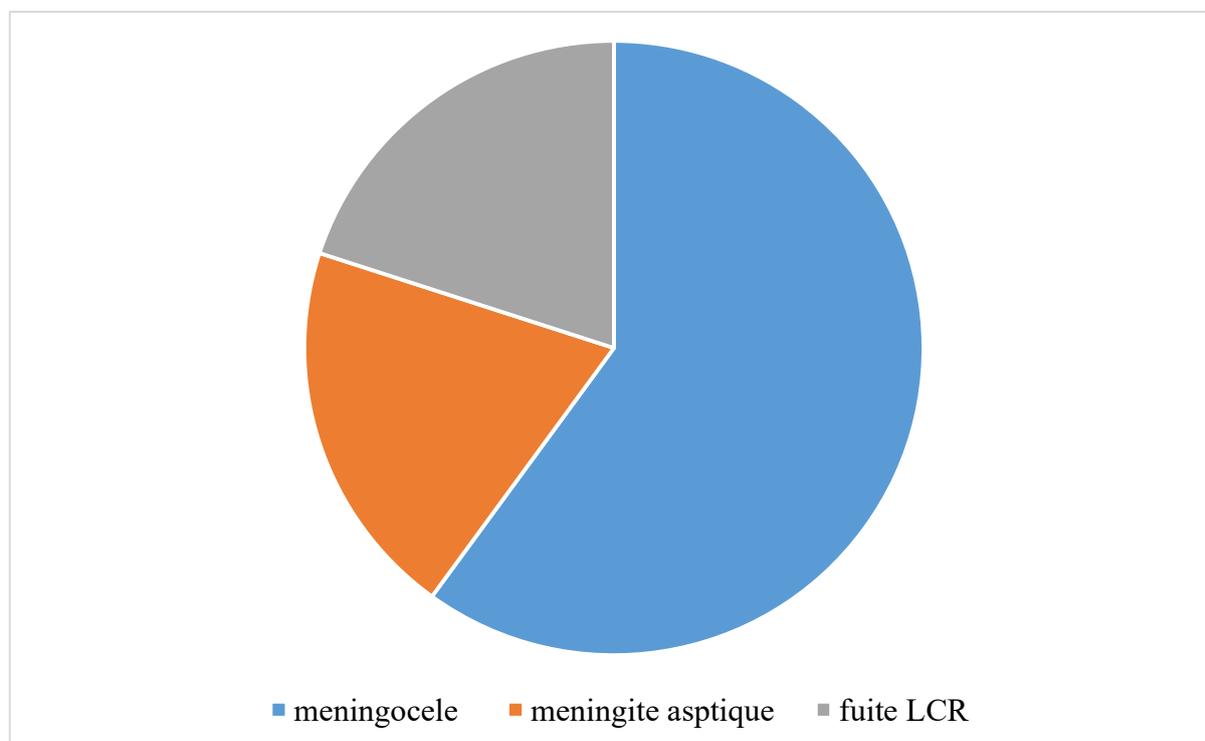
#### 3.1. Types de complications

Les complications retrouvées dans cette étude étaient des complications exclusivement cicatricielles. Il n'y a pas eu à constater d'apparition de déficit neurologique aigu post-opératoire, ni de décès.

Le délai moyen de survenue des complications était de 8 jours postopératoires avec des extrêmes allant de 2 jours à 14 jours

Les complications étaient au nombre de 05 cas. Il s'agissait :

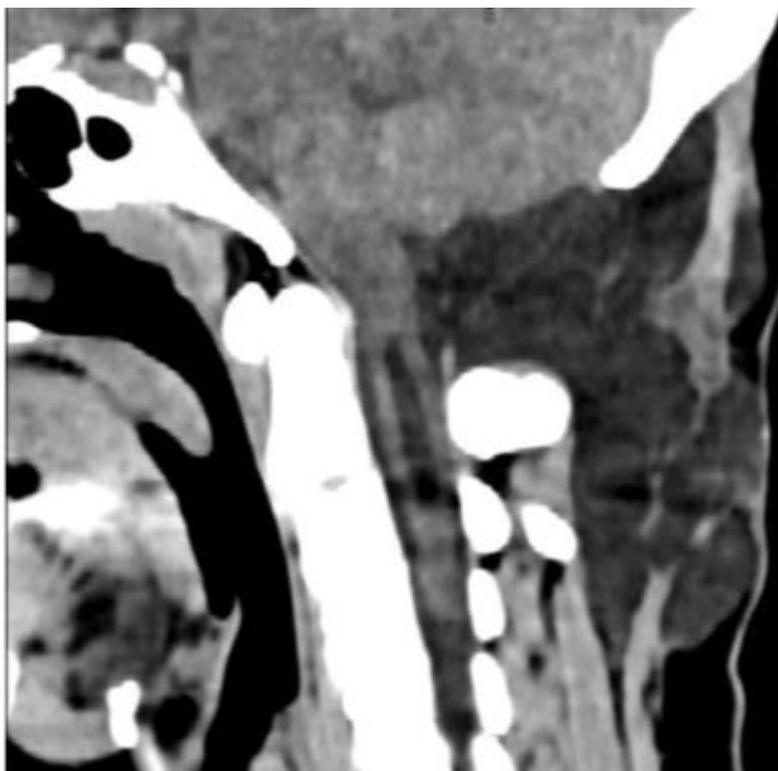
- Pseudoméningocèle : 3cas
- Méningite aseptique : 1cas
- fuite de LCR : 1cas



**Figure 12 :** Répartition complications

### ❖ Pseudoméningocèle symptomatique

La complication la plus fréquente était la pseudoméningocèle avec 3 cas soit un peu plus de la moitié des complications. Il s'agit d'une collection sous cutanée de LCR sous tension, qui peut être douloureuse et souvent associée à des nausées et des céphalées.



**Figure 13** : scanner post opératoire d'un patient qui a présenté une pseudo méningocèle symptomatique

### ❖ Fuite de LCR

Elle a été retrouvée chez un patient sans notion de fièvre.

### ❖ Méningite aseptique

La méningite aseptique est définie comme des signes cliniques de méningite associée à un aspect inflammatoire monocytaire du LCR, et avec un examen bactériologique direct et des cultures négatives. Il y a eu 1 cas de méningite aseptique.

Les prélèvements de LCR montrant ces résultats étaient réalisés sur des ponctions lombaires dans 1 cas.

**Tableau I :** Comparaison cas compliquées et non compliqués

	<b>Non compliqué</b>	<b>Compliqué</b>
Chirurgie SUP2h	20	4
Craniectomie isolée	0	0
Craniectomie avec ablation arc postérieur de C1	39	4
Plastie autologue	24	2
Plastie		
Neuropatch®	9	2
Hemopatch®	3	1
Utilisation de colle biologique	4	0
Coagulation amygdales	36	4

### **3.2. Prise en charge des complications**

- Pseudoméningocèle : Il a été d'abord fait des ponctions évacuatrices associées à des pansements compressifs qui ont été salvatrices chez un patient, tandis que chez deux patients une reprise chirurgicale a été indiquée.
- Méningite aseptique : mise sous corticothérapie
- Fuite de LCR : DLE pendant 5 jours avec prolongation de l'hospitalisation

### **3.3. Influence des complications sur le devenir post-opératoire**

La survenue de complication a retardé la reprise du travail chez deux de nos patients.

Nous n'avons retrouvé de récurrence chez aucun de nos patients.

### III. DISCUSSION

Cette étude rétrospective mono centrique a permis de mettre en évidence un bon résultat après intervention pour décompression de la charnière cranio-cervicale pour malformation de Chiari type 1.

On a noté 5 cas de complications. La mortalité était nulle.

Les complications étaient 3 pseudoméningocèles, une fuite de LCR dans 1 cas, une méningite aseptique dans 1 cas.

Vu le nombre réduit de cas dans notre étude nous n'avons pas établi de facteur de risque.

Nous n'avons pas noté de récurrence dans notre cohorte.

Les techniques chirurgicales utilisées étaient uniforme chez tous nos patients.

La taille de la décompression osseuse ne fait pas l'unanimité mais il demeure clair d'après les études que réaliser une craniectomie de plus de 3cm de grand axe expose à une récurrence dû à l'affaissement cérébelleux comme prouvé par les études de Klekamp [10] et Balasa [1].

La laminectomie de C1 était systématique dans notre série. Une méta-analyse montrait que les meilleurs résultats post opératoires étaient obtenus chez les patients ayant bénéficié d'une craniectomie et d'une laminectomie de C1, associée à une plastie d'élargissement de dure-mère. Cette méta-analyse montrait aussi de très bons résultats clinico-radiologiques quand une tonsillectomie était réalisée, mais avec des complications plus importantes chez ces patients (jusqu'à 52%) dans l'étude de Zhao et al en 2016 [24].

La laminectomie de C2 n'est réalisée chez aucun de nos patients alors que dans l'étude de Tonkins en 2018 [19] on la retrouve dans 6, 3% des cas.

Les données d'enquête internationale publiées par Schijman et Steinbok [18], ont démontré que 76% des neurochirurgiens ouvrent toujours la dure-mère pour

traiter les malformations de Chiari I contre 100% dans notre étude. L'efficacité de cette technique semble donc avoir fait ses preuves puisque Yundt [23], 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 [1, 10, 2, 5] 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 [20, 9] pensent que l'ouverture de l'arachnoïde expose au risque des brides post-chirurgicales.

Dans notre étude la tonsillectomie n'est réalisée chez aucun patient. Cependant, la coagulation des amygdales sans résection était réalisée dans 33% des cas contre 80% en 2012 dans l'étude de Klekamp et al en. Dans la littérature les chiffres peuvent atteindre 22% (Arnautovic et al, 2015[3]) pour la tonsillectomie.

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 [1, 10].

Concernant la plastie durale, la méthode varie d'une série à l'autre avec parfois 50% des patients opérés sans plastie durale, notamment chez les auteurs utilisant l'échographie peropératoire dans les cohortes de Narenthiran en 2015[14] et Yeh en 2006 [22]. Alors que dans la note technique de Dhoully et al en 2018 la plastie est réalisée dans 37% des cas, contre 100% dans l'école lilloise. Cette technique était associée à un taux de complications faible, de l'ordre de 4,5% (Yeh et al, 2006[22]), mais un taux de succès plus faible (Xu et al, 2016[21]). La plastie durale est réalisée dans tous les cas alors qu'il y a 3 ans elle était réalisée dans 87,8% dans l'étude de Dipalma en 2017[9].

**Tableau II** : Evolution post opératoire selon plastie utilisée dans notre série

	<b>Plastie autologue</b>	<b>Plastie synthétique</b>
	<b>26 patients</b>	<b>14 patients</b>
Amélioration clinique	17	11
Reprise travail	13	9
Complications		
Ecoulement LCR	1	0
Pseudoméningocèle	1	2
Méningite aseptique	0	1

Le taux de complication est très variable d'une série à l'autre, avec des chiffres allant de 4,5 à plus de 50% dans la littérature selon les techniques utilisées. Dans notre série où le geste exclusif était la craniectomie avec plastie d'élargissement dural le taux de complication était proche de celui rapportée dans l'étude de Lu et al [12] avec 11,8% de complications dans ce sous-groupe contre 12,5% dans notre série. Ce taux représentant presque la moitié des complications notées dans ce même service il y'a 3 ans qui était de 23,3% dans la cohorte de Dipalma [9].

Les complications retrouvées sont les fuites de LCR, la méningocèle et la méningite aseptique. La mortalité est de 0,97% dans la littérature (Zhao et al, 2016[24]) et de 2,5% au Maroc dans l'étude de Harkani en 2018[13].

Dans la série de Parker [17], 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 [1], la fuite du LCR a été constatée chez un seul patient.

Dans notre étude, la méningite aseptique a été constatée chez un seul patient, contre 2 patients dans la série de Balasa [1].

Les types de complications de notre série sont en accord avec ces données de la littérature, sauf le taux de pseudoméningocèle qui était beaucoup plus élevé dans notre série.

Vu le nombre réduit de notre cohorte nous n'avons pas pu identifier les facteurs de risques de complication.

Il faut noter qu'il y'a trois ans les facteurs de risque de complication post opératoire identifiés dans la série de Di Palma [9] étaient l'utilisation de colle biologique DuraSeal® seule ou en association avec une plastie synthétique en polyuréthane NeuroPatch®. Des complications liées à l'utilisation de DuraSeal® ont été rapportées dans la littérature, notamment des méningites aseptiques. Dans une population pédiatrique de 114 Chiari opérés les auteurs retrouvaient 55,6% de complications post opératoires, notamment des méningites aseptiques avec l'utilisation de DuraSeal® en association avec une plastie durale synthétique, le Durepair® (Parker et al, 2011[17]). En revanche, dans la chirurgie rachidienne avec fuite de LCR, l'utilisation de DuraSeal® n'a pas causé de complication particulière (Kim et al, 2011). Les complications sont survenues en moyenne dans les 6 semaines post opératoires, ce qui correspond au délai de résorption du polyéthylène glycol contenu dans le DuraSeal®. Ces complications sont sans doute dues aux propriétés pro-inflammatoires du 32 Duraseal®. Mais son utilisation simple, sa formulation orientée spécifiquement pour l'étanchéité des sutures de dure-mère et l'absence de temps de décongélation l'avait fait rapidement adopter par certains praticiens. D'un autre côté, l'utilisation d'une colle de fibrine, le Tissucol®, était un facteur protecteur de la survenue d'une complication. Cela est probablement dû à une augmentation de l'étanchéité durale, sans que cette colle ait les propriétés pro inflammatoires du Duraseal®. L'utilisation de NeuroPatch® n'était pas un facteur de risque identifié de complication post-opératoire lorsqu'il n'était pas associé au Duraseal®. Une autre équipe avait montré que le risque de fuite de LCR était augmenté avec l'usage de

NeuroPatch® (Malliti et al, 2004[14]). En cas d'utilisation de cette plastie avec du DuraSeal® le contact avec le LCR pourrait être augmenté et favoriser une réaction inflammatoire.

#### ❖ **Prise en charge des complications pseudoméningocèle symptomatique**

La prise en charge des pseudoméningocèles symptomatique a été assez variée. Toutes les prises en charge sont évoquées dans la littérature, la mise sous Diamox® le pansement compressif, la ponction percutanée, la pose de drain lombaire externe, la reprise chirurgicale etc...

La ponction semble être insuffisante d'après notre série chez qui deux patients sur trois ont bénéficié d'une reprise chirurgicale.

#### ❖ **Méningite aseptique**

Le patient a été traité par une cure courte de corticoïdes après réception des cultures de 48h négatives permettant d'améliorer les symptômes méningés.

#### ❖ **Fuite de LCR**

Dans notre étude où la grande citerne est ouverte de façon systématique nous retrouvons une seule fuite de LCR. Une autre méthode opératoire pour éviter les fuites de LCR est de réaliser une ouverture durale extra-arachnoïdienne. Dans ce cas la plastie durale n'est pas obligatoire.

#### ❖ **Limites de l'étude**

Cette étude était rétrospective

Le faible nombre de cas ne nous permettant pas d'évaluer le risque prédictif de complication selon la plastie utilisée

Absence d'uniformisation des pratiques.

Patients perdus de vue altère la qualité du suivi.

# **CONCLUSION**

Les malformations de Chiari se traduisent par une position basse des amygdales cérébelleuses.

Les méthodes de traitements évoluent mais convergent tous vers la décompression du foramen magnum et la formation d'une néo citerne.

Nous avons donc évalué le changement d'habitude de la prise en charge du Chiari au CHU de Caen spécialement le matériel utilisé pour la plastie.

Cette étude rétrospective mono centrique a permis de mettre en évidence un bon résultat après intervention pour décompression de la charnière cranio-cervicale pour malformation de Chiari type 1 de 2017 à 2020 au CHU de Caen. Notre cohorte comportait 40 patients. On a noté 5 cas de complications. La mortalité était nulle. Les complications étaient 3 pseudoméningocèles, une fuite de LCR dans 1cas, une méningite aseptique dans 1cas. Vu le nombre réduit de cas dans notre étude nous n'avons pas établi de facteur de risque. Nous n'avons pas noté de récurrence dans notre cohorte.

Nous recommandons une évaluation de la douleur post opératoire car nous avons remarqué que après cette chirurgie les patients étaient très douloureux. Il serait donc intéressant de mener une étude sur la prise en charge de cette douleur.

**REFERENCES  
BIBLIOGRAPHIQUES**

1. **Adrian Bălașa, Dorin Nicolae Gherasim.** Our experience in surgical treatment of Chiari Type 1 malformations. *Romanian Neurosurgery* (2012) XIX 4: 279 – 288
2. **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
3. **Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI.** Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 2015:161–177
4. **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
5. **Batzdorf U.** Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 1988; 68: 726-730
6. **Brian J. Dlouhy, MD,1–3 and Arnold H. Menezes, MD.** Autologous cervical fascia duraplasty in 123 children and adults with Chiari malformation type I: surgical technique and complications
7. **Chiari H.** Uber Veranderungen 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.
8. **Cleland J.** Contribution to the study of spina bifida, encephalocele, and anencephalus. *J Anat Physiol* 1883; 17(Pt 3):257–292
9. **Di Palma C.** Facteurs de risque de complication de la chirurgie de décompression de la charnière cranio-cervicale pour malformation de Chiari de type 1: Etude rétrospective

10. **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.
11. **Jörg Klekamp, MD.** Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. *Neurosurg Focus* 38 (4):E12, 2015.
12. **Kim KD, Wright NM.** (Polyethylene glycol hydrogel spinal sealant (DuraSeal® spinal sealant) as an adjunct to sutured dural repair in the spine. Results of a prospective, multicenter, randomized controlled study. *Spine* 2011; 36:1906- 1912
13. **Harkani F.** Les malformations de la charnière cervico-occipitale Chiari I et II : thèse soutenue au Maroc en 2018
14. **Victor M Lu , Kevin Phan, Sean P Crowley , David J Daniels.** L'ajout de duraplastie à la décompression de la fosse cérébrale dans le traitement chirurgical de la malformation pédiatrique de Chiari type I : une revue systématique et une méta-analyse des résultats chirurgicaux et de performance
15. **Malliti M, Page P, Gury C, Chomette E, Nataf F, Roux FX.** Comparison of deep wound infection rates using a synthetic dural substitute (NeuroPatch) or pericranium graft for dural closure: a clinical review of 1 year. *Neurosurgery* 2004; 54:599-603
16. **Narenthiran G, Parks C, Pettorini B.** Management of Chiari I malformation in children: effectiveness of intra-operative ultrasound for tailoring foramen magnum decompression. *Child's Nervous System* 2015, 31: 1371–1376
17. **Parker SR, Harris P, Cummings TJ, George T, Fuchs H, Grant G.** Complications following decompression of Chiari malformation type I in children: dural graft or sealant? *J Neurosurg Pediatr* 2011; 8:177–183
18. **Pillay PK, Awad IA, Hahn JF.** Gardner's hydrodynamic theory of syringomyelia revisited. *Cleveland Clin J Med* 59:373– 380, 1991

19. **Schijman E, Steinbok P.** International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst.* 2004;20: 341-348.
20. **Michael Tonkins, Naeem Farooqi, Rohan Ahmed, Saurabh Sinha & Debapriya Bhattacharyya.** Closing the dura: dural hitching versus surgical and tisseel overlay graft in craniocervical decompression for Chiari I malformation
21. **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.
22. **Xu H, Chu LY, He R, Ge C, Lei T.** Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation type I—a systematic review and meta-analysis. *Neurosurg Rev* 2017; 40:213–221
23. **Yeh DD, Koch B, Crone KR.** Intraoperative ultrasonography used to determine the extent of surgery necessary during posterior fossa decompression in children with Chiari malformation type I. *J Neurosurg.* 2006; 105:26-32
24. **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.
25. **Zhao JL, Li MH, Wang CL, Meng W.** Systematic Review of Chiari I Malformation: Techniques and Outcomes. *World Neurosurgery* 2016; 88: 7-14

**Dr Natacha Maria Diakaoé SAMBOU épouse BADIANE**

**EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE DE LA MALFORMATION DE CHIARI AU CHU DE CAEN : ETUDE RETROSPECTIVE A PROPOS DE 40 CAS**

Mém. DES Neurochirurgie UCAD Dakar, N° 313, 2020 [39 pages], ill, 21x29,7 cm

**RESUME**

**INTRODUCTION :** Les malformations de Chiari représentent des anomalies des structures nerveuses et se traduisent par une position basse des amygdales cérébelleuses au sein de la partie haute du canal rachidien cervical. Les modalités thérapeutiques ne cessent 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.

Nous avons mené une étude d'une cohorte mono centrique rétrospective menée dans le service de Neurochirurgie du CHU de Caen de janvier 2017 à février 2020 consistant à évaluer les résultats de la prise en charge chirurgicale du Chiari et évaluer le facteur de risque de complication selon la plastie utilisée.

**RESULTATS :** Cette étude rétrospective mono centrique a colligé 40 patients opérés d'une malformation de Chiari avec une moyenne de 11,7 patients par an. Nous avons 13 enfants dans notre cohorte. L'âge moyen était de 33,4ans avec des extrêmes allant de 4 à 72ans. Une nette prédominance féminine est retrouvée avec un ration à 0,28. Le signe clinique le plus fréquent était les céphalées dans 64,1% des cas. Une IRM est réalisée chez tous les patients en préopératoire.

La durée moyenne d'intervention était de 1h57min. Une décompression occipito-cervicale avec plastie durale est réalisée chez tous les patients.

La durée d'hospitalisation moyenne était de 5 jours ; Les suites post opératoires étaient simples chez 35 patients.

On a noté 5 cas de complications. La mortalité était nulle.

Les complications étaient 3 pseudoméningocèles, une fuite de LCR dans 1cas, une méningite aseptique dans 1cas.

Les activités étaient reprises dans la plupart des patients à 3 mois (65%).

Vu le nombre réduit de cas dans notre étude nous n'avons pas établi de facteur de risque de complication selon la plastie utilisée.

Nous n'avons pas noté de récurrence dans notre cohorte.

**CONCLUSION :** Cette étude a permis de constater de bons résultats après chirurgie de Chiari au CHU de Caen avec une réduction des complications chez les patients. La technique opératoire reste un élément déterminant pour la bonne évolution des patients.

**Président :** M. Seydou Boubakar BADIANE Professeur Titulaire

**Membre :** M. Alioune Badara THIAM Professeur Assimilé

Mme Magatte GAYE SAKHO Professeur Assimilé

M. Mbaye THIOUB Professeur Assimilé

**Directeur :** M. Mbaye THIOUB Professeur Assimilé

**MOTS CLES :** Chiari- traitement chirurgical- complications- Caen

**E-mail :** [namadisa@yahoo.fr](mailto:namadisa@yahoo.fr)