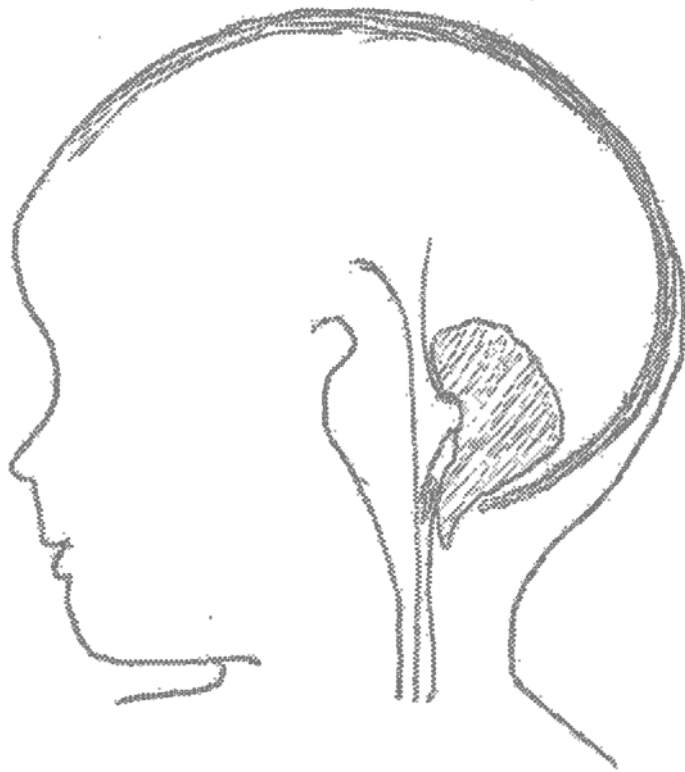


Le Chiari : une malformation de la fosse postérieure impliquant le cervelet

Document de référence pour l'infirmière



Document produit par :
Isabelle Jean inf. B.Sc., service de neurochirurgie
Révisé par :
Dr. Claude Mercier, neurochirurgien pédiatrique
Remerciement à:
Marie-Hélène Faille, inf. clinicienne spécialisée
Hôpital Ste-Justine, novembre 2003

Avant de parler de la malformation de Chiari proprement dit il est important de bien comprendre l'anatomie du cerveau, en particulier celle de la fosse postérieure, ainsi que la physiologie de la circulation du liquide céphalo-rachidien (LCR)

ANATOMIE DU CERVEAU

La fosse postérieure comprend le cervelet, le tronc cérébral et les espaces qui les entourent dans lesquels le LCR circule. La malformation de Chiari concerne majoritairement le **cervelet** et la **grande citerne**.

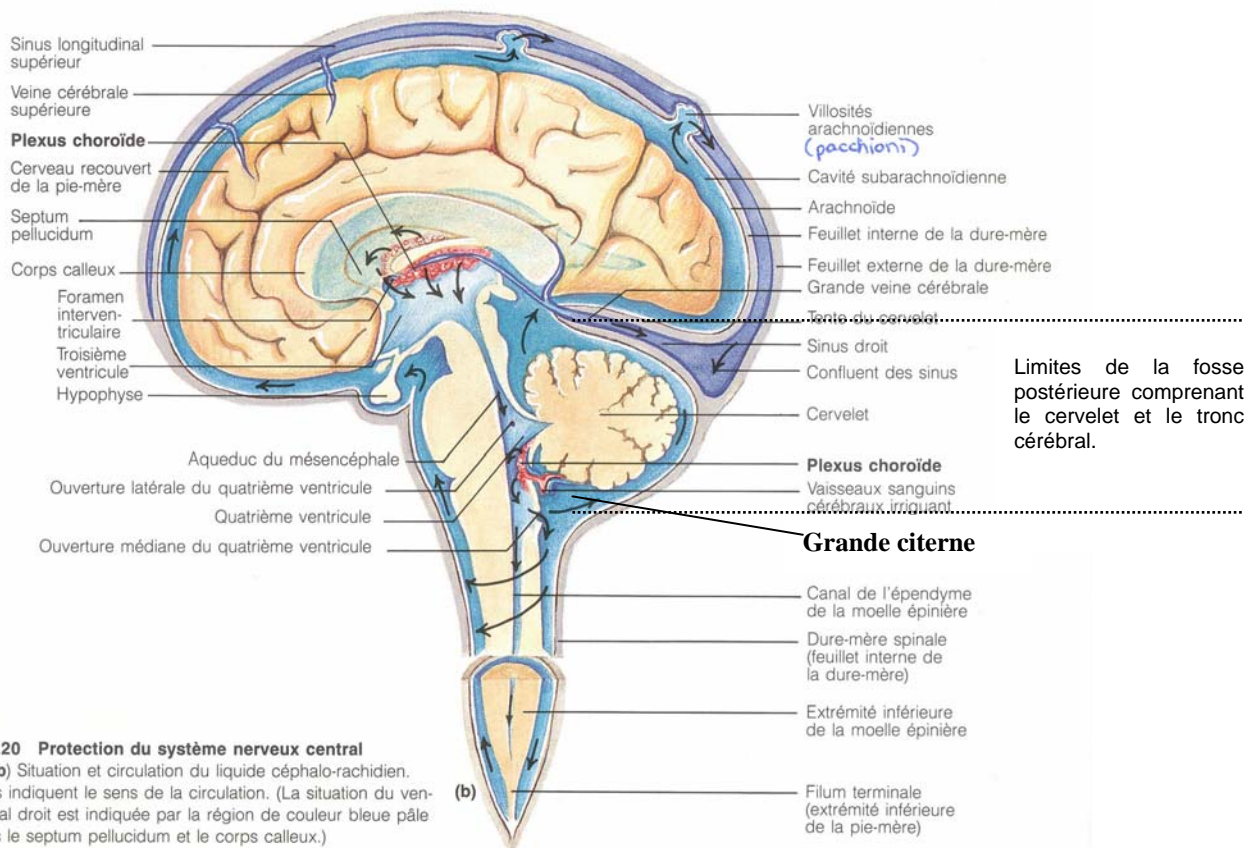


Figure 12.20 Protection du système nerveux central (suite). (b) Situation et circulation du liquide céphalo-rachidien. Les flèches indiquent le sens de la circulation. (La situation du ventricule latéral droit est indiquée par la région de couleur bleue pâle située sous le septum pellucidum et le corps calleux.)

Image tirée du livre « Anatomie et physiologie humaines » de E. Marieb et G. Laurendeau, ERPI 1992

CIRCULATION DU LCR

Le LCR sert de coussin protecteur au système nerveux central en plus de lui servir de support. En effet le cerveau, étant gélatineux, flotte dans le LCR ce qui l'empêche de s'effondrer sous son propre poids et de se fracasser contre les parois de la boîte crânienne. De plus, le LCR contribue aussi, avec le sang, à fournir les éléments essentiels aux cellules du cerveau.

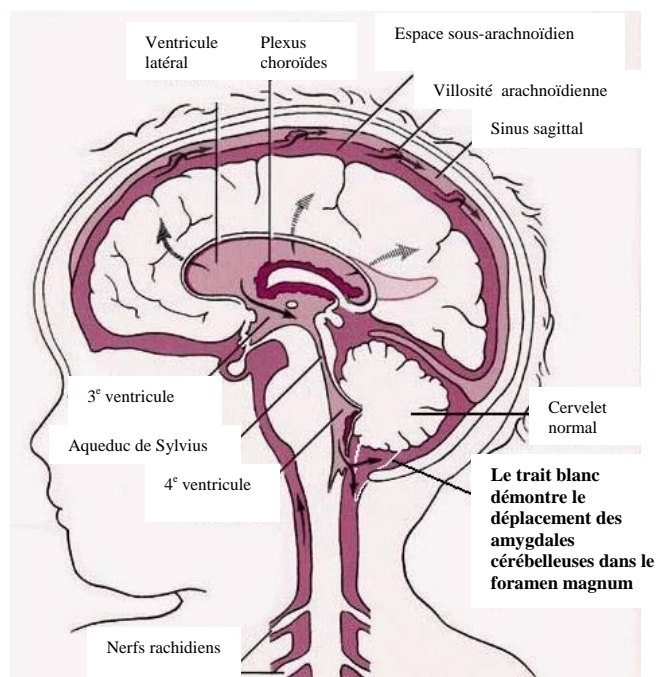
Les plexus choroïdes qui sont situés dans les ventricules, produisent majoritairement le LCR. Celui-ci passe des ventricules latéraux dans le troisième ventricule via le foramen de Monro, puis dans le quatrième ventricule via l'aqueduc de Sylvius. Du quatrième ventricule, le LCR s'écoule dans **la grande citerne** par les ouvertures latérale et médiane (les trous de Luschka et de Magendie) pour rejoindre l'espace sous-arachnoïdien et circuler autour de la moëlle épinière et du cerveau. (voir flèches sur image précédente).

Ce sont les villosités arachnoïdiennes (ou granulations de Pacchioni), des invaginations de l'arachnoïde dans les sinus veineux à travers la dure-mère qui assurent le drainage du LCR vers la circulation sanguine, ce qui régularise le volume de LCR.

LA MALFORMATION DE CHIARI

La malformation de Chiari se caractérise par la position plus basse que la normale du cervelet (amygdales cérébelleuses) dans la fosse postérieure.

Schéma démontrant le déplacement du cervelet dans la malformation de Chiari.

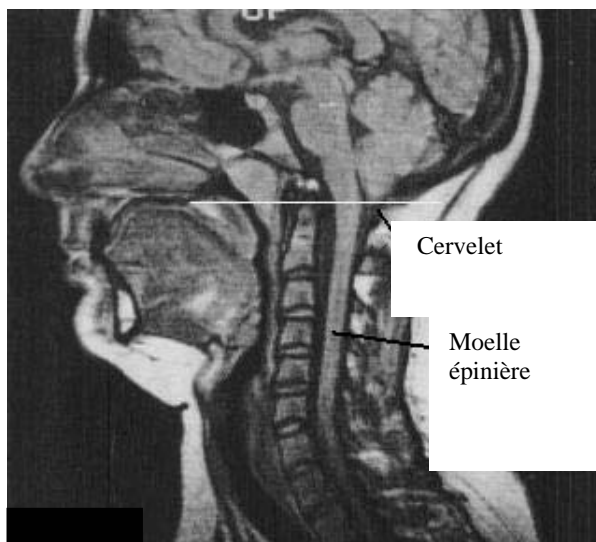


LE CHIARI ET L'HYDROSYRINGOMYÉLIE

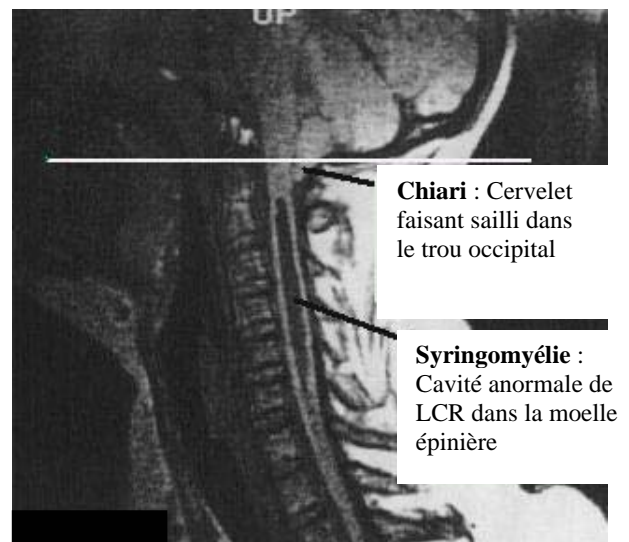
Dans cette position trop basse, les amygdales cérébelleuses (partie inférieures du cervelet) se trouvent à entraver le passage du LCR au niveau du 4^e ventricule, des trous de Luschka, de Magendie et de la grande citerne (derrière le cervelet). Avec le temps et la pression le LCR réussit à s'infiltrer anormalement dans la moëlle épinière. On appelle ce phénomène **hydro-syringomyélie** et la cavité ainsi formée dans la moëlle, un **syrinx**.

L'hydro-syringomyélie peut entraîner des lésions de la moëlle épinière et, par conséquent, des symptômes tels que des troubles de motricité et de sensibilité des membres supérieurs et inférieurs pouvant aller jusqu'à la paralysie complète. Les manifestations dépendent du niveau d'atteinte et de la gravité de l'hydro-syringomyélie.

Le Chiari et l'hydro-syringomyélie en imagerie médicale



Résonance magnétique normale.
Le trait blanc indique la limite inférieure de la fosse postérieure.



Résonance magnétique d'un patient avec Chiari et syringomyélie.

Il existe deux principaux types de malformations de Chiari appelés Chiari 1 et Chiari 2 selon le degré de la malformation.

La classification inclut aussi les Chiari III et IV mais ne seront pas décrites ici car ces anomalies sont très rares et souvent incompatibles avec la vie.

CHIARI I

Dans le Chiari I, le vermis (partie qui relie les deux hémisphères du cervelet), le 4^e ventricule et le tronc cérébral sont normaux ou très peu déformés. On découvre généralement cette malformation à l'âge adulte bien qu'il arrive qu'on la détecte chez des adolescents. Il est suggéré que le Chiari I soit dû à une fosse postérieure relativement trop petite pour le cervelet ce qui entraînerait son déplacement vers le canal rachidien.

Chez certaines personnes, la malformation n'entraîne aucun symptôme et est découverte fortuitement lors d'une résonance magnétique. D'autres, vont présenter des symptômes tels que **céphalées, douleur à la nuque, douleur aux bras, hoquet, vision double, difficulté à avaler, vomissements.**

Parfois, lorsqu'il y a une **hydrosyringomyélie** associée, une **scoliose** accompagne le Chiari. Dans plusieurs cas, la chirurgie entraîne un ralentissement voir même un arrêt complet de la progression de la scoliose. Par contre, certains enfants doivent subir une chirurgie additionnelle en orthopédie pour redresser la colonne vertébrale.

Il peut arriver que certaines personnes acquièrent un Chiari suite à des problèmes ou des interventions au niveau de la moëlle épinière et/ou du canal rachidien. On parle à ce moment de « Chiari acquis »

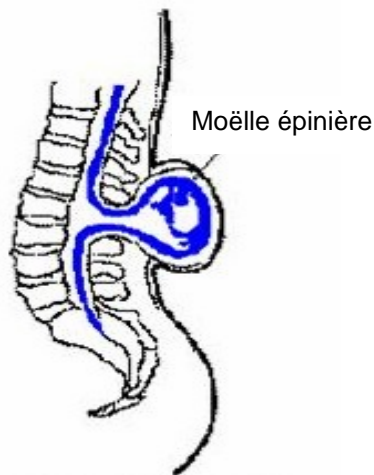
Le traitement est chirurgical (description plus loin) et n'est prodigué que chez les personnes présentant une hydrosyringomyélie progressive et/ou des symptômes cliniques.

CHIARI II

Le Chiari II est plus complexe car la malformation, en plus de toucher le cervelet, peut atteindre le crâne, la dure-mère, le cerveau, le tronc cérébral, la moëlle épinière et la colonne vertébrale. Il serait associé à la non-fermeture du tube neural durant la période fœtale. Le drainage anormal du LCR qui en résulterait entraînerait le collapsus des ventricules primitifs ce qui aurait pour effet le développement d'une fosse postérieure anormalement petite. L'espace restreint obligerait donc l'herniation du cervelet et du tronc cérébral à travers le foramen magnum (trou occipital).

Comme le Chiari II est une malformation due à une anomalie de la fermeture de la moëlle épinière, il est habituel de le retrouver associé à une **myéломéningocèle** (spina bifida).

La **myéломéningocèle** se caractérise par la position anormale des méninges à l'extérieur de la moëlle épinière :



De plus, en raison de la mauvaise circulation du LCR, la majorité de ces patients souffrent d'**hydrocéphalie**. Il s'agit de l'accumulation exagérée de liquide céphalorachidien dans les ventricules du cerveau. L'hydrocéphalie peut entraîner de l'hypertension intracrânienne (réf : Info-mémo HTIC, printemps 2003)

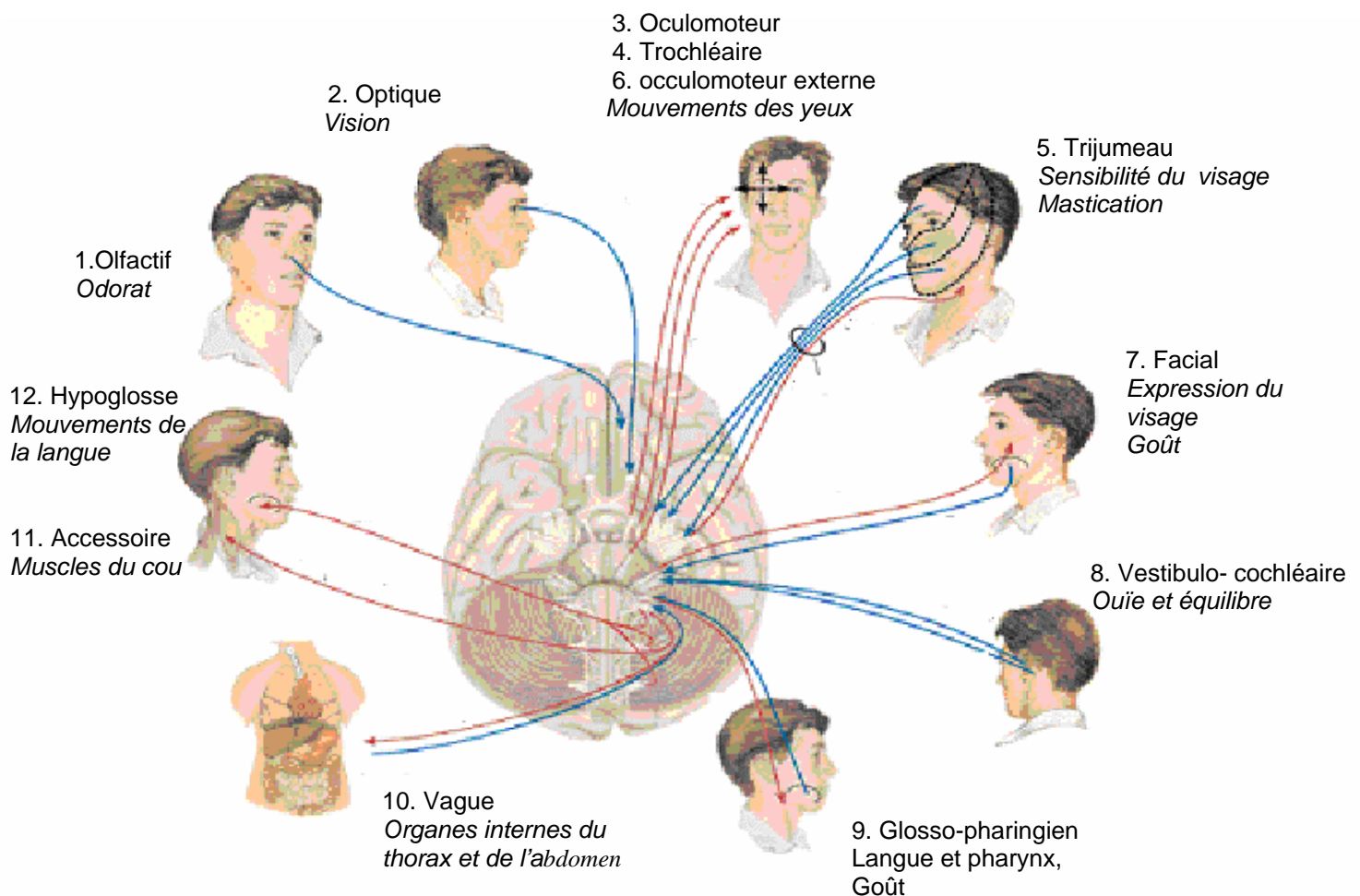
Le Chiari II est majoritairement diagnostiqué chez des jeunes enfants ou des bébés. Ses symptômes sont en fonction du niveau de déplacement du cervelet et de la pression qu'il exerce sur les structures nerveuses adjacentes dont le tronc cérébral et les nerfs crâniens. L'hydrocéphalie peut aussi provoquer ou aggraver les symptômes.

Parmi les symptômes les plus courants liés au Chiari II, on retrouve donc :

- ❑ **Difficulté à avaler, cyanose durant l'alimentation, régurgitation par le nez**
- ❑ **Périodes d'apnée, stridor**
- ❑ **Aspiration**
- ❑ **Faiblesse des muscles du visage et des membres supérieurs**
- ❑ **Nystagmus (yeux qui bougent de gauche à droite de façon involontaire)**
- ❑ **Faiblesse ou absence de pleurs**
- ❑ **Torticoli**

Les manifestations du Chiari sont donc grandement en lien avec les fonctions des nerfs crâniens comprimés, en particulier les nerfs crâniens inférieurs (surtout les nerfs 9,10,11 et 12) : L'illustration de la page suivante démontre les fonctions de chaque nerf afin de mettre en évidence cette relation.

Les nerfs crâniens et leurs fonctions :



ÉVOLUTION

Si aucun traitement n'est prodigué et que le Chiari évolue gravement, en plus des complications reliées à l'hydrosyringomyélie, à l'hydrocéphalie (HTIC) et aux autres malformations associées, la progression de la compression de la moëlle épinière par le cervelet et/ou l'hydrosyringomyélie peut entraîner ultimement une atteinte de tous les nerfs crâniens et du bulbe rachidien. Ce dernier étant le siège des fonctions vitales, la respiration, entre autre, peut être perturbée jusqu'à l'arrêt complet, qui est la principale cause de décès chez ces patients.

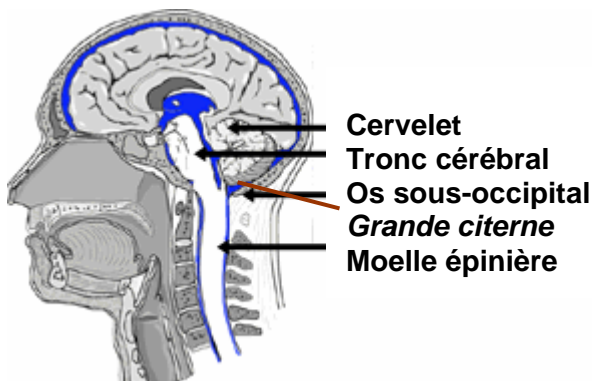
TRAITEMENT CHIARI I ET CHIARI II

Le but de la chirurgie est de créer un espace afin de décompresser la région cervicale et de permettre à nouveau la circulation normale du LCR à cet endroit.

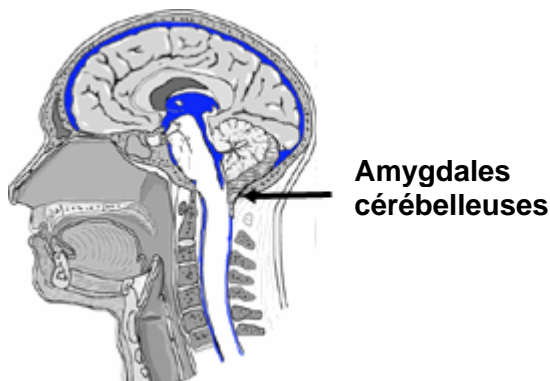
Pour créer cet espace, le neurochirurgien va « reconstruire » une **grande citerne** (voir 1^{ère} image « Anatomie du cerveau »). Cet espace permettra le passage du LCR derrière le cervelet et conséquemment vers le canal rachidien *autour* de la moëlle et non plus vers le canal épendymaire *dans* la moëlle. On atteint cet objectif en réalisant une chirurgie appelée **duroplastie d'agrandissement** qui est illustrée à la page suivante.

Après la chirurgie, l' hydrosyringomyélie (LCR dans la moëlle) diminue progressivement souvent même jusqu'à disparaître presque complètement.

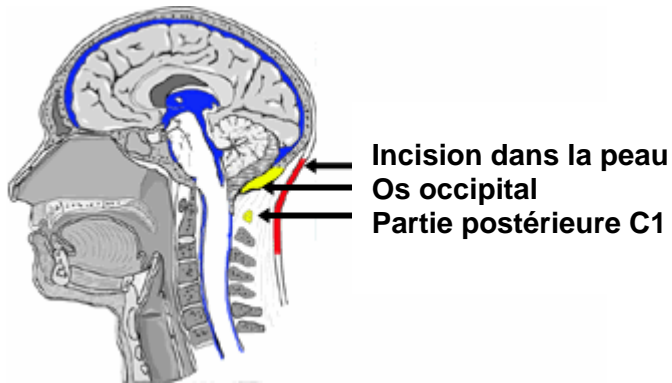
Illustration de la chirurgie du Chiari (Duroplastie d'agrandissement))



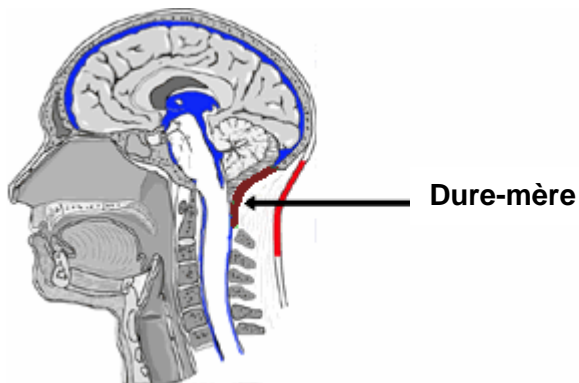
Fosse postérieure normale



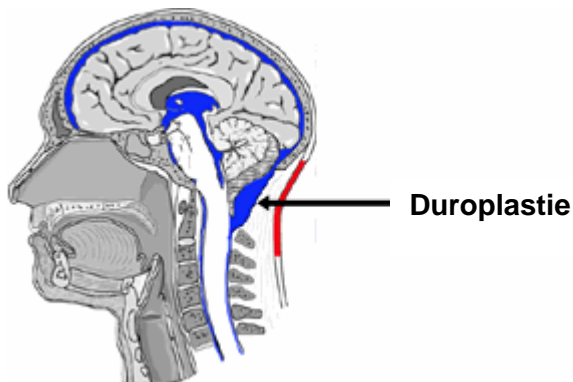
Extension des amygdales cérébelleuses faisant pression sur le tronc cérébral et la moëlle épinière pouvant entraîner des déficit neurologiques et une syringomyélie.



On fait une incision dans la peau au niveau de la nuque puis on enlève une partie de l'os occipital et la partie postérieure de la vertèbre cervicale C1. Ces os ne seront pas remis en place, mais ceci ne cause habituellement pas de problème.



La dure-mère, membrane qui entoure le système nerveux central, se trouve ainsi exposée.



Une ouverture est pratiquée dans la dure-mère et une « patch » est greffée afin de l'agrandir (**duroplastie**). Ceci crée un espace derrière le cervelet et permet la circulation du LCR autour du cervelet, de la moelle épinière et du tronc cérébral.

La peau est refermée et la chirurgie est terminée.

INTERVENTIONS INFIRMIÈRES

Avant l'opération :

- Selon les symptômes que présente l'enfant :
 - **Être vigilant lors de l'alimentation**
 - **Installer un moniteur d'apnée PRN**
- Enseignement au patient et à sa famille :
S'applique aussi en post-opératoire
 - **Assurer bon positionnement de la région cervicale en tout temps**
(Installation dans le lit, dans le fauteuil, etc)
Éviter positions avec « cou cassé »
 - **Éviter toute activité pouvant créer un stress au niveau du cou** (lecture tête penchée, lever des charges lourdes, sport de contact, etc)
 - **Éviter la chiropratie et toutes procédures de manipulations du cou sans l'avis du neurochirurgien** (peut aggraver le Chiari et créer de sérieuses complications)

Après l'opération :

INTERVENTIONS	JUSTIFICATION
▪ SV et SN selon Rx + PRN.	Assure une bonne surveillance du patient.
▪ Expliquer les interventions au patient et à sa famille.	Rassure le patient et sa la famille et facilite leur collaboration.
▪ Regrouper les soins. ▪ Favoriser un environnement calme.	Permet le repos et la récupération plus facile de l'enfant
▪ Donner l'analgésie prescrite régulièrement les premiers jours puis au besoin. <i>Dès les premiers signes de douleur ou en prévention avant une mobilisation par exemple.</i>	Lors de la chirurgie du Chiari, les muscles qui soutiennent la tête au niveau de la nuque sont écartés pour accéder au site chirurgical. Après la chirurgie, ces muscles sont endoloris se qui occasionne beaucoup de douleur et une raideur de la nuque voir même un torticoli. Il en résulte souvent une peur de se mobiliser par « peur d'avoir mal ». L'analgésie est donc très importante afin d'éviter ce cercle vicieux le plus possible.

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ne pas hésiter à administrer les médicaments anti-nauséeux selon la prescription. 	<p>Le centre du vomissement se trouve au niveau du tronc cérébral et est facilement irritable. L'intervention ayant lieu près de celui-ci, il n'est pas rare que les patients aient des nausées et des vomissements en post-opératoire immédiat.</p>
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Garder la tête élevée de 30 à 45°. 	<p>Évite la pression sur les points de suture et aide à prévenir une collection ou un écoulement. (Fistule de LCR)</p>
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Surveiller l'apparition d'un écoulement ou d'une collection (« bosse ») au niveau du site chirurgical et en aviser le neurochirurgien le cas échéant. ▪ <i>On appelle ce genre de collection « pseudo-méningocèle »</i> 	<p>Peut indiquer une fistule de LCR.</p> <p><i>On observera alors l'évolution de la collection ou de l'écoulement et s'il y a progression, une chirurgie peut être nécessaire afin de bloquer la fuite.</i></p>
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Assurer un positionnement adéquat de la région cervicale en tout temps. <p><i>Voir enseignement préopératoire au patient et à sa famille.</i></p>	<p>Diminue le stress sur la région cervicale et, par conséquent, l'inconfort.</p>
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Diète progressive, selon tolérance 	<p>Compte tenu des nausées...</p>
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Varier les positions dans le lit régulièrement en soutenant la région cervicale durant les mobilisations ▪ Plus ou moins 48 heures après l'opération, on peut installer l'enfant au fauteuil par périodes selon sa tolérance ▪ La physiothérapie n'est pas recommandée dans les jours qui suivent la chirurgie 	<p>Évite que l'enfant ne soit ankylosé ce qui augmente la douleur.</p> <p><i>Au fur et à mesure des jours qui suivent l'opération, l'enfant devrait bouger davantage son cou, mais cela peut prendre plusieurs semaines avant que la mobilité soit retrouvée complètement.</i></p> <p>Crée un stress sur la région cervicale.</p> <p><i>Parfois une physiothérapie douce peut s'avérer utile en post-opératoire <u>éloigné</u> mais doit être débutée avec l'accord du neurochirurgien.</i></p>

Les points de suture sont enlevés en général 10 à 15 jours (selon l'état de la plaie) après l'opération par l'infirmière de la clinique de neurochirurgie.

Le suivi est ensuite assuré en clinique externe à l'aide de résonances magnétiques de contrôle. La reprise des activités se fait en fonction de l'évolution post-opératoire, habituellement environ un mois après l'opération.

Pour plus d'informations, vous pouvez consulter le site internet (anglais) de l'Association Mondiale de la Malformation d'Arnold Chiari : www.pressenter.com/~wacma/