



Flasher le QR code pour adhérer à l'association Apaiser S&C



Aidez-nous à vous aider !

Rendez-vous sur apaiser.org

APAISER S&C est une association d'intérêt général : 66% du montant des dons et adhésions faits à APAISER S&C ouvrent droit à une réduction d'impôts.

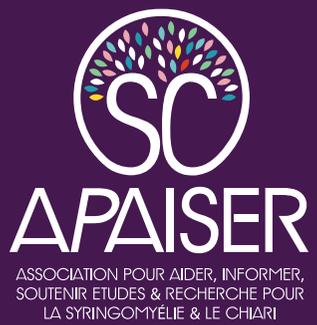
Contacter Apaiser S&C

C'est avec plaisir que notre équipe de bénévoles peut vous aider et vous accompagner. Néanmoins nous souhaitons préciser quelques points.

Nous sommes des patients et non des médecins. Au mieux, nous pouvons vous orienter vers des professionnels de santé des différents centres de référence ou de compétence liés à nos maladies, vous parler de nos expériences personnelles en tant que malades ou aidants, mais en aucun cas vous donner un avis médical. Nous sommes tous bénévoles, et, en conséquence :

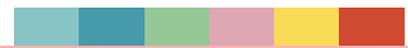
- nous ne répondons pas le week-end ni durant les vacances scolaires ;
- nous répondons aux appels uniquement de 10 heures à 12 h 30 et de 14 heures à 17 heures du lundi au jeudi ;
- nous ne répondons pas aux appels masqués.

La présidente est joignable uniquement sur rendez-vous, à demander à : ➔ contact@apaiser.org



APAISER S&C est une association agréée par le ministère de la santé

LA MALFORMATION DE CHIARI

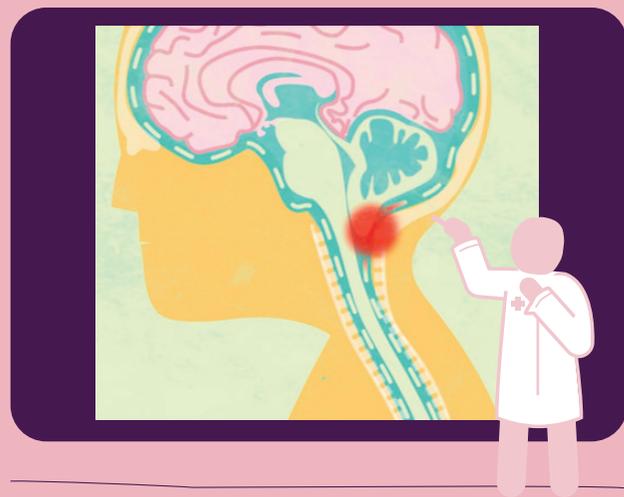


**Rendre visible, l'invisible.
Rendre connu, l'inconnu.**



Qu'est-ce que la malformation de Chiari ?

La malformation d'Arnold-Chiari est une malformation au niveau du cervelet. C'est une maladie rare, due au fait que la partie inférieure du cervelet, au lieu de reposer sur la base du crâne s'engage dans le trou occipital (jonction entre la tête et le cou) normalement uniquement occupé par le tronc cérébral. Le diagnostic de la malformation d'Arnold-Chiari est posé lorsque les amygdales cérébelleuses sont anormalement basses, viennent s'engager au travers du trou occipital et bloquent la circulation du liquide cébrospinal (LCS). Le terme de « ptôse (ou descente) des amygdales (ou tonsilles) cérébelleuses » est alors employé.



1. La fréquence dans la population

On ne dispose pas de données précises quant à la fréquence dans la population. Les seules données fiables concernent les malformations avec symptômes et descente des amygdales cérébelleuses de + de 7 mm. On estime à environ 1 personne sur 6000 atteinte dans la population.

Cette malformation peut être décelée à tout âge et le plus fréquemment entre 20 et 35 ans. Dans un certain nombre de cas, elle est associée à une syringomyélie (cavité dans la moelle épinière). De rares cas de formes familiales existent dans 2 à 5% des cas.

2. Diagnostic de la malformation de Chiari

Le diagnostic est posé par le radiologue lors d'une IRM. Mais le diagnostic doit être confirmé par un neurochirurgien d'un centre de référence ou de compétence du réseau C MAVEM. Certaines lectures par des radiologues sur-diagnostiquent la malformation de Chiari. Ce diagnostic ne conduit pas systématiquement à une indication chirurgicale ou un suivi particulier, a fortiori s'il n'y a pas de symptôme. Le neurochirurgien est seul à même d'indiquer quelle doit être la prise en charge : intervention chirurgicale, surveillance et à quel rythme.

Toutes les coordonnées des neurochirurgiens impliqués sont disponibles sur notre site :

➔ www.apaiser.org rubrique « professionnels de santé ».

3. Les symptômes

Les symptômes sont très variés et différents d'une personne à l'autre. Au début de la pathologie, ceux-ci sont invisibles. Dans une grande majorité des cas, il s'agit de céphalées, souvent avec vertiges, parfois avec nausées, d'acouphènes, de difficultés à déglutir, de fourmillements sur les membres, de troubles sphinctériens, de douleurs cervico-brachiales... Il s'y associe une fatigue pouvant être extrême, voire invalidante. À ces troubles, peuvent s'ajouter les symptômes de la syringomyélie si celle-ci est présente. Voir tous les symptômes sur notre site :

➔ www.apaiser.org rubrique « malformation de Chiari ».

4. Les prises en charge

Lorsque le neurochirurgien spécialisé considère que les symptômes sont liés à la malformation de Chiari et que la circulation du liquide LCS est perturbée au point de créer une compression importante du cervelet, il peut proposer une intervention chirurgicale : la décompression de la charnière crano-cervicale. D'autres techniques sont parfois proposées en fonction de la situation clinique. Une prise en charge plus globale est aussi nécessaire avec prise en compte des douleurs éventuelles, des pertes de force, des vertiges...

5. L'errance médicale est-elle importante ?

L'errance médicale est encore en moyenne de 3 à 5 ans. De nombreux facteurs sont en cause. La plus fréquente est la non prise en compte de symptômes « atypiques » sans signes cliniques visibles par le praticien. De plus, certaines IRMs sont lues sans porter d'attention particulière à la charnière crano-cervicale. Enfin, l'interprétation de l'anomalie est variable d'un praticien non éclairé à un autre et la proposition thérapeutique est souvent inadaptée voire pire, s'il n'y a pas de prise en compte de la malformation dans la responsabilité des symptômes présentés.

6. Les risques d'une malformation de Chiari non prise en charge

Toute personne avec un diagnostic de malformation de Chiari doit au moins une fois être évaluée par un neurochirurgien impliqué dans la pathologie :

les coordonnées de ces praticiens sur notre site

➔ www.apaiser.org

En l'absence de prise en charge, l'évolution peut se faire vers une compression de plus en plus forte du cervelet, l'installation de symptômes, la création d'une syringomyélie ou des risques d'apnées du sommeil. Il est décrit des arrêts respiratoires avec décès sur des malformations de Chiari très évoluées non prises en charge.