



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**.

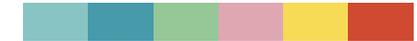
La présidente est joignable uniquement sur rendez-vous, à demander à : ➔ contact@apaiser.org



ASSOCIATION POUR AIDER, INFORMER, SOUTENIR ETUDES & RECHERCHE POUR LA SYRINGOMYÉLIE & LE CHIARI

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

LA MALFORMATION DE CHIARI ET LA SYRINGOMYÉLIE CHEZ L'ENFANT



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.

Qu'est-ce que la syringomyélie ?

La syringomyélie est une maladie neurologique rare caractérisée par la formation anormale d'une ou plusieurs cavités liquidiennes à l'intérieur de la moelle épinière. Elle peut être associée à une anomalie de Chiari, à un dysraphisme ou être dite « isolée ». Lorsqu'elle est isolée chez l'enfant, elle est exceptionnellement symptomatique.



Pour en savoir plus :
le film « Rare, Invisible mais Vraie, la maladie de Léo »
➔ www.apaiser.org

1. La fréquence dans la population

On estime à environ 1 personne sur 10000 atteintes dans la population en France. Cette malformation peut être décelée à tout. Dans seulement 10% des cas, elle est décelée durant la petite enfance, souvent suite à des symptômes ou de façon fortuite lors d'une IRM. Parfois, elle est associée à une syringomyélie. De rares cas de formes familiales existent (2 à 5% des cas).

2. Diagnostic de la malformation de Chiari et de la syringomyélie

Le diagnostic est posé par le radiologue lors d'une IRM. Mais le diagnostic doit être confirmé par un neurochirurgien pédiatrique d'un centre de référence (ou de compétence) du réseau C-MAVEM. Ce diagnostic ne conduit pas systématiquement à une indication chirurgicale ou un suivi particulier, a fortiori s'il n'y a aucun symptôme. Seul le neurochirurgien pédiatrique est à même d'indiquer quelle doit être la prise en charge : intervention chirurgicale, surveillance et à quel rythme. Chez l'enfant, en l'absence de symptôme, il n'y aura pas d'intervention prévue. Dans un tiers des cas, la malformation de Chiari et/ou la syringomyélie va disparaître spontanément vers l'âge de 12 ans, âge de fin de la formation du crâne.

La liste des neurochirurgiens pédiatriques du réseau C-MAVEM sur ➔ www.apaiser.org

3. Les symptômes

Les symptômes sont très variés et différents d'un enfant à l'autre. Au début de l'évolution de la pathologie, ceux-ci sont invisibles. Pour la malformation de Chiari, la première cause de diagnostic chez l'enfant est la découverte d'apnée du sommeil suite à des troubles de l'attention, une fatigue diurne, des réveils nocturnes. L'IRM recherchant une anomalie va parfois révéler une malformation de Chiari. Certains enfants manifestent des douleurs à l'arrière de la tête. Chez d'autres enfants, des douleurs, vertiges vont apparaître. À ces troubles, peuvent s'ajouter les symptômes de la syringomyélie. Les symptômes de la syringomyélie sont très variés comme des troubles sphinctériens, des pertes de sensibilité chaud-froid en particulier sur les mains ou

sous les pieds, des douleurs au moindre contact etc...

A noter qu'il existe un certain nombre de découverte fortuite de « malformation de Chiari », sans symptôme. Certains Chiari disparaîtront à la fin de la formation du crâne, d'autres n'évolueront jamais sous forme symptomatique. De même pour les syringomyélias isolées qui sont le plus souvent asymptomatiques.

Attention à ne pas enfermer ces enfants dans un diagnostic mais assurer simplement le suivi de surveillance préconisée par le neurochirurgien pédiatrique.

➔ www.apaiser.org rubrique « nos maladies chez l'enfant »

4. Les prises en charge

Lorsque le neurochirurgien pédiatrique spécialisé considère que les symptômes sont liés à la malformation de Chiari et que la circulation du liquide cébrospinal (LCS) est perturbée au point de créer une compression importante au niveau du cervelet, il peut proposer une intervention chirurgicale : la décompression de la charnière crano-cervicale. Une prise en charge plus globale (kinésithérapeute, orthophoniste, psychologue, centre de la douleur, etc.) peut être prescrite selon les symptômes. Chez l'enfant, lors d'une intervention neurochirurgicale pour une malformation de Chiari symptomatique isolée et sans autre pathologie associée, les résultats sont positifs dans plus de 95% des cas. Ces enfants ne garderont aucune séquelle sur le reste de leur vie.

5. L'errance médicale est-elle importante chez l'enfant ?

Chez l'enfant, l'errance médicale est réduite de plus en plus grâce à l'IRM. Malgré tout, la parole de l'enfant n'est pas toujours écoutée, le diagnostic peut ne pas être immédiat. De nombreux facteurs sont en cause. La plus fréquente est la non prise en compte de symptômes « atypiques » sans signes cliniques visibles (en particulier l'expression d'une fatigue et d'une douleur à la nuque). L'entourage aura tendance à penser que l'enfant fait des « caprices » et souvent, il finit par se taire et s'enfermer mais souffre en silence.

En savoir plus sur notre site: ➔ www.apaiser.org