



ASSEMBLÉE NATIONALE

13ème législature

maladies rares

Question écrite n° 73107

Texte de la question

M. Marc Bernier attire l'attention de Mme la ministre de la santé et des sports sur la prise en charge dans notre pays du syndrome d'Arnold-Chiari 1. Il s'agit d'une maladie orpheline, et la France n'a pas de centre de référence pour traiter cette maladie. Celle-ci provoque des symptômes handicapants comme des maux de tête insupportables, des douleurs à la nuque, aux épaules et au dos, une fatigue permanente, et des difficultés respiratoires. Comme traitement, nos médecins proposent uniquement des médicaments contre la douleur dont l'effet est limité. Or il se trouve que les États-unis et l'Espagne (notamment l'institut Chiari de Barcelone) proposent un traitement chirurgical qui consiste en une section de filum terminal, dont les effets sont spectaculaires. Il lui demande donc si le Gouvernement envisage la prise en charge, par la sécurité sociale, de ce traitement chirurgical à Barcelone ou si la pratique de cette section de filum terminal peut être mise en oeuvre dans un centre de référence français.

Texte de la réponse

La maladie d'Arnold-Chiari est une malformation congénitale du cervelet. Cette maladie rare est due au fait que la partie inférieure du cervelet, au lieu de reposer sur la base du crâne, s'engage dans le trou occipital normalement occupé par le tronc cérébral. À la différence des malformations de Chiari de types 2 et 3 (plus complexes), la malformation de Chiari 1 est relativement fréquente. Elle peut être longtemps latente, reconnue seulement chez l'adulte. Cependant, depuis le développement de l'imagerie par résonance magnétique, il n'est pas rare qu'elle soit découverte dès l'enfance. La France dispose de nombreux centres de référence pour les maladies rares (labellisés par l'arrêté du 3 mai 2007, publié au Journal officiel du 16 mai 2007), parmi lesquelles figurent le centre de référence des malformations et maladies congénitales du cervelet (hôpital Armand, Assistance publique - hôpitaux de Paris) ; le centre de référence des syringomyélie (hôpital Bicêtre, Assistance publique - hôpitaux de Paris). Le fait primitif, dans la malformation d'Arnold-Chiari 1, semble être un développement insuffisant de la fosse cérébrale postérieure, ce qui entraînerait un déplacement du cervelet vers le canal rachidien. On peut ainsi observer des symptômes évocateurs d'un retentissement de la malformation sur le bulbe, la partie inférieure du cervelet et/ou la partie supérieure de la moelle, tels que maux de tête, douleur à la nuque, douleur aux bras, hoquet, vision double, difficulté à avaler, vomissements. Une autre menace est le développement d'une syringomyélie : en position trop basse, les amygdales cérébelleuses (partie inférieure du cervelet) peuvent entraver le passage du liquide céphalo-rachidien (LCR). Avec le temps et la pression, le LCR réussit à s'infiltrer anormalement dans la moelle épinière, formant une cavité. On appelle ce phénomène « hydrosyringomyélie ». L'hydrosyringomyélie peut entraîner des lésions de la moelle 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'hydrosyringomyélie. Une syringomyélie est observée dans 32 à 74 % des cas de malformation de Chiari 1. Le traitement est chirurgical (laminectomie des premières vertèbres cervicales et plastie du trou occipital). L'intervention est indiquée lorsque la malformation est symptomatique, sous réserve que les manifestations présentes soient indiscutablement en relation avec la malformation. Certains chirurgiens

étrangers évoquent une traction de la moelle épinière par le filum terminale (ligament qui attache et sécurise de façon souple l'extrémité inférieure de la moelle épinière au coccyx) pour expliquer les symptômes de la maladie d'Arnold Chiari. Une section de ce ligament ferait cesser la force à laquelle est soumise la moelle épinière ; la partie inférieure de l'encéphale cesserait d'être impactée et de descendre par la partie supérieure du canal vertébral, ce qui stopperait la progression de la maladie. Cependant, l'imagerie par résonance magnétique n'a pas permis d'observer de modification morphologique postopératoire. Le centre de référence des syringomyélies, en accord avec la société française de neurochirurgie, affirme que « la section extra-durale basse S4 du filum terminal n'a pas d'indication dans le traitement de la syringomyélie, de l'anomalie de Chiari ni de la scoliose » (site du centre de référence : <http://www.syringomyelie.fr>, rubrique informations aux patients). Il n'y a pas eu, de la part des professionnels concernés, de demande d'évaluation de cet acte par la Haute Autorité de santé (HAS), ce qui ne permet pas d'envisager une prise en charge par la sécurité sociale.

Données clés

Auteur : [M. Marc Bernier](#)

Circonscription : Mayenne (2^e circonscription) - Union pour un Mouvement Populaire

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 73107

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : Santé et sports

Ministère attributaire : Santé et sports

Date(s) clé(s)

Question publiée le : 2 mars 2010, page 2297

Réponse publiée le : 10 août 2010, page 8901