



# ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

maladies rares

Question écrite n° 4259

## Texte de la question

M. Philippe Cochet appelle l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur la prise en charge dans notre pays du traitement du syndrome d'Arnold-Chiari. Il s'agit d'une maladie orpheline qui 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 ainsi que des troubles de la motricité et de sensibilité des membres supérieurs et inférieurs pouvant aller jusqu'à la paralysie complète. À ce jour, il n'existe pas dans notre pays de centre de référence labellisé pour le traitement de cette maladie orpheline et nos médecins proposent uniquement des médicaments contre la douleur dont l'effet est limité ou pratiquent la craniectomie laquelle toutefois ne permet pas de stopper l'évolution de la maladie. Le coût de la craniectomie s'élève actuellement à environ 35 000 euros auquel il faut ajouter le coût de deux à trois semaines d'hospitalisation plus deux mois de rééducation, des médicaments à vie, des arrêts de travail et le cas échéant, le coût du handicap soit un coût global moyen par malade d'environ 45 000 euros par an. Or les États-Unis et l'Espagne (notamment l'institut Chiari de Barcelone) pratiquent un traitement chirurgical qui consiste en une section de filum terminal, dont les effets sont spectaculaires. Le Dr Royo en Espagne a notamment mis au point une technique non invasive et maîtrise son geste chirurgical. Cette technique permet d'enrayer la maladie et le coût de l'intervention avoisine 15 000 euros plus un traitement médicamenteux d'environ 1 000 euros. Les malades ne comprennent pas pourquoi ce type d'intervention n'est pas pratiqué en France. De plus, la prise en charge d'une intervention effectuée en Espagne est très aléatoire, certaines caisses accordant la prise en charge, d'autres pas ce qui crée une inégalité de traitement des patients. Il lui demande donc si le Gouvernement envisage d'instaurer 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 œuvre dans un centre de référence français, ce qui non seulement permettrait de guérir définitivement ces malades mais aussi réduirait considérablement le coût des traitements médicaux qu'ils doivent aujourd'hui subir en France.

## 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 type 2 et 3 (plus complexes), la malformation de Chiari de type 1 est relativement fréquente. Une syringomyélie est observée dans 32 à 74 % des cas de malformation de Chiari 1. Cette maladie 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 de la République 16 mai 2007), parmi lesquelles figurent : - le centre de référence des malformations et maladies congénitales du cervelet (hôpital Armand-Trousseau, Assistance publique - hôpitaux de Paris) ; - le centre de référence des syringomyélias (hôpital Bicêtre, Assistance publique - hôpitaux de Paris). 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 terminal (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. Philippe Cochet](#)

**Circonscription :** Rhône (5<sup>e</sup> circonscription) - Les Républicains

**Type de question :** Question écrite

**Numéro de la question :** 4259

**Rubrique :** Santé

**Ministère interrogé :** Affaires sociales et santé

**Ministère attributaire :** Affaires sociales et santé

## Date(s) clé(s)

**Question publiée au JO le :** [11 septembre 2012](#), page 4934

**Réponse publiée au JO le :** [25 décembre 2012](#), page 7768