



ASSEMBLÉE NATIONALE

14ème législature

maladies rares

Question écrite n° 50823

Texte de la question

Mme Marie-Louise Fort attire l'attention de Mme la ministre des affaires sociales et de la santé sur le symptôme d'Arnold Chiari et son traitement. En effet, le symptôme de Chiari est une malformation rare du cervelet qui se traite, en France, par une opération qui impose une décompression osseuse voire, le plus souvent, l'ouverture de la dure-mère, membrane qui entoure le cerveau. Les neurochirurgiens français refusent donc d'opérer les enfants, trop jeunes pour supporter ce genre d'intervention. Or, en Espagne, une opération beaucoup moins invasive, sans craniectomie, se pratique, ce qui permet d'opérer de manière définitive chaque patient, même les enfants. Aussi souhaite-t-elle connaître les mesures que le Gouvernement envisage de mettre en œuvre afin de promouvoir le traitement du symptôme de Chiari tel qu'il se pratique en Espagne.

Texte de la réponse

Les malformations d'Arnold-Chiari sont des atteintes rares du cervelet, de quatre type différents, selon l'anatomie des atteintes malformatives et leur retentissement. Les malformations de types 3 et 4 ne sont plus rencontrées (létales ou interruption volontaire de grossesse). Seules les malformations de types 1 et 2 sont prises en charge. Le type 1 (environ 14 % des cas traités, d'après une étude rétrospective récente) est en effet susceptible d'être traité chirurgicalement par une décompression de la fosse postérieure, par élargissement du foramen et intervention sur une ou deux des vertèbres cervicales. La décompression de la fosse postérieure s'accompagne souvent d'une intervention sur la dure-mère, membrane protectrice de la moelle épinière. Cette chirurgie de décompression est réalisée en France par les centres de référence des centres hospitaliers universitaires (CHU) de Bordeaux, Rennes, Rouen, Paris/Charles Nicolle, Nancy, Toulouse, Lille, Nantes, Marseilles/La Timone, et Lyon-GH Est. Un seul centre européen, situé en Espagne et animé par un seul neuro-chirurgien, pratique la chirurgie de ces malformations par section du filum terminale. La publication originale de cette méthode remonte à 1996. Cependant, les preuves scientifiques d'une efficacité ou d'un inconvénient supérieur de la résection du filum terminale manquent. Une intervention de décompression est par ailleurs souvent réalisée après la résection du filum terminale, ainsi que le rapporte plusieurs auteurs dont le Dr Roya lui-même. Les pistes de recherches explorées par les centres internationaux concernent à la fois la génétique de ces affections, et les modes d'intervention les plus précoces, notamment la chirurgie intra-utérine de décompression qui apparaît actuellement la plus prometteuse.

Données clés

Auteur : [Mme Marie-Louise Fort](#)

Circonscription : Yonne (3^e circonscription) - Les Républicains

Type de question : Question écrite

Numéro de la question : 50823

Rubrique : Santé

Ministère interrogé : Affaires sociales et santé

Ministère attributaire : Affaires sociales

Date(s) clé(s)

Question publiée au JO le : [25 février 2014](#), page 1690

Réponse publiée au JO le : [26 août 2014](#), page 7155