



**HAL**  
open science

# Évaluation de la dynamique du liquide cérebrospinal des malformations de Chiari avant et après traitement

Cyrille Capel

► **To cite this version:**

Cyrille Capel. Évaluation de la dynamique du liquide cérebrospinal des malformations de Chiari avant et après traitement. Médecine humaine et pathologie. 2015. dumas-01284325

**HAL Id: dumas-01284325**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01284325>**

Submitted on 7 Mar 2016

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITÉ DE PICARDIE JULES VERNE  
FACULTÉ DE MÉDECINE D'AMIENS

ANNÉE 2015

N° 2015 – 80

EVALUATION DE LA DYNAMIQUE DU LIQUIDE CÉRÉBROSPINAL  
AVANT ET APRÈS TRAITEMENT DES MALFORMATIONS DE CHIARI

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE  
(DIPLOME D'ÉTAT)  
SPÉCIALITÉ NEUROCHIRURGIE  
PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT  
LE 8 JUILLET 2015  
PAR

CAPEL CYRILLE

Président du Jury : Monsieur le Professeur Hervé DERAMOND

Juges :  
Monsieur le Professeur Patrick TOUSSAINT  
Monsieur le Professeur Jean-Marc CONSTANS  
Monsieur le Professeur Johann PELTIER  
Monsieur Olivier BALÉDENT

Directeur de Thèse : Monsieur le Docteur Anthony FICHTEN

Monsieur le Professeur Hervé DERAMOND  
Professeur des Universités – Praticien Hospitalier  
(Radiologie et imagerie médicale)  
Chef du Pôle Imagerie au CHU d'AMIENS

Je vous remercie d'avoir accepté de présider cette thèse. Votre caractère fédérateur nous permet une étroite collaboration entre les services de radiologie et de neurochirurgie. L'un et l'autre sont liés et ne peuvent fonctionner sans une union dont vous êtes à l'origine. Pour votre enseignement au cours de nos rencontres en gardes et staffs, je vous remercie.

Monsieur le Professeur Patrick TOUSSAINT  
Professeur des Universités – Praticien Hospitalier  
(Neurochirurgie)

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail dont vous êtes un des principaux acteurs. En effet, vous m'avez enseigné que les malformations de Chiari sont à prendre sous divers aspects cliniques, volumiques, mécaniques et psychologiques. Je vous remercie pour votre enseignement quotidien et sans retenue. Vous m'avez apporté un regard axé sur le patient ; le bon sens est un des atouts des plus importants dans le bagage d'un neurochirurgien. La technique opératoire, la rigueur au sein de la salle d'intervention sont une part essentielle de l'intervention. Je vous remercie de m'avoir enseigné patiemment cela.

Monsieur le Professeur Jean-Marc CONSTANS  
Professeur des Universités – Praticien Hospitalier  
(Radiologie et imagerie médicale)  
Pôle Imagerie

Je vous remercie d'avoir accepté de juger ce travail. Pour cette thèse, vos jugements seront indispensables et éclairants. Votre attrait pour la neuroradiologie multimodale, morphologique et fonctionnelle permet d'avancer dans le sens d'une meilleure compréhension des pathologies neurochirurgicales. Pour tout cela et votre enseignement, je vous remercie.

Monsieur le Professeur Johann PELTIER  
Professeur des Universités (Anatomie) – Praticien Hospitalier  
Chef du service de Neurochirurgie

Depuis cinq années, tu me fais confiance au sein de ton service. Ton implication entière dans ma formation m'a amené vers le goût de la neurochirurgie. Chirurgien humain, ta relation avec les patients allie professionnalisme et confiance. Chaque instant de partage est un enseignement dont je peux me flatter d'avoir bénéficié pleinement. Au delà de la chirurgie et du bloc opératoire, une passion commune que nous partageons me permet de compléter ma formation œnologique, gustative. Je suis heureux de te présenter ce travail qui j'espère aura su t'intéresser.

Monsieur Olivier BALÉDENT,  
Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier  
Responsable de l'unité de traitement de l'image  
Médecine nucléaire et traitement de l'image

Tu me fais l'immense honneur de juger ce travail qui sans toi aurait été impossible. Ton travail quotidien nous permet de mieux appréhender l'hydrodynamique cérébrale, qui est le cœur d'une problématique complète de la neurochirurgie. L'étude de l'hydrodynamique cérébrale et de ce cerveau qui « bat » via son chef d'orchestre cardiaque, nous permet de mieux comprendre et diagnostiquer des hydrocéphalies et ainsi de les traiter de manière adaptée.

Je te remercie également pour ton investissement dans ma formation scientifique depuis 10 ans au sein du service de traitement d'image en imagerie médicale depuis le master I. Tu m'as appris à voir différemment, remettre en question des évidences non fondées. Pour tout cela, je te remercie.

Monsieur le Docteur Anthony FICHTEN  
Praticien Hospitalier  
(Neurochirurgie)

Tu m'as fait l'honneur de diriger ce travail. J'espère que cette collaboration sur ce sujet t'a donné la même satisfaction que celle que je ressens aujourd'hui. Depuis le début de mon internat, ton investissement dans ma formation m'a apporté rigueur et passion pour notre spécialité. Le rachis et les pathologies hydrodynamiques sont des pans de la neurochirurgie qui allient la mécanique, la compréhension clinique et un aspect psychologique. Tu m'as appris comment s'imbriquent les briques de ces murs pour pouvoir mieux les comprendre et créer une porte en leurs seins, les traiter. Tes qualités techniques et humaines m'ont permis d'avancer pas à pas, avec un intérêt tourné vers le patient et la compréhension de ce dernier pour mieux guider le geste. Travailler ensemble est un vrai plaisir, j'espère que cette collaboration professionnelle et amicale n'en est qu'à ses débuts. Pour tout cela, je te remercie.



Au **Pr Daniel Le Gars**, je vous remercie de m'avoir accepté dans votre service. Votre enseignement quotidien m'a permis de comprendre une base fondamentale de la neurochirurgie et de la vie en générale, le patient est au centre, la technique est une chose mais il faut l'utiliser à bon escient. Pour votre apprentissage, votre enseignement passionné, je vous remercie.

Au **Dr Christine Desenclos**, vous m'avez appris que la chirurgie n'est pas que technique. La chirurgie est un outil, nous sommes médecin avant toute chose. Vous m'avez enseigné l'écoute du patient. Vous m'avez appris à soigner, tenter de comprendre les demandes explicites et cachées de chacun. Votre enseignement au bloc et au lit du malade m'a permis d'avancer dans une neurochirurgie entière et censée. Pour tout cela, je vous remercie.

Au **Dr Michel Lefranc**, merci pour ton aide et ton enseignement au quotidien. Tu as su me montrer comment concilier deux aspects de personnalités communes : chirurgien et geek. L'informatique au service de la chirurgie est la parfaite innovation qui rend notre métier encore plus passionnant avec des gestes orientés vers l'objectif de rendre un meilleur service aux patients. Notre collaboration actuelle ne fait que débiter, beaucoup de projets restent à construire. Pour tout cela merci.

Au **Dr Anne-Sophie Pruvot-Occean**, *anetotie*, collègues et amis, si différents mais tellement complémentaires. Notre bureau partagé est un peu à l'image de nos personnalités, éclectique et un brin yin et yang ! Merci pour ton amitié et ton aide.

Au **Dr Marc Baroncini**, merci de m'aiguiller depuis 2 ans maintenant dans ce vaste domaine empli de points d'interrogations qu'est l'hydrocéphalie. Pas à pas, ton expertise me permet de prendre conscience d'égarements et m'encourage dans la bonne direction. Pour cela et ton amitié, merci.

Au **Dr Benjamin Nicot**, *ma titi*, ton amitié loin d'être partie avec toi à Grenoble est toujours présente près de moi. Tous ce temps d'interne passé ensemble nous a naturellement amené à partager des moments sincères. De notre partage œnologique à nos échanges musicaux, j'en retiens, plus que des chefs d'œuvre, une parenthèse simple et entière. Est-ce que tu viens pour les vacances ? ...

A **Louis**, *Loulou*, dernière ligne droite bientôt en vue pour toi, courage. Travailler avec toi est un plaisir quotidien. Efficacité, perspicacité sont ce qui te caractérise le plus. Tu donnes de ta personne sans compter, cela est sans doute une des plus belles qualités à mes yeux.

A toute **l'équipe de neurochirurgie A, B, neuroréanimation, bloc**, merci à tous de m'avoir accueilli dans votre équipe. Travailler avec vous tous est simple. Notre objectif est commun, notre envie est partagée. Vous avez su dès le début m'aiguiller dans les moments où je ne savais simplement pas. Vous m'avez tellement appris sur les patients, leur vie, leur histoire qui fait parti de leur prise en charge. Vous avez supporté mes chants, blagues et jeux de mots qui on peut se le dire sont rarement bons. Merci pour tout cela.

A **Roger Bouzerar** et au **Dr Catherine Gondry-Jouet** et toute **l'équipe du service de traitement d'image**, depuis maintenant 10 ans que je passe souvent ou peu dans le laboratoire, vous n'avez jamais renié de votre temps pour moi. Votre aide constante m'a permis de comprendre ce que je ne comprenais pas, de m'aider lorsque je ne pouvais pas. Votre appui est aujourd'hui dans ce travail. Votre amitié est dans mon cœur. Pour tout cela, merci.

A **mes parents**, merci pour votre soutien tout au long de mes études. De mes classes préparatoires à aujourd'hui, vous avez su guider chacun de mes pas avec perspicacité. Depuis toujours, vous m'avez permis d'acquérir le goût de l'effort et cela grâce à votre détermination au travail. Vous avez toujours donné le meilleur de vous-même pour vos enfants. Pour tout cela, un simple merci n'y suffira pas. Je suis à jamais redevable de votre éducation au quotidien.

**Marine**, merci, mille mercis. Tu es là dans les périodes douloureuses et celles de grandes joies. Constante, aimante, tu sais me redonner le sourire et calmer mes sautes d'humeur, mes angoisses. Ta présence m'est indispensable. Dans les périodes de doutes, tu sais me redonner l'envie. Notre vie partagée est un bonheur quotidien que nous cultivons naturellement. Je t'aime. Pour tout et plus encore, merci.

**Margot et Antonin**, mes petits amours de vie, votre présence, sourire, blague et joie de vivre me permettent de progresser tous les jours et surtout de me montrer l'essentiel. Votre authenticité d'enfant m'a rappelé celle que j'oublie de moins en moins grâce à vous.

**Hélène**, ma grande sœur, petite maman de mon enfance, merci pour ton amitié inconditionnelle qui m'aide à avancer. Tu es pour beaucoup dans ce que je suis aujourd'hui. **Stéphane, Romane et Manon**, nous retrouver est un plaisir, vous savez transformer nos rencontres en rire et joie. Mille mercis.

**Mimi**, merci pour tout ce que tu m'as apporté pendant les nombreux midis et mardis passés ensemble. Tu m'as appris le goût simple de la vie, aimer les autres. Pour tout cela, merci.

**Olivier**, mon parrain, l'homme à multi facettes, tu m'as appris la curiosité, le plus joli des défauts. De nos balades vers Mesnil-Domqueur dans mon enfance aux discussions variées depuis mon adolescence, tu m'as enseigné que chaque réponse amène à d'autres questions. L'important ce n'est pas d'espérer trouver, mais de chercher. Croire que l'on va tout résoudre n'amènera qu'à une grande déception. Mais avant toute chose, croire que l'on ne peut rien résoudre n'est finalement qu'indifférence à tout. Pour ce goût de la curiosité, je t'en suis infiniment reconnaissant.

**Albin**, ma t'chotte poule, notre amitié n'en n'est qu'à ses débuts depuis plus de 20 ans. A nos soirées passées et à venir ! **Arnaud R, Arnaud B, Alexis, Laure et Gervais**, le temps passé ensemble est inépuisable de rire et de discussion ! A vous tous mes amis, merci de m'avoir aidé sans retenue dans certaines périodes compliquées.

A **Benoit et Monique**, mes beaux-parents, merci de m'avoir « adopté » au sein de votre famille si joyeuse et au combien accueillante. Vous m'avez permis de passer le seuil de votre vie comme un membre de votre famille dès notre première rencontre. Merci pour votre amitié.

A **ma famille**, quelle dommage que les pages me soient comptées. Chacun de vous est dans mon cœur et se reconnaîtra. Merci pour les moments passés ensemble, soudés.

*A Christian, René, Liliane, Simone, Francine et Claudine  
Vous faites parti de mon histoire, nous l'avons écrite ensemble  
Vous resterez à jamais dans mon cœur*

## TABLE DES MATIERES

<b>REMERCIEMENTS</b> .....	p. 2
<b>ABREVIATIONS</b> .....	p. 12
<b>I/ INTRODUCTION</b> .....	p. 13
A – Généralités.....	p. 13
B – Présentations cliniques.....	p. 15
C – Présentations radiologiques.....	p. 16
D – Physiologie de l'hémodynamique et hydrodynamique cérébrales dans une population témoin .....	p. 19
E – Hémodynamique et hydrodynamique cérébrales dans les malformations de Chiari de type I.....	p. 22
F – Traitement.....	p. 24
<b>II/ OBJECTIF</b> .....	p. 26
<b>III/ MATERIELS ET METHODES</b> .....	p. 27
A – Patients.....	p. 27
B – Acquisition IRMCP.....	p. 27
C – Analyse des données.....	p. 28
D – Analyse statistique.....	p. 31
<b>IV/ RESULTATS</b> .....	p. 32
A – Impact clinique de la chirurgie.....	p. 32
B – Bilan hydrodynamique préopératoire.....	p. 33
C – Bilan hydrodynamique postopératoire.....	p. 35
D – Impact de la réalisation d'une plastie de dure-mère sur l'hydrodynamique cérébrale .....	p. 38
<b>V/ DISCUSSION</b> .....	p. 40
A – Impact clinique de la chirurgie.....	p. 40
<i>i. Données préopératoires</i> .....	p. 40

ii. <i>Evolution postopératoire</i> .....	p. 40
iii. <i>Comparaison des chirurgies extradurales et intradurales</i> .....	p. 40
 B – Bilan hydrodynamique préopératoire : physiologie des écoulements intracrâniens dans les malformations de Chiari.....	p. 41
i. <i>Physiologie des écoulements</i> .....	p. 41
ii. <i>Dynamique du LCS au niveau du foramen magnum dans les malformations de Chiari</i> .....	p. 42
iii. <i>Retentissement sur l'hydrodynamique globale</i> .....	p. 42
iv. <i>Retentissement hémodynamique</i> .....	p. 43
 C – Impact d'une chirurgie de décompression de la charnière crâniocervicale sur l'hydrodynamique cérébrale .....	p. 44
i. <i>Hydrodynamique après chirurgie</i> .....	p. 44
ii. <i>Evolution de l'hémodynamique cérébrale après chirurgie</i> .....	p. 45
 D – Impact de la réalisation d'une plastie de dure-mère sur l'hydrodynamique cérébrale .....	p. 45
 <b>VI/ CONCLUSIONS</b> .....	p. 47
 <b>REFERENCES</b> .....	p. 48

## ABREVIATIONS

- 4<sup>ème</sup> ventricule : **V4**
- Liquide cérebrospinal : **LCS**
- Pression intracrânienne : **PIC**
- Imagerie par résonance magnétique : **IRM**
- IRM en contraste de phase : **IRMCP**
- Cycle cardiaque : **CC**
- Volume oscillatoire du LCS au niveau de l'aqueduc du mésencéphale : **VOaqu**
- Volume oscillatoire du LCS au niveau des espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires à hauteur du disque C2C3 : **VOcerv**
- Surface segmentée au niveau cervical haut : **surface C2C3**
- Volume oscillatoire du LCS au niveau des espaces sous-arachnoïdiens des citernes prépontiques: **VOcpp**
- Surface segmentée au niveau des citernes prépontiques : **surface CPP**
- Volume oscillatoire au sein des cavités syringomyéliques
- Volume oscillatoire de LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens passant par le plan du foramen magnum : **VOforamen**
- Volume oscillatoire des structures parenchymateuse passant le plan du foramen magnum (moelle allongée et tonsilles cérébelleuses) : **VObulbe**
- Débit sanguin cérébral : DSC, débit moyen de l'entrée vasculaire artérielle
- Pulsatilité veineuse ou amplitude du débit veineux : **AMPveineux** : différence entre débit maximal et débit minimal au cours d'un cycle cardiaque
- Volume oscillatoire vasculaire : **VOvasc** : évolution du volume vasculaire intracrânien au cours d'un cycle cardiaque

## I/ INTRODUCTION

### A – Généralités

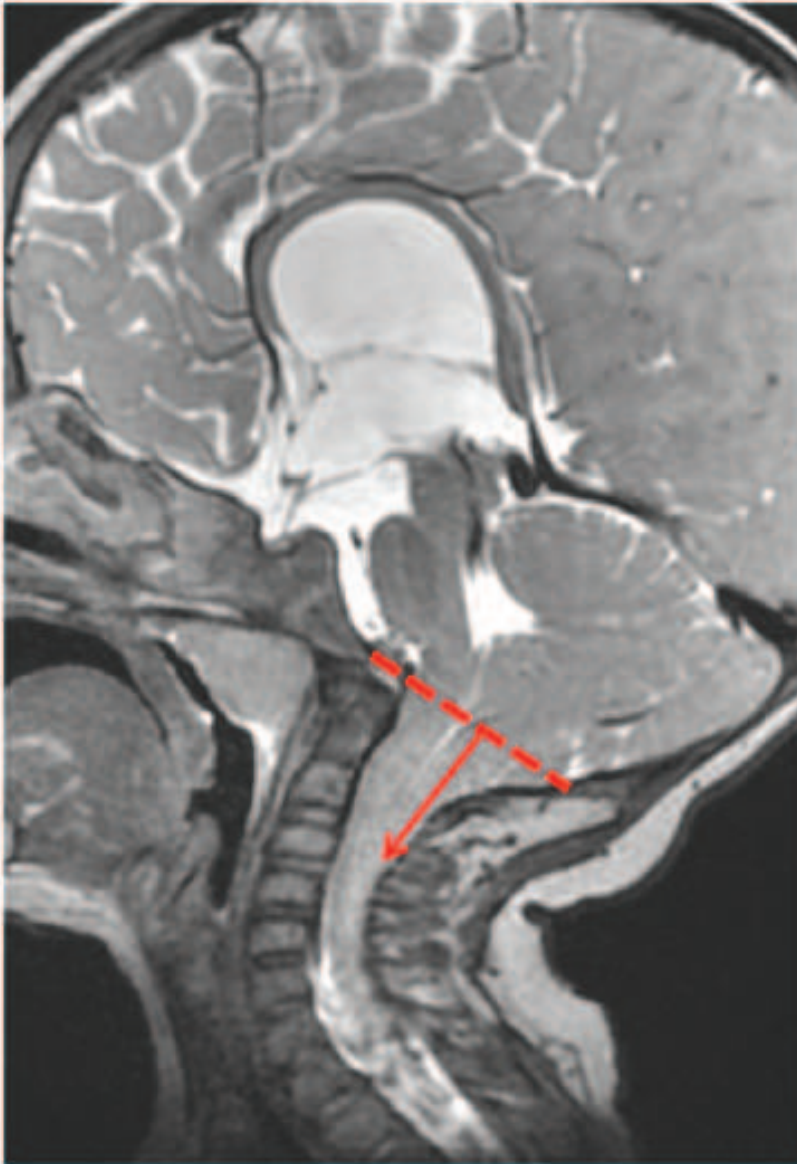
La malformation de Chiari a été décrite par Arnold Chiari en 1891. La description initiale était le cas d'une hydrocéphalie congénitale associée à une descente des tonsilles cérébelleuses au delà du trou occipital. Chiari poursuivit avec une analyse de 63 cas d'hydrocéphalie. Il décrivit alors les déformations congénitales de la fosse postérieure.

La malformation de Chiari repose sur une définition radiologique. Elle est représentée par le déplacement des tonsilles cérébelleuses dans le sens crâniocaudal vers le canal cervical. Cette ptose des tonsilles cérébelleuses doit être supérieure à 3 mm (1) ou 5 mm (2) sous la ligne de MacRae (figure 1).

Une malformation de Chiari est fréquemment de diagnostic fortuit. En effet, 0,75% de la population présente une malformation de Chiari sur une étude exclusivement radiologique (3,4). Ce constat de malformation de Chiari asymptomatique amène certains auteurs à la dénommer plutôt anomalie de Chiari (5).

On note quatre types de malformations de Chiari (6):

- Type 1 : déplacement des tonsilles au travers du foramen magnum isolé ou associé à une syringomyélie dans 50 à 76% des cas. Le type 1 est le plus fréquent.
- Type 2 : ptose des tonsilles cérébelleuses associée à une descente de la moelle allongée et de la protubérance annulaire. Le 4<sup>ème</sup> ventricule (V4) passe le plan du foramen magnum. Le type 2 est toujours associé à un méningocèle. Le méningocèle est symptomatique dans 20% des cas. La fréquence d'une malformation de type 2 est de 0,4 pour 1000 naissances.
- Type 3 : descente de l'ensemble de la partie inférieure du cervelet au travers du plan du foramen magnum dans un méningo-encéphalocèle occipital. Ce type de malformation de Chiari est exceptionnel et en général létal. L'amélioration des techniques de dépistage anténatal a permis de ne plus rencontrer ce type de malformation.
- Type 4 : il s'agit d'une hypoplasie du cervelet associée à une ectopie bulbaire. Ce type est également exceptionnel et n'est plus rencontré grâce à l'amélioration du diagnostic anténatal.



*Figure 1 : Définition de la ligne de MacRae*

*La ligne de MacRae est représentée par le trait en pointillé sur cette IRM en coupe sagittale pondérée en T2. Elle est définie anatomiquement par une ligne passant par le bord inférieur du clivus et le bord occipital. Cette ligne caractérise la limite du foramen magnum, jonction entre l'encéphale et le canal rachidien.*

L'étiopathogénie n'est pas clairement établie. Deux théories sont retenues dans la genèse d'une malformation de Chiari :

- Théorie de l'arrêt de développement (6-8) : l'arrêt de développement osseux de la base du crâne peut engendrer la formation d'une fosse postérieure de volume diminué. Le cervelet ne poursuit donc son développement qu'au travers du foramen occipital. Le plus souvent, l'arrêt de développement osseux touche le basi-occiput.



- Théorie hydrodynamique (9,10) : il existerait au cours du développement embryonnaire une inadéquation de la pulsatilité du liquide au sein du V4 et des ventricules latéraux. Il existerait une diminution de la pulsatilité générée par les plexus choroïdes en fosse postérieure. Cette hypopulsatilité diminue ainsi l'effet marteau sur les structures environnantes. La tente du cervelet est donc abaissée et la fosse postérieure finale est de petit volume.

## **B – Présentations cliniques**

D'un point de vue clinique, il s'agit d'une pathologie à présentation protéiforme. Il peut s'agir d'une présentation brutale (avec ou sans facteur précipitant) ou sur la base d'une symptomatologie évolutive au long cours (37%) (11). La symptomatologie peut être liée à tous les types d'atteintes sur les structures environnantes, dues à la malformation de Chiari en elle-même ou à ses complications associées éventuelles (syringomyélie, syringobulbie, atteinte des paires crâniennes, atteinte du tronc, atteinte médullaire).

Les céphalées occipitales sont les symptômes les plus fréquemment retrouvés (81%) (11). Classiquement, il s'agit d'une sensation de pesanteur, d'écrasement irradiant au vertex, vers le cou et les épaules (compression du XI ?). Elles sont non pulsatiles et sont accentuées par l'exercice physique, la position de la tête, les changements de position et la manœuvre de Valsalva.

L'analyse clinique des malformations de Chiari permet de retrouver également des symptômes visuels chez 78% des patients (11). Ces symptômes sont multiples et peuvent être subjectifs (douleur rétro-orbitaire, flou visuel, diplopie, photophobie) et objectifs (troubles de l'acuité visuelle, œdème papillaire).

On retrouve également des troubles oto-neurologiques dans 74% des cas (11). On retrouve essentiellement une surdité de perception et un syndrome vestibulaire.

Des signes d'atteinte du tronc et des paires crâniennes sont retrouvés dans 52% des cas (11).

On retrouve principalement une dysphagie et un syndrome d'apnée du sommeil.

Les signes d'atteinte médullaire sont encore une fois de présentation multiple (atteinte de la sensibilité à tous les modes, paresthésies, douleurs non radiculaires, faiblesses musculaires, hyper-réflexie, ataxie...). Ces symptômes sont présents dans 94% des malformation de Chiari associées à une syringomyélie (11). Dans le cas de Chiari sans syringomyélie, ces signes d'atteinte des voies longues sont présents dans 66% des cas. Néanmoins, leur sévérité semble moins importante chez ces patients (11).



De manière non exceptionnelle, on retrouve des symptômes non spécifiques (11) : asthénie chronique (58%), troubles mnésiques (39%), cervicalgies (34%), lombalgies (24%), nausées / vomissements (18%).

### **C – Présentations radiologiques**

Le diagnostic de malformation de Chiari est un diagnostic radiologique reposant sur la descente des tonsilles cérébelleuses au delà du plan du foramen magnum. Cette constatation est faite par un examen tomodensitométrique ou en imagerie par résonance magnétique (IRM). La meilleure modalité pour définir quantitativement la descente des tonsilles cérébelleuses est l'IRM du fait de sa meilleure analyse des espaces liquidiens et des parties molles. Le diagnostic de malformation de Chiari est donc établi au mieux par des séquences d'IRM morphologiques conventionnelles (figure 2).

Au-delà du diagnostic positif, l'analyse de l'IRM encéphalique permet d'étudier les répercussions de la descente des amygdales sur les espaces sous-arachnoïdiens, sur la filière ventriculaire, sur les structures nerveuses (tronc, moelle épinière). Une malformation de Chiari est associée à une hydrocéphalie dans 7% des cas, une syringomyélie (65%), syringobulbie dans 6% des cas qui sera toujours associée à une syringomyélie (11).

L'IRM et le scanner permettent l'analyse morphologique de la fosse postérieure (figure 3) et permettent de ne pas méconnaître une malformation osseuse de la charnière crânio-cervicale dans le cadre du bilan pré chirurgical.

Les analyses morphométriques de fosse postérieure sont basées sur l'étude de longueur du supraocciput, la longueur du clivus, la pente de la tente du cervelet (figure 3). On retrouve par cette analyse une diminution de la longueur du clivus et du supraocciput, une augmentation de la pente de la tente du cervelet (8). Ces constatations morphométriques sont plutôt en faveur d'une étiopathogénie reposant sur la théorie d'arrêt de développement osseux, avec arrêt du développement des somites occipitaux (8,11,12). Des études volumétriques permettent de déterminer que dans les malformations de Chiari, le volume total de la fosse postérieure est diminué (8). Cette diminution de volume se fait au dépend des compartiments liquidiens (LCS) (8). Aucune différence sur le volume du parenchyme n'a été retrouvée (8).

L'ensemble de ces données radiologiques sont des données statiques. Les malformations de Chiari étaient étudiées essentiellement selon la morphologie de la fosse postérieure et du foramen magnum. Aujourd'hui, l'IRM nous permet de compléter ces données statiques par des séquences fonctionnelles dynamiques. L'IRM en contraste de phase est la seule technique

permettant d'étudier et de quantifier les échanges liquidiens au cours du cycle cardiaque. Un blocage au niveau du foramen magnum altère l'écoulement du LCS à ce niveau associé à une répercussion sur l'hydrodynamique cérébrale (13–16). L'IRM en contraste de phase (IRMCP) est la seule modalité d'exploration des écoulements liquidiens au cours d'un cycle cardiaque. L'IRMCP peut nous apporter des éléments complémentaires dans la compréhension de la mécanique des fluides, potentiellement perturbée, dans les malformations de Chiari.

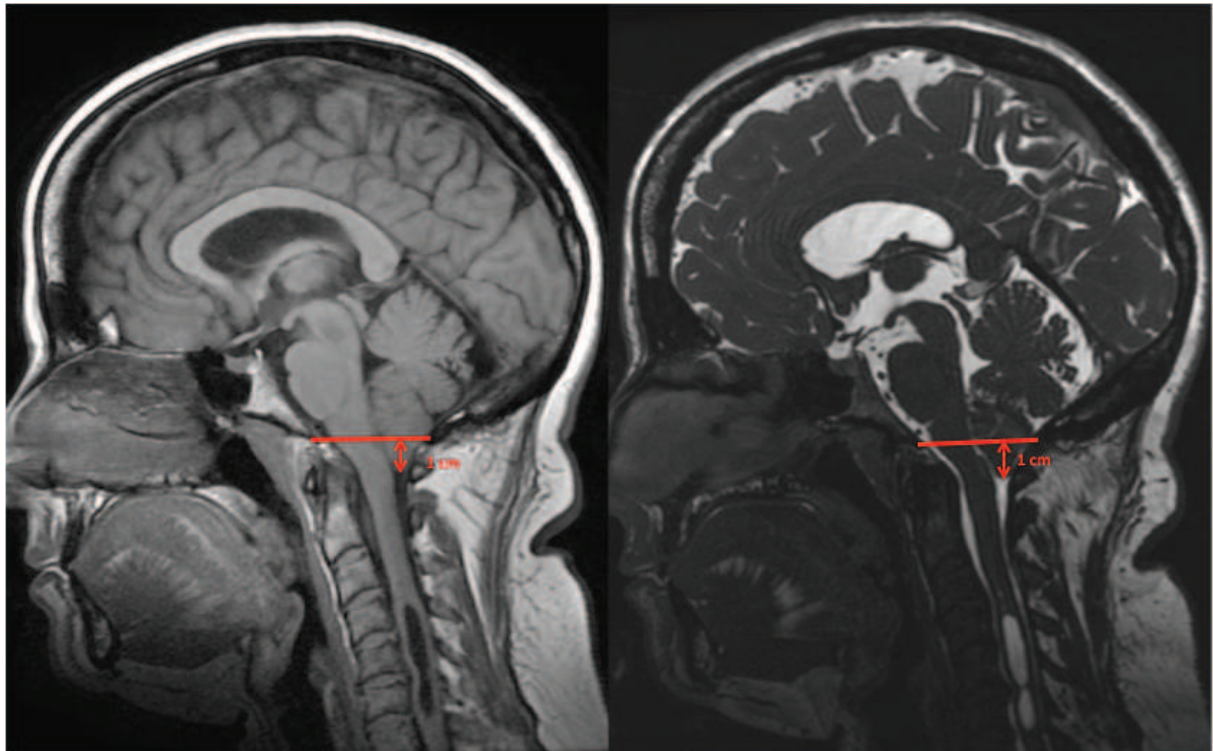
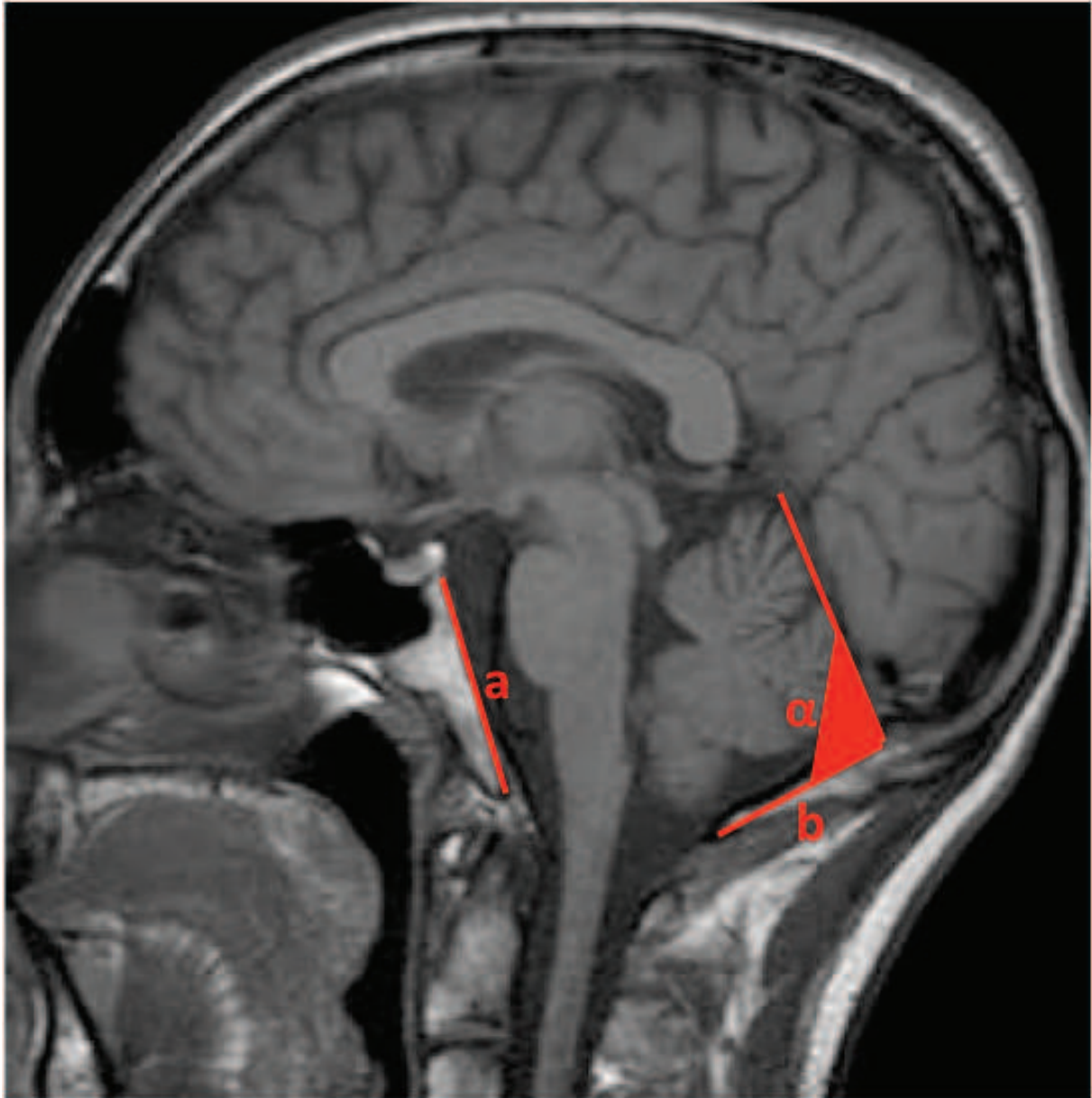


Figure 2 : Diagnostic de malformation de Chiari avec syringomyélie en IRM pondérée en T1 (à gauche) et T2 (à droite) en coupe sagittale.

On retrouve ici une ptose des tonsilles cérébelleuses de 1 cm sous le plan du foramen magnum. On retrouve également sur les deux modalités une cavité syringomyélique étendue sur 3 métamères de C4 à C6. L'analyse d'une malformation de Chiari doit évaluer également les espaces sous-arachnoidiens au niveau du foramen magnum avec la disparition de la grande citerne à la partie postérieure des tonsilles et l'effacement partiel de la citerne prébulbaire. On retrouve une empreinte des structures osseuses et ligamentaires sur la jonction bulbo-médullaire du névraxe.



*Figure 3 : analyse morphométrique de la fosse postérieure*

*Sur cette IRM encéphalique en coupe sagittale pondérée en T1, nous pouvons analyser de manière globale la morphologie de la fosse postérieure grâce à ces paramètres :*

- *a : longueur du clivus : distance depuis partie haute du dorsum sellae au basion*
- *b : longueur du supraocciput : distance depuis la protubérance occipitale interne jusqu'à l'opisthion*
- *α : pente de la tente du cervelet : angle entre le supraocciput et la tente du cervelet.*

## **D – Physiologie de l'hémodynamique et hydrodynamique cérébrales dans une population témoin**

Les écoulements de LCS sont passifs et régis par les échanges vasculaires. Ce système est donc un système pulsatile à l'échelle du cycle cardiaque (CC). En effet, sous l'impulsion du sang artériel affluant dans la boîte crânienne, on observe des échanges de volume entre les compartiments vasculaire et de LCS. Ces échanges volumiques sont à l'origine de la pulsatilité de la pression intracrânienne. Cet aspect volumique est approché de manière non invasive par IRM en contraste de phase (IRMCP), encore appelée IRM de flux. Les mouvements pulsatiles du LCS ont été décrits en IRMCP pour la première fois en 1992 (17). L'imagerie de flux, explorée par IRMCP, permet la mesure de la vitesse et de la direction de déplacement de chaque voxel (figure 4), correspondant au LCS ou au sang artériel ou veineux. A partir de cette imagerie et après segmentation de la zone étudiée, nous pouvons mesurer l'évolution du débit d'un compartiment donné au cours du CC (vitesse \* surface de la zone segmentée) (figure 5). La notion de volume oscillatoire, appelé *stroke volume* par les anglo-saxons, permet d'approcher la pulsatilité d'un compartiment (figure 5). Il s'agit du volume de liquide déplacé au cours du CC. Le débit est calculé en multipliant la vitesse mesurée dans l'ensemble de la région d'intérêt par la surface de cette dernière. Les volumes oscillatoires sont calculés en  $\mu\text{L}$  par CC. Ils correspondent aux volumes déplacés au niveau d'une région d'intérêt au cours d'un CC dans des directions opposées de manière perpendiculaire à la coupe. Les volumes oscillatoires sont calculés par intégration de la courbe de débit.

L'IRMCP nous permet d'approcher l'ensemble des écoulements liquidiens au cours du cycle cardiaque. La boîte crânienne est un ensemble rigide, fermé et inextensible. Elle est formée de plusieurs compartiments incompressibles : le parenchyme cérébral, le système artérioveineux et le liquide cébrospinal (LCS).

La loi de Monro-Kellie stipule que le volume intracrânien est constant (17), la pression intracrânienne (PIC) varie donc au cours du cycle cardiaque en conséquence des flux entrant et sortant. La compliance est le rapport d'une variation de volume sur une variation de pression. La compliance intracrânienne est le rapport de l'augmentation de la PIC après injection d'un volume donné.

Greitz (17) a décrit pour la première fois le flux oscillant du LCS. L'afflux sanguin cérébral artériel est l'impulsion à la cascade des flux intracrâniens, l'oscillation du LCS. En effet, l'augmentation de volume intracrânien doit être compensé selon la loi de Monro-Kellie.

Plusieurs mécanismes peuvent compenser l'augmentation du volume sanguin cérébral par leur mobilisation :

- les foramens de la base notamment le foramen magnum peuvent permettre le mouvement des structures adjacentes en extracrâniens. Mais les foramens de la base hormis le foramen magnum présentent une résistance élevée. La mobilisation du tronc cérébral vers le canal rachidien est très réduite et insuffisante.
- Le système veineux ne permet pas de compenser immédiatement cet apport liquidien car l'augmentation de la PIC entraîne une compression des veines corticales. De plus les veinules et artérioles présentent une résistance importante interdisant une chasse sanguine veineuse rapide.
- Le LCS intraventriculaire présente un volume suffisant mais il existe une résistance trop élevée à son écoulement au niveau de l'aqueduc de Sylvius.
- Le LCS des espaces sous-arachnoïdiens permet la compensation de l'augmentation de volume intracrânien secondaire à la systole. On observe donc une chasse de LCS vers les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires où la compliance est plus importante qu'en intracrânien par la présence du sac dural et de tissu compressible (graisse épidurale, plexus veineux à paroi de faible épaisseur).

La chronologie de la propagation de l'onde systolique a été établie chez l'adulte en 2001 (18). Elle est donc expliquée par cette chaîne artère – LCS – veine (figure 6). L'apport de sang artériel dans le compartiment intracrânien est donc suivi d'une chasse immédiate de LCS dans les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires. La chasse de LCS engendre une baisse de la PIC, les veines corticales deviennent donc perméables. Le drainage veineux est donc possible via les sinus veineux et veines jugulaires. Le système veineux augmente de volume en supratentorial, la pression infratentorielle diminue donc dans les compartiments liquidien. Ce gradient de pression permet la chasse de LCS intraventriculaire vers les citernes de la base infratentorielles.

Après la diffusion de l'onde systolique, on observe une phase de flux inverse du LCS permettant un retour à l'état de pression volume initial.

Grâce à cette cascade de flux, ces phénomènes de compensation, l'homéostasie cérébrale est préservée par constance de la PIC.



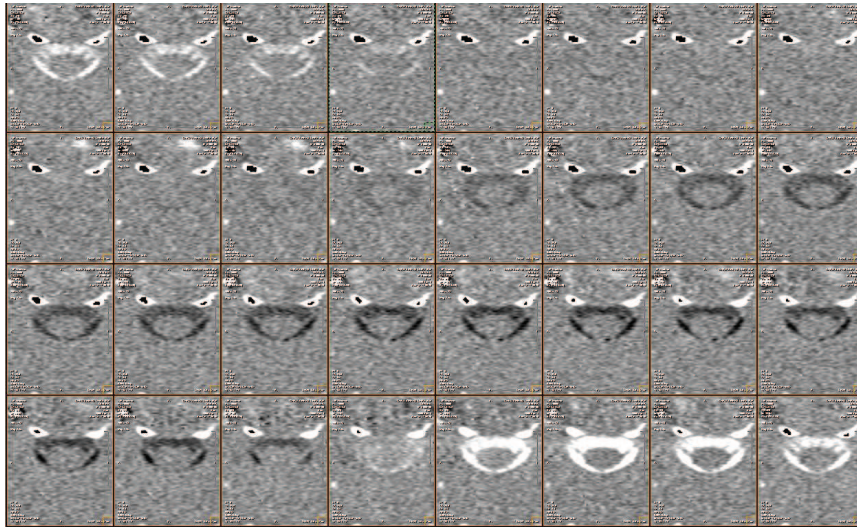


Figure 4: Succession des acquisitions au niveau du LCS cervical au cours d'un cycle cardiaque.

Les flux ascendants sont représentés en hyposignal. Les flux dans le sens crâniocaudal sont hypersignal. L'intensité du signal est directement liée à la vitesse du liquide étudié.

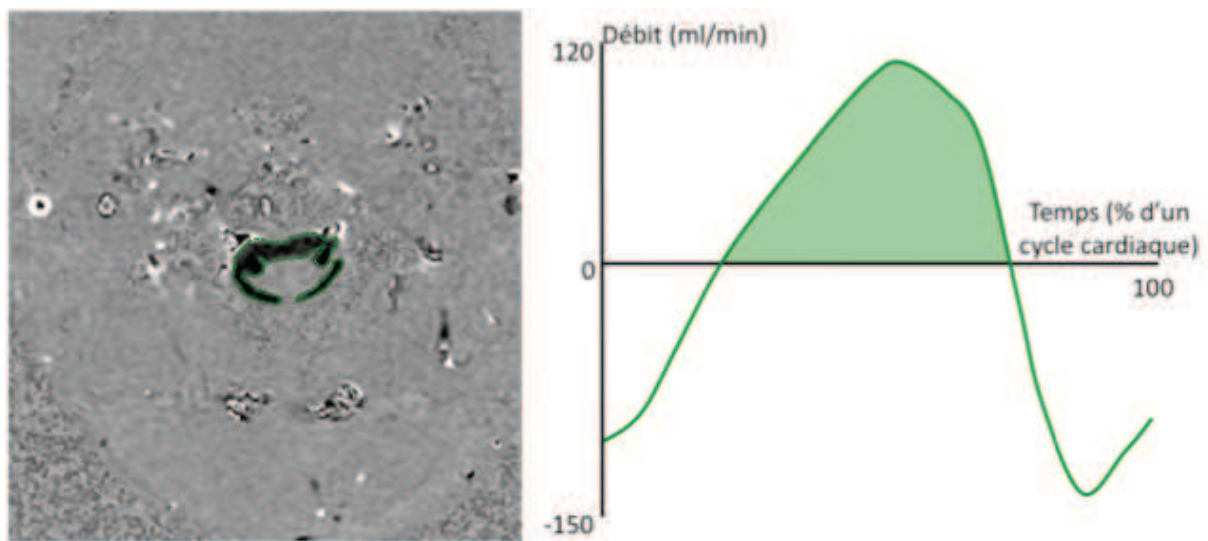
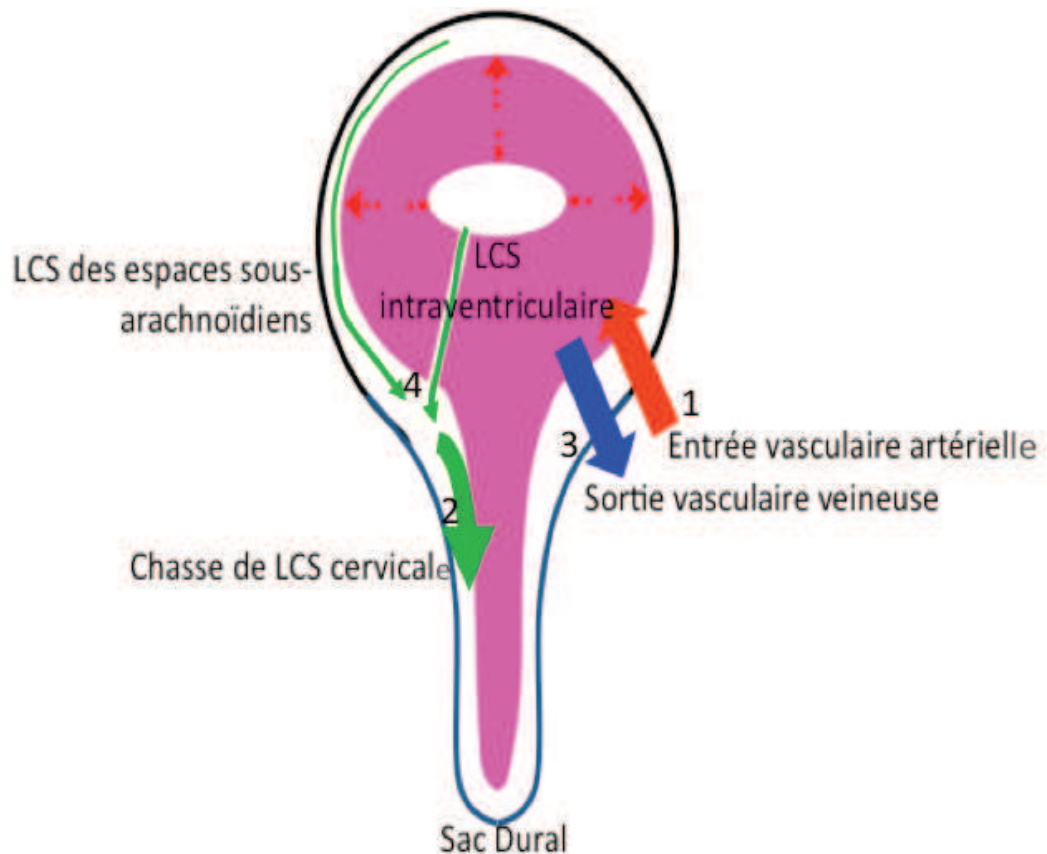


Figure 5: Calcul du débit et du volume oscillatoire de LCS

La segmentation automatique des espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires (à gauche) permet de mesurer le débit de ce compartiment au cours du cycle cardiaque (vitesse \* surface) (courbe de droite). Par intégration de la courbe de débit, on calcule le volume déplacé au cours du cycle cardiaque appelé volume oscillatoire.



*Figure 6 : Chronologie de la diffusion de l'onde systolique*

1. *Afflux de sang artériel intracérébral.*
2. *Compensation rapide de l'entrée artérielle par une chasse de LCS vers les espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires.*
3. *Chasse veineuse via les veines corticales perméables et compliantes.*
4. *Chasse du LCS intraventriculaire par le gradient de pression entre les cavités ventriculaires et les espaces sous-arachnoïdiens.*

### **E – Hémodynamique et hydrodynamique cérébrales dans les malformations de Chiari de type I**

La présence d'une hernie des tonsilles cérébelleuses via le foramen magnum engendre une restriction de la surface des espaces sous-arachnoïdiens à ce niveau (1,16). Il existe par ce phénomène une cascade physiopathologique avec initialement altération de l'écoulement de LCS au niveau du foramen magnum avec augmentation de la vélocité du LCS (14,19,20) et augmentation de la résistance à l'écoulement à ce niveau (16). Malgré cette restriction de l'écoulement de LCS à ce niveau, l'expansion vasculaire intracrânienne nécessite une expansion du LCS vers les espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires, il s'agit de la

compliance mobile au système intracrânien. Néanmoins, le gradient de pression entre le compartiment intracrânien et au niveau du canal rachidien doit être augmentée pour entraîner le déplacement d'un volume équivalent de LCS vers le canal rachidien (16). Cette augmentation de ce gradient de pression entraîne une modification de la morphologie du cervelet et le développement de forces biomécaniques altérant la constitution des tissus et de la vascularisation (16,17). Ceci est à l'origine d'une pulsatilité anormale des tissus (21) et à l'origine de la genèse d'une cavité syringomyélique souvent par reperméabilisation de l'obex (orifice inférieur du IV<sup>ème</sup> ventricule) ou d'une syringobulbie.

L'étude de la vélocité du LCS par IRMCP montre que la restriction hydrodynamique de la pulsatilité du LCS est issue de la partie postérieure du foramen magnum avec des vitesses augmentées dans sa partie antérieure (13). Néanmoins, cette constatation est contestée avec l'observation de vélocités diminuées à ce niveau (20). Ceci est probablement en lien avec des géométries de fosse postérieure et de la charnière crâniocervicale différentes en fonction des patients. Cette hétérogénéité de géométrie entraîne probablement une hétérogénéité hydrodynamique (16). En postopératoire, après élargissement du trou occipital, on retrouve une diminution des vélocités mesurées au niveau du foramen magnum (13). Cependant, il n'existe pas de corrélation entre la diminution de la vitesse d'écoulement du LCS et l'amélioration clinique (13). Cependant, une autre étude montre que l'amélioration clinique est corrélée à une amélioration hydrodynamique, caractérisée par une diminution des vélocités dans les compartiments postérieurs du foramen magnum (22). De plus une augmentation des vitesses de plus de 20% après chirurgie dans les compartiments sous-arachnoïdiens cervicaux antérieurs et postérieurs est en lien avec une amélioration des céphalées (13,20).

Une seule étude utilise l'analyse des débits par IRMCP dans les malformations de Chiari (23). Dans cette étude, il est décrit une augmentation du débit maximal de LCS en cervical haut chez les patients présentant une malformation de Chiari comparativement à une population témoin (23). Dans cette même étude, on ne retrouve pas de différence entre les volumes oscillatoires cervicaux des deux populations (23). Ceci traduit une augmentation du gradient de pression entre les espaces sous-arachnoïdiens intracrâniens et péri-médullaires. Ce gradient de pression élevé permet de maintenir une compliance mobile suffisante à l'expansion vasculaire.

Les cavités syringomyéliques sont définies par la reperméabilisation d'un espace virtuel au sein de la moelle. Cette cavité est en communication directe avec le quatrième ventricule par reperméabilisation de l'obex ou complètement close dans les syringomyélies non communicante (16). Les syringomyélies non communicantes sont en réalité en



communication indirecte avec les espaces sous arachnoïdiens via les espaces périvasculaires (24). Néanmoins, le mécanisme physiopathologique de formation d'une syringomyélie n'est pas élucidé. Mais il existe dans les malformations de Chiari des troubles hydrodynamiques ainsi que des troubles circulatoires locorégionaux permettant de favoriser la genèse d'une cavité syringomyélique. La genèse d'une syringobulbie est liée à une syringomyélie qui s'étend vers le bulbe via ses zones de faiblesse (noyaux des paires crâniennes).

L'essentiel des études concernant l'hydrodynamique cérébrale dans les malformations de Chiari concerne la vitesse du LCS au niveau du foramen magnum. A notre connaissance, aucune étude n'a pris en compte la physiologie globale des écoulements de LCS sur l'ensemble des compartiments liquidiens encéphaliques et rachidiens. Cette étude passe par l'analyse des échanges liquidiens en terme de volume déplacé.

## **F – Traitement**

Le rationnel du traitement d'une malformation de Chiari repose sur l'élargissement du foramen magnum. Le but de cet élargissement est de restaurer l'hydraulique à ce niveau afin de diminuer le gradient de pression entre les compartiments intracrâniens et le canal rachidien.

On ne retrouve aucun guidelines sur les critères permettant de retenir une indication chirurgicale.

Néanmoins, malgré le caractère subjectif de cette indication plusieurs facteurs pronostiques sont reconnus. Le degré de ptose des tonsilles n'est pas un facteur pronostique de l'amélioration postopératoire (22). Dans la même étude, une différence concernant l'amélioration clinique est remarquée chez les patients présentant une anomalie hydrodynamique au niveau du foramen magnum lors de l'étude par IRMCP (22).

L'indication chirurgicale doit tenir compte d'une analyse clinique et radiologique complète. En effet, ce traitement repose sur l'existence d'une malformation de Chiari symptomatique mais avec une symptomatologie liée au Chiari. Cette constatation est essentielle à l'image des Chiari induit par une hypertension intracrânienne idiopathique (25).

Une amélioration postopératoire est constatée dans 75 à 90% des cas (26,27). Des symptômes minimes persistant plusieurs années après traitement sont retrouvés dans 35 à 45% des cas (28–30).

Deux types de chirurgie sont généralement proposés. La première technique est une décompression (craniectomie de fosse postérieure et laminectomie de C1) associée à un désépaississement de la dure-mère au niveau du foramen magnum. La seconde technique reprend les mêmes étapes que précédemment avec une plastie durale d'élargissement en regard de la grande citerne. Aucune différence significative en terme d'amélioration postopératoire, de complications ou de reprise chirurgicale n'a été retrouvée entre ces 2 techniques (31,32).

## **II/ OBJECTIF**

Les données radiologiques connues de la radiologie sont essentiellement statiques, photographiques. Des séquences fonctionnelles nous permettent d'observer cette pathologie de manière dynamique.

Les données de la littérature nous permettent de connaître une partie du retentissement hydrodynamique d'une malformation de Chiari. Néanmoins, les données concernant l'analyse hémodynamique sont restreintes. L'essentiel des études se concentre sur la vitesse du LCS au niveau du foramen magnum. L'hydrodynamique cérébrale globale des patients présentant une malformation de Chiari reste inconnue.

**L'objectif de cette étude est d'observer l'évolution de l'hydrodynamique et de l'hémodynamique cérébrales après traitement d'une malformation de Chiari selon deux modalités (avec et sans plastie d'élargissement de la dure-mère).**

### **III/ MATERIELS ET METHODES**

#### **A – Patients**

Entre avril 2013 et septembre 2014, nous avons inclus prospectivement, de manière monocentrique (CHU Amiens), neuf patients présentant une malformation de Chiari symptomatique et relevant d'une indication chirurgicale. Ces patients étaient majeurs ( $42 \pm 16,5$  ans ; [25 – 67]). Le diagnostic de malformation de Chiari était radiologique et reposait sur une ptose des tonsilles cérébelleuses supérieure à 5 mm sous la ligne de MacRae. L'indication chirurgicale était retenue par le chirurgien examinant le patient selon le degré de corrélation radio-clinique évalué subjectivement par le praticien. Dans notre série, une patiente était initialement asymptomatique. L'imagerie initiale réalisée dans le cadre d'un traumatisme crânien bénin montrait une malformation de Chiari associée à une cavité syringomyélique. La patiente est devenue symptomatique avec céphalées invalidantes dans le suivi. L'indication chirurgicale, dans ce cas, a été posée sur la présence d'une malformation de Chiari associée à la présence d'une cavité syringomyélique évolutive et soufflante.

On retrouvait 2 techniques chirurgicales :

- la première relevant d'une décompression osseuse pure associant craniectomie de fosse postérieure et laminectomie de C1 voire C2 en fonction du degré de ptose des tonsilles
- la seconde reprenait les principes de la première technique chirurgicale complétée par une plastie d'élargissement de dure-mère en regard de la grande citerne. La plastie était systématiquement réalisée via un substitut de dure-mère autologue (fascia nuchal) suivi d'une fermeture étanche.

Dans le cadre du bilan et suivi de ces patients, une IRM préopératoire et au moins une IRM postopératoire ont été réalisées. L'IRM postopératoire étaient réalisées 1 an après chirurgie. Ces IRM comprenaient des séquences morphologiques et dynamiques grâce aux séquences en contraste de phase (IRMCP)

#### **B – Acquisition IRMCP**

Des séquences d'IRMCP ont été ajoutées aux séquences morphologiques conventionnelles dans le diagnostic. Il s'agissait d'IRM 3T avec les paramètres de séquences suivants : temps de répétition (TR) = 30 ms (dépendant de la fréquence cardiaque) ; temps d'écho (TE) = 12 – 17 ms ; champs de vue (FOV) 140 cm ; matrice = 256 x 256 ; épaisseur de coupe = 5 mm ; 2 excitations et 2 vues par segment. Un gating cardiaque rétrospectif périphérique était utilisé

pour la synchronisation avec l'imagerie pour reconstruire au minimum 32 phases et reproduire un CC moyen.

Différents plans de coupes ont été retenus : un plan de coupe perpendiculaire à l'axe du flux de LCS au niveau de l'aqueduc de Sylvius, des citernes prépontiques, des cavités syringomyéliques si présentes, du plan du foramen magnum un plan de coupe perpendiculaire à l'axe du flux de LCS au niveau de l'espace inter-somatique C2 – C3 (figure 7). Ce dernier plan de coupe était utilisé pour les acquisitions vasculaires (figure 7). Un plan de coupe passant par

Chacune de ces séquences durait 1 minute.

### **C – Analyse des données**

Les séquences de flux étaient traitées par un logiciel développé au CHU d'Amiens ([www.tidam.fr](http://www.tidam.fr)) avec une segmentation semi-automatique des compartiments vasculaires et de LCS (18). Nous avons mesuré la vitesse dans chaque compartiment, sur au moins 32 phases en fonction de l'IRM réalisée. Ceci nous a permis une analyse du LCS cervical, du LCS sous-arachnoïdien au niveau des citernes prépontiques, du LCS au sein de l'aqueduc de Sylvius, d'une cavité syringomyélique, du LCS au niveau du foramen magnum et du parenchyme passant la ligne de MacRae (moelle allongée et tonsilles cérébelleuses). Par segmentation des compartiments sur une surface donnée, nous avons calculé l'évolution du débit au cours du CC. Par intégration de la courbe de débit, nous avons calculé les volumes oscillatoires de chaque compartiment étudié.

L'analyse vasculaire se fait sur le même principe qu'au niveau du LCS. Le débit est calculé en multipliant la vitesse mesurée par la surface de la région délimitée. A partir de ces données une courbe débitométrique peut être établie.

Le débit sanguin cérébral est mesuré au niveau cervical par la somme des débits des carotides internes et des artères vertébrales.

Comme le débit sanguin cérébral artériel, le débit sanguin cérébral veineux est mesuré au niveau cervical par le débit jugulaire. Ce débit mesuré néglige d'autre voie de drainage tel que les plexus épидuraux, les grandes veines du cou. Devant ce constat, le débit sanguin cérébral veineux moyen mesuré est corrigé pour être égal au débit sanguin cérébral artériel moyen (18,33). Le facteur de correction permet d'évaluer la participation des voies de drainage accessoire. Plus le facteur de correction est élevé, plus la participation des voies de drainage accessoires est élevée.

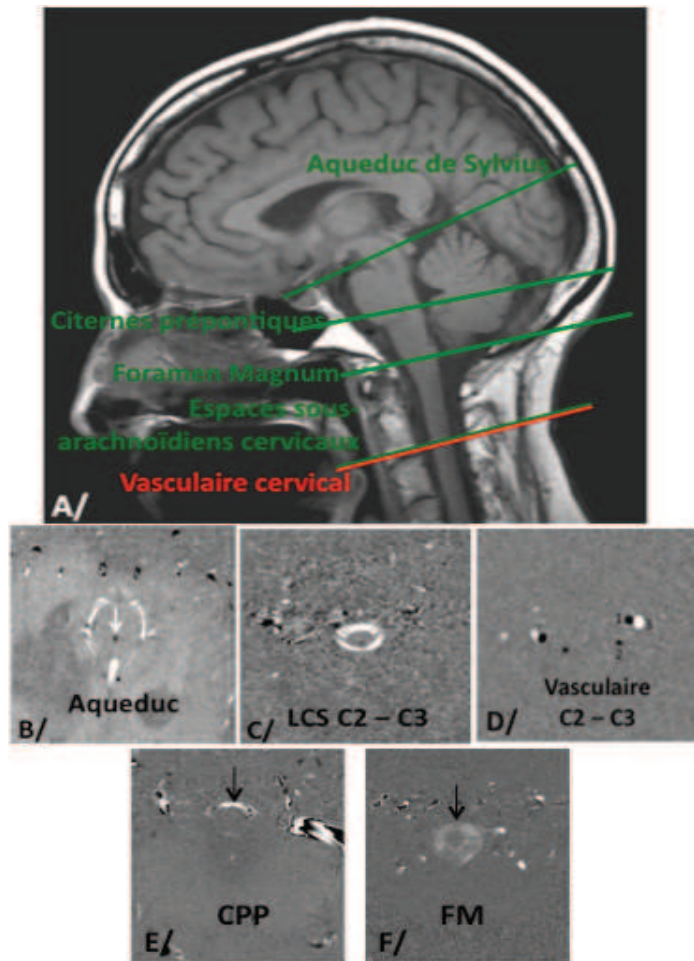


Figure 7 : Plan de coupe des séquences en contraste de phase

A/ Coupe sagittale T1 avec positionnement des plans de coupe

B/ Coupe en contraste de phase passant par l'aqueduc de Sylvius (flèche blanche) (vitesse d'encodage (VENC) à 10 cm/s)

C/ Coupe en contraste de phase passant par les espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires cervicaux (VENC à 5 cm/s)

D/ Coupe en contraste de phase passant par le même plan que la coupe C à hauteur du disque intervertébral C2 - C3 (VENC à 80 cm/s). On retrouve les principaux axes vasculaires cérébraux afférents et efférents :

1. Carotide interne gauche
2. Artère vertébrale gauche
3. Jugulaire

E/ Coupe en contraste de phase passant par les citernes prépontiques (CPP) (VENC à 5 cm/s)

F/ Coupe en contraste de phase passant par le plan du foramen magnum (FM) (VENC à 5 cm/s)

L'amplitude du débit veineux représente la différence entre débit maximal et débit minimum mesuré au niveau veineux. Ce paramètre traduit la réponse du drainage veineux à l'expansion vasculaire intracrânienne.

On calcule la différence des flux entre artères et veines durant tout le cycle cardiaque permettant ainsi de construire une courbe des débits vasculaires.

On calcule par la suite par intégration des débits vasculaires le volume oscillatoire sanguin correspondant au volume sanguin déplacé au cours d'un cycle cardiaque (VO<sub>vasc</sub>). Le volume oscillatoire représente le volume vasculaire intracrânien maximum durant un cycle cardiaque.

Les paramètres hydrodynamiques et hémodynamiques utilisés dans cette étude sont :

- volume oscillatoire du LCS au niveau de l'aqueduc du mésencéphale : **VO<sub>aqu</sub>**
- volume oscillatoire du LCS au niveau des espaces sous-arachnoïdiens pérимédullaires à hauteur du disque C2C3 : **VO<sub>cerv</sub>**
- surface segmentée au niveau cervical haut : **surface C2C3**
- volume oscillatoire du LCS au niveau des espaces sous-arachnoïdiens des citernes prépontiques: **VO<sub>cpp</sub>**
- surface segmentée au niveau des citernes prépontiques : **surface CPP**
- volume oscillatoire au sein des cavités syringomyéliques
- volume oscillatoire de LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens passant par le plan du foramen magnum : **VO<sub>foramen</sub>**
- volume oscillatoire des structures parenchymateuses passant le plan du foramen magnum (moelle allongée et tonsilles cérébelleuses) : **VO<sub>bulbe</sub>**
- débit sanguin cérébral : DSC, débit moyen de l'entrée vasculaire artérielle
- pulsatilité veineuse ou amplitude du débit veineux : **AMP<sub>veineux</sub>** : différence entre débit maximal et débit minimal au cours d'un cycle cardiaque
- **facteur de correction veineux** : facteur de correction permettant de calculer le débit veineux corrigé en supposant que le débit entrant (artériel) est égal au débit sortant (veineux)
- volume oscillatoire vasculaire : **VO<sub>vasc</sub>** : évolution du volume vasculaire intracrânien au cours d'un cycle cardiaque

## **D – Analyse statistique**

L'analyse statistique concernant la comparaison entre les paramètres préopératoires et postopératoires a été réalisée grâce au test des rangs signés de Wilcoxon pour échantillons appariés. La comparaison des paramètres étudiés entre les groupes de patients présentant une syringomyélie et ceux ne présentant pas de cavité syringomyélique a été réalisée grâce au test t de Student. De même, la comparaison des paramètres étudiés entre les groupes de patients ayant bénéficié d'une décompression osseuse et ceux ayant bénéficié d'une plastie d'élargissement de dure-mère complémentaire a été réalisée grâce au test t de Student.



## IV/ RESULTATS

### A – Impact clinique de la chirurgie

Quatre patients ont bénéficié d'une plastie d'élargissement de dure-mère, cinq ont bénéficié d'une décompression osseuse (tableau 1).

Quatre patients présentaient une syringomyélie initiale (tableau 1).

La symptomatologie prédominante en préopératoire dans les 2 groupes repose sur une symptomatologie fonctionnelle essentiellement céphalalgique (8 patients soit 89% des patients) (tableau 2).

Tous les patients opérés se disent améliorés par la chirurgie (100%). Trois patients (33%) conservent des troubles moins intenses qu'en préopératoire et compatibles avec une qualité de vie optimale. Deux patients présentant des signes résiduels avaient bénéficié d'une chirurgie extradurale, un patient avait bénéficié d'une plastie d'élargissement (tableau 3).

Seul un patient présentait une disparition intégrale de sa cavité syringomyélique (25%). Trois patients (75%) présentaient une cavité syringomyélique persistante avec une diminution substantielle du volume de celle-ci. Pour ces patients le nombre d'étages moyen sur lesquels s'étendait la cavité syringomyélique était de 4,75 étages en préopératoire et 2,5 en postopératoire. De même, le diamètre antéropostérieur maximal moyen de ces cavités syringomyéliques étaient de 6,75 mm en préopératoire et 3,5 mm en postopératoire. En moyenne, les cavités syringomyéliques ont diminué de moitié après traitement.

Aucune complication postopératoire n'a été décrite. Une complication radiologique sans conséquence clinique, méningocèle, est décrite.

Aucune reprise chirurgicale n'a été rapportée.

Paramètres de la population	Nombre de patients
Sexe (M/F)	2/7
Age (ans)	42 ± 16 (25 – 67)
Syringomyélie	4
Type de chirurgie	
Plastie d'élargissement	4
Décompression osseuse	5

*Tableau 1 : démographie de la population étudiée*

Signes préopératoires	plastie (n=4)	décompression osseuse (n=5)	total (n=9)
céphalées	4	4	8
vertiges	0	1	1
Sensation vertigineuse	2	2	4
Instabilité	2	3	5
Syndrome vestibulaire	0	1	1
Nystagmus	0	1	1
Ronchopathie	1	1	2
Syndrome d'apnée du sommeil	1	0	1
paresthésies	1	1	2
syringomyélie	1	3	4

*Tableau 2 : caractéristiques cliniques préopératoires de la population étudiée*

Signes postopératoires	plastie (n=4)	décompression osseuse (n=5)	total (n=9)
céphalées	1	2	3
vertiges	0	0	0
Sensation vertigineuse	0	0	0
Instabilité	0	0	0
Syndrome vestibulaire	0	0	0
Nystagmus	0	0	0
Ronchopathie	1	0	1
Syndrome d'apnée du sommeil	0	0	0
paresthésies	1	0	1
syringomyélie	1	2	3

*Tableau 3 : caractéristiques cliniques postopératoires de la population étudiée*

### **B – Bilan hydrodynamique préopératoire**

Le volume oscillatoire (VO) mesuré au niveau de l'aqueduc du mésencéphale préopératoire est mesurée à  $37 \pm 30 \mu\text{L}/\text{CC}$ . On ne retrouve pas de différence significative entre les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $52 \pm 36 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) et les patients présentant une cavité syringomyélique ( $22 \pm 11 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) ( $p=0,27$ ).

Le volume oscillatoire cervical mesuré en préopératoire est de  $348 \pm 125 \mu\text{L}/\text{CC}$ . On ne retrouve pas de différence significative entre les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $358 \pm 113 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) et les patients présentant une cavité syringomyélique ( $338 \pm 152 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) ( $p=0,88$ ). De même aucune différence n'est retrouvée sur la surface d'écoulement à ce niveau ( $101 \pm 43 \text{ mm}^2$  ;  $80 \pm 33 \text{ mm}^2$ ) ( $p=0,53$ ).

Le volume oscillatoire mesuré au niveau des citernes prépontiques est de  $113 \pm 87 \mu\text{L}/\text{CC}$ . Il existe une différence significative ( $p=0,03$ ) entre les patients présentant une cavité syringomyélique ( $182 \pm 68 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) et les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $45 \pm 25 \mu\text{L}/\text{CC}$ ). Cette différence n'est pas liée à la surface segmentée (cavité syringomyélique :  $80 \pm 19 \text{ mm}^2$  ; pas de cavité :  $61 \pm 37 \text{ mm}^2$ ) ( $p=0,46$ ).

Le volume oscillatoire de LCS mesuré au niveau du foramen magnum est de  $17 \pm 14 \mu\text{L}/\text{CC}$ .

La moelle allongée et les tonsilles cérébelleuses présentent une pulsativité. Le volume oscillatoire de la moelle allongée et des tonsilles cérébelleuses passant le plan du foramen magnum est de  $323 \pm 135 \mu\text{L}/\text{CC}$ .

Chez les patients présentant une cavité syringomyélique, le liquide de cette cavité est pulsatile. Son volume oscillatoire est de  $94 \pm 123 \mu\text{L}/\text{CC}$ .

Concernant l'hémodynamique cérébrale, le débit sanguin cérébral est de  $12701 \pm 1077 \text{ mm}^3/\text{s}$ . Le débit sanguin cérébral n'est pas différent entre les patients présentant et ceux ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $p=0,21$ ). L'amplitude du débit veineux, encore appelé pulsativité veineuse, est de  $6778 \pm 2149 \text{ mm}^3/\text{s}$ . Ce paramètre ne diffère pas entre les patients présentant une cavité syringomyélique et ceux indemnes de toute cavité syringomyélique ( $p=0,45$ ). Le facteur de correction veineux est de  $1,36 \pm 0,35$ . Il n'existe pas de différence entre les populations syringomyélie et sans syringomyélie ( $p=0,09$ ). Le volume oscillatoire vasculaire est de  $1870 \pm 346 \mu\text{L}/\text{CC}$ . Il n'existe pas de différence entre les patients présentant une cavité syringomyélique et ceux indemnes de toute cavité syringomyélique ( $p=0,11$ ).

L'ensemble des résultats sont résumés dans le tableau 4.

	Syringomyélie	Pas de cavité	p
VOaqu ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	22 $\pm$ 11	52 $\pm$ 36	0,27
VOcerv ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	338 $\pm$ 152	358 $\pm$ 113	0,88
Surface C2C3 ( $\text{mm}^2$ )	88 $\pm$ 33	101 $\pm$ 43	0,53
VOcpp ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	182 $\pm$ 68	45 $\pm$ 25	<b>0,03</b>
Surface CPP ( $\text{mm}^2$ )	80 $\pm$ 19	61 $\pm$ 37	0,46
Cavité syringomyélique ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	93 $\pm$ 63		
VOforamen ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	19 $\pm$ 15	15 $\pm$ 21	0,23
VObulbe ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	222 $\pm$ 24	424 $\pm$ 116	0,34
DSC ( $\text{mm}^3/\text{s}$ )	13301 $\pm$ 523	12101 $\pm$ 1077	0,21
AMPveineux ( $\text{mm}^3/\text{s}$ )	7514 $\pm$ 2740	6041 $\pm$ 1350	0,45
Facteur de correction veineux	1,51 $\pm$ 0,43	1,22 $\pm$ 0,22	0,09
VOvasc ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	1700 $\pm$ 178	2039 $\pm$ 414	0,11

*Tableau 4 : Valeurs préopératoires des paramètres de flux étudiés*

*VOaqu : volume oscillatoire du LCS au sein de l'aqueduc du mésencéphale*

*VOcerv : volume oscillatoire du LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens cervicaux (C2C3)*

*Surface C2C3 : surface segmentée au niveau cervical*

*VOcpp : volume oscillatoire du LCS au sein de la citerne prépontique*

*Surface CPP : surface segmentée au niveau des citernes prépontiques*

*VOforamen : volume oscillatoire du LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens du foramen magnum*

*VObulbe : volume oscillatoire du LCS de la moelle allongée et des tonsilles cérébelleuses passant par le plan du foramen magnum*

*DSC : débit sanguin cérébral*

*AMPveineux : amplitude du débit veineux ou pulsatilité veineuse*

*VOvasc : volume oscillatoire du sang intracrânien*

*Test statistique utilisé : test t de Student*

### **C – Bilan hydrodynamique postopératoire**

Le volume oscillatoire (VO) mesuré au niveau de l'aqueduc du mésencéphale postopératoire (31 $\pm$ 28  $\mu\text{L}/\text{CC}$ ) n'était pas modifié par la chirurgie (p=0,20). On ne retrouve pas de différence

significative entre les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $46\pm 33 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) et les patients présentant une cavité syringomyélique ( $22\pm 8 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) ( $p=0,17$ ).

Le volume oscillatoire cervical mesuré en préopératoire est de  $381\pm 157 \mu\text{L}/\text{CC}$ . Ce volume oscillatoire n'est pas affecté par la chirurgie ( $p=0,42$ ). On ne retrouve pas de différence significative entre les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $348\pm 196 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) et les patients présentant une cavité syringomyélique ( $426\pm 102 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) ( $p=0,53$ ). De même, aucune différence n'est retrouvée sur la surface d'écoulement à ce niveau ( $78\pm 28 \text{ mm}^2$  ;  $82\pm 38 \text{ mm}^2$ ) ( $p=0,89$ ).

Le volume oscillatoire mesuré au niveau des citernes prépontiques ( $313\pm 212 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) n'est pas modifié par la chirurgie ( $p=0,12$ ). Il existe une différence significative ( $p=0,63$ ) entre les patients présentant une cavité syringomyélique ( $360\pm 156 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) et les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $325\pm 354 \mu\text{L}/\text{CC}$ ). Cette différence n'est pas liée à la surface segmentée (cavité syringomyélique :  $127\pm 16 \text{ mm}^2$  ; pas de cavité :  $106\pm 44 \text{ mm}^2$ ) ( $p=0,70$ ). La surface segmentée au niveau des citernes prépontiques ( $100\pm 28 \text{ mm}^2$ ) n'est pas modifiée par la chirurgie ( $p=0,07$ ).

Le volume oscillatoire de LCS mesuré au niveau du foramen magnum ( $453\pm 330 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) augmente avec la chirurgie ( $p=0,03$ ).

Le volume oscillatoire de la moelle allongée et des tonsilles cérébelleuses passant le plan du foramen magnum ( $145\pm 177 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) diminue après chirurgie ( $p=0,03$ ).

Le volume oscillatoire au sein des cavités syringomyéliques ( $38\pm 35 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) diminue après chirurgie ( $p=0,04$ ).

En postopératoire, le débit sanguin cérébral est de  $11589\pm 2208 \text{ mm}^3/\text{s}$ . Ce paramètre n'est pas modifié par la chirurgie ( $p=0,27$ ). Le débit sanguin cérébral n'est pas différent entre les patients présentant et ceux ne présentant pas de cavité syringomyélique ( $p=0,87$ ). L'amplitude du débit veineux ( $6421\pm 1805 \text{ mm}^3/\text{s}$ ) n'est pas altéré par la chirurgie ( $p=0,72$ ). Le facteur de correction veineux postopératoire ( $1,05\pm 0,18$ ) diminue significativement comparativement à la période préopératoire ( $p=0,01$ ). Il n'existe pas de différence entre les populations syringomyélie et sans syringomyélie ( $p=0,09$ ). Le volume oscillatoire vasculaire postopératoire ( $1690\pm 425 \mu\text{L}/\text{CC}$ ) n'est pas modifié après traitement ( $p=0,26$ ).

L'ensemble des résultats sont résumés dans le tableau 5.



	préopératoire	postopératoire	p
VOaqu ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	37 $\pm$ 30	31 $\pm$ 28	0,20
VOcerv ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	348 $\pm$ 125	381 $\pm$ 157	0,42
Surface C2C3 ( $\text{mm}^2$ )	91 $\pm$ 37	80 $\pm$ 30	1
VOcpp ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	113 $\pm$ 87	313 $\pm$ 212	0,12
Surface CPP ( $\text{mm}^2$ )	71 $\pm$ 29	100 $\pm$ 28	0,07
Cavité syringomyélique ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	93 $\pm$ 63	38 $\pm$ 35	<b>0,04</b>
VOforamen ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	17 $\pm$ 14	453 $\pm$ 330	<b>0,03</b>
VObulbe ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	323 $\pm$ 135	145 $\pm$ 177	<b>0,03</b>
DSC ( $\text{mm}^3/\text{s}$ )	12701 $\pm$ 1013	11589 $\pm$ 2208	0,27
AMPveineux ( $\text{mm}^3/\text{s}$ )	6778 $\pm$ 2149	6428 $\pm$ 1805	0,72
Facteur de correction veineux	1,36 $\pm$ 0,35	1,05 $\pm$ 0,18	<b>0,01</b>
VOvasc ( $\mu\text{L}/\text{CC}$ )	1870 $\pm$ 346	1690 $\pm$ 425	0,26

*Tableau 5 : Comparaison des paramètres hydrodynamiques et hémodynamiques préopératoires et postopératoires*

*VOaqu : volume oscillatoire du LCS au sein de l'aqueduc du mésencéphale*

*VOcerv : volume oscillatoire du LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens cervicaux (C2C3)*

*Surface C2C3 : surface segmentée au niveau cervical*

*VOcpp : volume oscillatoire du LCS au sein de la citerne prépontique*

*Surface CPP : surface segmentée au niveau des citernes prépontiques*

*VOforamen : volume oscillatoire du LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens du foramen magnum*

*VObulbe : volume oscillatoire du LCS de la moelle allongée et des tonsilles cérébelleuses passant par le plan du foramen magnum*

*DSC : débit sanguin cérébral*

*AMPveineux : amplitude du débit veineux ou pulsatilité veineuse*

*VOvasc : volume oscillatoire du sang intracrânien*

*Test statistique utilisé : test des rangs signés de Wilcoxon pour échantillons appariés*

## **D – Impact de la réalisation d'une plastie de dure-mère sur l'hydrodynamique cérébrale**

Aucune différence significative du volume oscillatoire mesuré au niveau de l'aqueduc du mésencéphale n'est retrouvée en comparant les deux techniques chirurgicales utilisées ( $p=0,21$ ). De même, la dynamique du LCS au niveau des espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires cervicaux ( $p=0,59$ ), espaces sous arachnoïdiens intracrâniens ( $p=0,36$ ), du foramen magnum ( $p=0,43$ ), aucune différence entre les deux techniques n'est retrouvée. L'analyse de l'impact du type de chirurgie sur l'hydrodynamique au sein des cavités syringomyéliques n'a pu être faite du fait de la disproportion entre les deux populations, un seul patient traité avec une plastie de dure-mère présentait une syringomyélie préopératoire.. Concernant l'hémodynamique cérébrale, on ne retrouve pas de différence entre les deux techniques sur les mesures du débit sanguin cérébral ( $p=0,88$ ), la pulsatilité veineuse ( $p=0,78$ ), le facteur de correction veineux ( $p=0,36$ ) et le volume oscillatoire vasculaire ( $p=0,77$ ).

Ces résultats sont rassemblés dans le tableau 6.

Variation des paramètres étudiés en %	Décompression osseuse	Plastie de dure-mère	p
VOaqu	101±24	71±35	0,21
VOcerv	145±99	106±46	0,59
Surface C2C3	92±42	117±60	0,61
VOcpp	177±115	207±141	0,36
Surface CPP	111±34	461±545	0,35
VOforamen	399±236	453±330	0,43
DSC	93±19	91±25	0,88
AMPveineux	105±18	97±52	0,78
Facteur de correction veineux	86±11	65±27	0,36
VOvasc	89±22	95±29	0,26

Tableau 6 : Comparaison de la variation des paramètres étudiés après traitement en fonction de la technique opératoire utilisée

*La variation est mesurée pour chaque technique et chaque paramètre évalué.*

*Aucune différence n'est retrouvée entre les modes opératoires utilisés.*

*VOaqu : volume oscillatoire du LCS au sein de l'aqueduc du mésencéphale*

*VOcerv : volume oscillatoire du LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens cervicaux (C2C3)*

*Surface C2C3 : surface segmentée au niveau cervical*

*VOcpp : volume oscillatoire du LCS au sein des citernes prépontiques*

*Surface CPP : surface segmentée au niveau des citernes prépontiques*

*VOforamen : volume oscillatoire du LCS au sein des espaces sous-arachnoïdiens du foramen magnum*

*DSC : débit sanguin cérébral*

*AMPveineux : amplitude du débit veineux ou pulsativité veineuse*

*VOvasc : volume oscillatoire du sang intracrânien*

*Test statistique utilisé : test t de Student*



## V/ DISCUSSION

### A – Impact clinique de la chirurgie

#### *i. Données préopératoires*

Concernant les données cliniques préopératoires, dans notre population, l'essentiel de la symptomatologie préopératoire est dominée par une symptomatologie de céphalées (89% des patients). Cela est retrouvé dans la littérature où les céphalées sont présentes dans 69 à 81% des cas (11,29).

#### *ii. Evolution postopératoire*

La chirurgie a permis une amélioration de la doléance clinique de l'ensemble de nos patients. Ce résultat est plus élevé que dans les données de la littérature où une amélioration est retrouvée dans 75 à 90% des cas (26,32). Néanmoins, le faible nombre de patient de notre population peut surestimer ce taux d'amélioration postopératoire. Les résultats cliniques postopératoires montrent que 33% des patients de notre population présentent la persistance d'une symptomatologie à bas bruit, non invalidante.

#### *iii. Comparaison des chirurgies extradurales et intradurales*

Aucune différence sur l'évolution clinique après chirurgie n'a été retrouvée dans notre population entre les techniques opératoires extradurale et avec plastie d'élargissement de dure-mère en regard de la grande citerne. Aucune donnée de la littérature ne permet de montrer la supériorité d'une technique par rapport à l'autre (31,32). Dans la chirurgie de décompression osseuse pure sans plastie de dure-mère, l'analyse de la littérature montre une diminution non significative du taux de complications intradurales postopératoires (pseudoméningocèle nécessitant une nouvelle intervention, méningite aseptique) (31). Les techniques extradurales diminuent significativement le temps chirurgical, la longueur de séjour hospitalier et le coût total de prise en charge (31).

La plupart des études comparant les deux types de chirurgie reposent sur des populations de malformations de Chiari de type I sans syringomyélie associée. Contrairement aux données de la littérature (31), dans notre population, nous observons une cavité syringomyélique chez trois patients de la population opérée par voie extradurale et un patient avec plastie d'élargissement. Or, les résultats cliniques semblent similaires entre les patients présentant ou non une cavité syringomyélique. Une étude évalue l'impact du type de chirurgie sur l'aspect et le volume des cavités syringomyéliques (34). Cette étude, n'incluant que 11 patients avec une chirurgie extradurale et 23 patients avec plastie de dure-mère, nous permet d'observer

qu'il semblerait de manière non significative que la réalisation d'une plastie de dure-mère permettrait une meilleure réduction de volume des cavités syringomyéliques secondaire à une malformation de Chiari de type I (34). Seuls 50% des patients opérés par voie extradurale présentaient une diminution du volume syringomyélique (34). Dans cette étude, aucune différence clinique n'est retrouvée mais 42% de complications est retrouvée dans la population ayant bénéficié d'une plastie de dure-mère contre 10% dans la population opérée par voie extradurale (34). Dans notre population, l'ensemble des patients présentait une cavité syringomyélique régressant substantiellement après chirurgie. Un patient montrait la disparition de cette dernière, ce dernier faisait parti du groupe de patient opéré par voie extradurale.

Aucune technique chirurgicale n'a permis de montrer clairement sa supériorité d'un point de vue clinique ou radiologique. Néanmoins, une chirurgie de décompression osseuse seule permettrait une diminution de la durée d'hospitalisation et du coût total de prise en charge. Cela notamment du fait d'une surveillance postopératoire nécessitant le support d'une neuroréanimation dans la chirurgie à dure-mère ouverte.

## **B – Bilan hydrodynamique préopératoire : physiologie des écoulements intracrâniens dans les malformations de Chiari**

### *i. Physiologie des écoulements*

Les malformations de Chiari entraînent par définition un blocage à l'écoulement du LCS au niveau de la jonction entre les espaces liquidiens intracrâniens (intraventriculaires et espaces sous-arachnoïdiens). Or notre connaissance actuelle de la physiologie des écoulements intracrâniens permet de pointer le rôle crucial de la chasse de LCS vers les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires au cours de la systole (17,18,35,36). En effet, à chaque systole cardiaque, on observe une augmentation du volume vasculaire intracrânien (18). Or, la boîte crânienne est rigide et inextensible (17). Cette augmentation de volume vasculaire entraîne la mise en action d'une compliance mobile par une chasse de LCS depuis les espaces liquidiens intracrâniens vers les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires (18,35). Dans le modèle des malformations de Chiari, aucune mise en déplacement de cette compliance mobile n'est possible, ou dans certain cas une restriction importante de cette dernière est présente.

*ii. Dynamique du LCS au niveau du foramen magnum dans les malformations de Chiari*

Dans notre étude, nous ne retrouvons pas de diminution de la dynamique du LCS mesurée au niveau cervical haut comparativement à une population témoin issue de la littérature (18). Néanmoins, la pulsatilité du LCS mesurée au niveau du foramen magnum est profondément altérée. La pulsatilité retrouvée au niveau cervical n'est donc pas secondaire à la pulsatilité de LCS au niveau du foramen magnum. On retrouve dans notre population une transmission de la pulsatilité par les structures parenchymateuses. En effet, dans les populations témoins, aucune pulsatilité de la moelle allongée ou des tonsilles cérébelleuses n'est retrouvée (37). Dans notre population, on retrouve une pulsatilité de ces structures parenchymateuses passant le plan du foramen magnum. Cette pulsatilité semble du même ordre que la pulsatilité de LCS mesurée au niveau cervical. La compliance mobile nécessaire à l'homéostasie des écoulements intracrâniens et à la régulation de la pression intracrânienne est permise par la moelle allongée et les tonsilles cérébelleuses (figure 8).

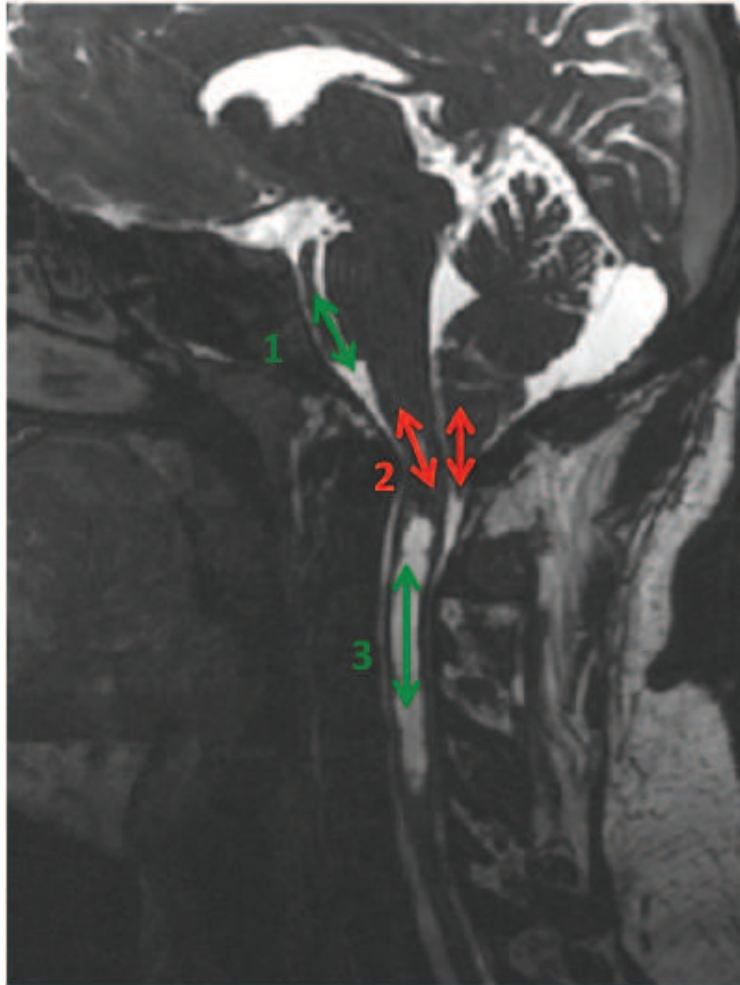
*iii. Retentissement sur l'hydrodynamique globale*

Au niveau des citernes prépontiques, on retrouve une altération de l'écoulement du LCS. L'analyse de la dynamique du LCS à ce niveau est difficile par la présence du tronc basilaire en son sein rendant la segmentation semi-automatique non aisée. Cela pourrait entraîner une sous-évaluation de la dynamique du LCS des citernes prépontiques. Néanmoins, l'analyse était identique sur l'ensemble de notre population. Or nous, retrouvons une diminution de la pulsatilité du LCS au sein des citernes prépontiques chez les patients ne présentant pas de cavité syringomyélique comparativement à ceux présentant une cavité syringomyélique. Cette différence n'était pas expliquée par une surface d'écoulement différente. La dynamique du LCS à ce niveau permet de pointer une différence entre les deux populations. Cela établit donc un lien entre syringomyélie et dynamique du LCS sous-arachnoïdien. Une augmentation de la pulsatilité dans les citernes prépontiques entraînerait une augmentation des contraintes sur le névraxe aboutissant à la genèse d'une cavité syringomyélique. Dans les syringomyélies préopératoires, nous observons une pulsatilité du liquide en son sein. Cette pulsatilité participerait à la compliance mobile que le LCS sous-arachnoïdien ne peut plus assumer du fait du blocage au niveau du foramen magnum.

#### *iv. Retentissement hémodynamique*

L'hémodynamique cérébrale ne semble pas altérée dans les malformations de Chiari. De plus, aucune différence n'est retrouvée concernant les paramètres hémodynamiques suivant la présence d'une syringomyélie. De manière non significative, on observe un facteur de correction veineux plus élevé chez les patients présentant une syringomyélie. Cela traduit la mobilisation de voie de drainage veineux accessoire plus importante dans la population syringomyélie. Ce phénomène peut être secondaire à une altération plus importante de la chasse de la chasse de LCS vers les espaces sous-arachnoïdiens périmédullaires entraînant ainsi une dégradation plus importante de la compensation de l'expansion vasculaire par le LCS avec mise en place d'une compensation directe par le système de drainage veineux.

Les malformations de Chiari entraînent une modification locale de l'hydrodynamique au niveau de la charnière crâniocervicale. Néanmoins, Il n'existe que peu de retentissement sur l'hydrodynamique globale par la mise en place d'autres moyens de compensation de l'expansion vasculaire. La pulsativité de la moelle allongée et des tonsilles cérébelleuses permet de compenser la perte de la compliance mobile du LCS par le névraxe.



*Figure 7 : Retentissement hydrodynamique local d'une malformation de Chiari*

*Une altération complète ou partielle de l'écoulement du LCS via le foramen magnum entraîne une transmission de la pulsativité du LCS des espaces sous-arachnoïdiens intracrâniens (1) à la moelle allongée et aux tonsilles cérébelleuses (2). Cette pulsativité est transmise secondairement au LCS sous-arachnoïdiens ou au sein de la cavité syringomyélique (3).*

### **C – Impact d'une chirurgie de décompression de la charnière crâniocervicale sur l'hydrodynamique cérébrale**

#### *i. Hydrodynamique après chirurgie*

Le but de la chirurgie des malformations de Chiari est de rétablir la communication entre les espaces sous-arachnoïdiens intracrâniens et péri-médullaires. Ce rétablissement de l'hydrodynamique locale permettrait d'obtenir un profil hydrodynamique local proche de la physiologie de sujets témoins.

Notre analyse dans notre population nous permet de vérifier le rétablissement de la pulsativité du LCS au niveau de la charnière crâniocervicale. Ceci se traduit par une restauration de la

pulsatilité du LCS à ce niveau. De manière parallèle et comme cela est décrit dans la littérature (21), on observe une diminution des oscillations de la moelle allongée et des tonsilles cérébelleuses passant par le plan du foramen magnum. L'ensemble des autres paramètres de l'analyse hydrodynamique ne semble pas modifié après chirurgie qui permet d'augmenter la surface des espaces sous-arachnoïdiens de la charnière crâniocervicale. La chirurgie permet donc une restauration locale de l'hydrodynamique. Dans notre étude, l'ensemble des patients était amélioré par la chirurgie. Nous ne pouvons donc pas décrire de corrélation entre l'amélioration clinique et l'amélioration hydrodynamique. Aucune étude antérieure n'analyse l'hydrodynamique globale avant et après chirurgie. Néanmoins, quelques études analysent l'évolution de l'hydrodynamique par une analyse vélocimétrique (13,20,22) et non une analyse en terme de débit ou volume déplacés. Ces études retrouvent une corrélation entre une amélioration clinique et la diminution de la vitesse maximale du LCS mesurée au niveau du foramen magnum. Notre étude permet d'observer une approche plus globale avec une restitution des échanges liquidiens entre les compartiments intracrâniens et rachidiens. Ces échanges sont fondamentaux pour la régulation de la pression intracrânienne.

#### *ii. Evolution de l'hémodynamique cérébrale après chirurgie*

L'analyse de l'hémodynamique cérébrale ne montre pas de modification du débit sanguin cérébrale ou de l'expansion vasculaire. Néanmoins, il existe une modification significative des voies de drainage encéphalique. En effet, le facteur de correction veineux était de 1,36 en préopératoire et 1,05 en postopératoire. Un facteur de correction veineux égal à un montre que l'ensemble du sang intracrânien est drainé par les veines jugulaires. Lorsque ce facteur augmente, cela montre la mise en place de voies de drainage accessoire. En postopératoire, le facteur de correction veineux diminue et tend vers 1. Cela traduit que la voie de drainage jugulaire devient quasiment la voie de drainage exclusive. Cela peut être un reflet indirect de la restitution de la compliance mobile par la restauration du foramen magnum.

L'hydrodynamique globale est peut affectée par la chirurgie. Néanmoins, l'hydrodynamique locale tend vers une hydrodynamique physiologique.

#### **D – Impact de la réalisation d'une plastie de dure-mère sur l'hydrodynamique cérébrale**

L'analyse en fonction de la technique opératoire utilisée n'a pas permis de montrer de différence entre chirurgie intradurale et chirurgie extradurale. Un patient de chaque groupe de

notre population a bénéficié de la réalisation d'une IRM préopératoire et postopératoire à 3, 6 et 12 mois. L'analyse retrouve une restitution à 3 mois de l'hydrodynamique locale au niveau du foramen magnum pour le patient ayant bénéficié d'une plastie d'élargissement. Concernant le patient ayant bénéficié d'une chirurgie extradurale, on retrouve un profil d'amélioration évolutive. Il persistait une pulsativité du parenchyme passant le plan du foramen magnum à 3 mois de manière identique aux examens préopératoires. A 6 mois, la pulsativité du LCS augmentait et aucune pulsativité de la moelle allongée n'était retrouvée. A 1 an, le profil hydrodynamique était comparable à celle d'une population témoin.

La différence entre les deux types de chirurgie reposerait probablement sur la cinétique d'évolution. Cette évolution semble rapide par un élargissement instantané dans les chirurgies intradurales. L'évolution est plus lente dans les chirurgies extradurales et repose sur les capacités élastiques de la dure-mère et l'effet marteau du LCS.

## VI/ CONCLUSIONS

L'analyse de l'hydrodynamique cérébrale des malformations de Chiari montre un retentissement local par la mise en place d'une pulsativité du névraxe nécessaire à la régulation de la pression intracrânienne. Cette physiopathologie locale entraîne un retentissement médullaire par la genèse d'une cavité syringomyélique et vasculaire par la mise en place d'un système de drainage veineux accessoire.

Une chirurgie de décompression engendre une restitution d'un système physiologique de régulation de la pression intracrânienne par le LCS. De plus aucune différence n'existe entre chirurgie intradurale, souffrant d'une morbidité plus importante, et extradurale.

Notre étude montre que l'IRM de flux a potentiellement sa place dans le suivi des malformations de Chiari avec en cas de non amélioration clinique ou de dégradation secondaire la présence de marqueur de dysfonctionnement de l'hydrodynamique de la charnière crâniocervicale pouvant amener à une nouvelle intervention.



## REFERENCES

1. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1986 Oct;7(5):795–9.
2. Aboulez AO, Sartor K, Geyer CA, Gado MH. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with MR imaging. *J Comput Assist Tomogr*. 1985 Dec;9(6):1033–6.
3. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg*. 2000 Jun;92(6):920–6.
4. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr*. 2011 Aug;8(2):205–13.
5. Novegno F, Caldarelli M, Massa A, Chieffo D, Massimi L, Pettorini B, et al. The natural history of the Chiari Type I anomaly. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Sep;2(3):179–87.
6. Parker F, Aghakhani N, Attal N, Wolf S. Malformations de la charnière craniocervicale et syringomyélie. *EMC - Neurol*. 2006 Jan;3(4):1–16.
7. Daniel PM, Strich SJ. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1958 Apr;17(2):255–66.
8. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg*. 1997 Jan;86(1):40–7.
9. Gardner WJ. Anatomic features common to the Arnold-Chiari and the Dandy-Walker malformations suggest a common origin. *Cleve Clin Q*. 1959 Oct;26:206–22.
10. Gardner WJ. Hydrodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations. *Childs Brain*. 1977;3(4):200–12.
11. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999 May;44(5):1005–17.
12. Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, Dlugacz YD. Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010 Jul;152(7):1117–27.
13. Dolar MT, Haughton VM, Iskandar BJ, Quigley M. Effect of craniocervical decompression on peak CSF velocities in symptomatic patients with Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004 Jan;25(1):142–5.
14. Haughton VM, Korosec FR, Medow JE, Dolar MT, Iskandar BJ. Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003 Feb;24(2):169–76.
15. Pujol J, Roig C, Capdevila A, Pou A, Martí-Vilalta JL, Kulisevsky J, et al. Motion of the cerebellar tonsils in Chiari type I malformation studied by cine phase-contrast MRI. *Neurology*. 1995 Sep;45(9):1746–53.
16. Shaffer N, Martin B, Loth F. Cerebrospinal fluid hydrodynamics in type I Chiari malformation. *Neurol Res*. 2011 Apr;33(3):247–60.
17. Greitz D, Wirestam R, Franck A, Nordell B, Thomsen C, Ståhlberg F. Pulsatile brain movement and associated hydrodynamics studied by magnetic resonance phase imaging. The Monro-Kellie doctrine revisited. *Neuroradiology*. 1992;34(5):370–80.
18. Balédent O, Henry-Feugeas MC, Idy-Peretti I. Cerebrospinal fluid dynamics and relation with blood flow: a magnetic resonance study with semiautomated cerebrospinal fluid

segmentation. *Invest Radiol*. 2001 Jul;36(7):368–77.

19. Quigley MF, Iskandar B, Quigley ME, Nicosia M, Haughton V. Cerebrospinal fluid flow in foramen magnum: temporal and spatial patterns at MR imaging in volunteers and in patients with Chiari I malformation. *Radiology*. 2004 Jul;232(1):229–36.
20. Sakas DE, Korfiatis SI, Wayte SC, Beale DJ, Papapetrou KP, Stranjalis GS, et al. Chiari malformation: CSF flow dynamics in the craniocervical junction and syrinx. *Acta Neurochir (Wien)*. 2005 Dec;147(12):1223–33.
21. Radmanesh A, Greenberg JK, Chatterjee A, Smyth MD, Limbrick DD, Sharma A. Tonsillar pulsatility before and after surgical decompression for children with Chiari malformation type 1: an application for true fast imaging with steady state precession. *Neuroradiology*. 2015 Apr;57(4):387–93.
22. McGirt MJ, Nimjee SM, Fuchs HE, George TM. Relationship of cine phase-contrast magnetic resonance imaging with outcome after decompression for Chiari I malformations. *Neurosurgery*. 2006 Jul;59(1):140–6; discussion 140–6.
23. Alperin N, Sivaramakrishnan A, Lichtor T. Magnetic resonance imaging-based measurements of cerebrospinal fluid and blood flow as indicators of intracranial compliance in patients with Chiari malformation. *J Neurosurg*. 2005 Jul;103(1):46–52.
24. Stoodley MA, Jones NR, Yang L, Brown CJ. Mechanisms underlying the formation and enlargement of noncommunicating syringomyelia: experimental studies. *Neurosurg Focus*. 2000;8(3):E2.
25. Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, Hudgins PA. Incidence of Cerebellar Tonsillar Ectopia in Idiopathic Intracranial Hypertension: A Mimic of the Chiari I Malformation. *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet]. 2012 Jun 21 [cited 2012 Jun 28]; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22723059>
26. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir (Wien)*. 1998;140(8):745–54.
27. Weinberg JS, Freed DL, Sadock J, Handler M, Wisoff JH, Epstein FJ. Headache and Chiari I malformation in the pediatric population. *Pediatr Neurosurg*. 1998 Jul;29(1):14–8.
28. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg*. 1989 Aug;71(2):159–68.
29. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg*. 1983 Feb;58(2):183–7.
30. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery*. 1991 May;28(5):639–45.
31. Litvack ZN, Lindsay RA, Selden NR. Dura splitting decompression for Chiari I malformation in pediatric patients: clinical outcomes, healthcare costs, and resource utilization. *Neurosurgery*. 2013 Jun;72(6):922–9.
32. Williams LE, Vannemreddy PS, Watson KS, Slavin KV. The need in dural graft suturing in Chiari I malformation decompression: A prospective, single-blind, randomized trial comparing sutured and sutureless duraplasty materials. *Surg Neurol Int*. 2013;4:26.
33. Alperin N, Vikingstad EM, Gomez-Anson B, Levin DN. Hemodynamically independent analysis of cerebrospinal fluid and brain motion observed with dynamic phase contrast MRI. *Magn Reson Med Off J Soc Magn Reson Med Soc Magn Reson Med*. 1996 May;35(5):741–54.
34. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BK, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated

hydromyelia. *Neurosurgery*. 2000 Jun;46(6):1384–9; discussion 1389–90.

35. Bateman GA. Vascular hydraulics associated with idiopathic and secondary intracranial hypertension. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002 Aug;23(7):1180–6.

36. Bradley WG Jr, Scalzo D, Queralt J, Nitz WN, Atkinson DJ, Wong P. Normal-pressure hydrocephalus: evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at MR imaging. *Radiology*. 1996 Feb;198(2):523–9.

37. Alperin N, Loftus JR, Oliu CJ, Bagci AM, Lee SH, Ertl-Wagner B, et al. Magnetic resonance imaging measures of posterior cranial fossa morphology and cerebrospinal fluid physiology in Chiari malformation type I. *Neurosurgery*. 2014 Nov;75(5):515–22; discussion 522.

## EVALUATION DE LA DYNAMIQUE DU LIQUIDE CÉRÉBROSPINAL DES MALFORMATIONS DE CHIARI AVANT ET APRÈS TRAITEMENT

Mots-clés : Malformation d'Arnold-Chiari - Liquide cérébrospinal - IRM dynamique - foramen magnum - dure-mère / chirurgie

*Objectif* : L'objectif de cette étude est d'observer l'évolution de l'hydrodynamique et de l'hémodynamique cérébrale après traitement d'une malformation de Chiari selon deux modalités (avec et sans plastie d'élargissement de la dure-mère).

*Matériel et Méthodes* : Nous avons inclus prospectivement neuf patients opérés d'une malformation de Chiari de type I. Deux techniques chirurgicales étaient appliquées : décompression osseuse par craniectomie occipitale et laminectomie de C1 (5 patients), ou décompression osseuse associée à une plastie d'élargissement de dure-mère en regard de la grande citerne (4 patients). Chaque patient a bénéficié dans le cadre du bilan préchirurgical d'une IRM encéphalique avec séquences de flux complémentaires. Une IRM postopératoire de contrôle était réalisée un an après chirurgie. L'hydrodynamique cérébrale était évaluée grâce aux volumes oscillatoires intraventriculaires, cervicaux, au niveau des citernes prépontiques, au niveau du foramen magnum, au niveau des cavités syringomyéliques si présentes. Nous avons également évalué l'hémodynamique cérébrale en calculant le débit sanguin cérébral, la pulsativité du débit veineux, l'expansion vasculaire et le facteur de correction veineux qui analyse la part des veines jugulaires dans le drainage veineux sanguin cérébral.

*Résultats* : 100% des patients étaient améliorés après chirurgie. 33% des patients conservaient une symptomatologie minimale après traitement. L'ensemble des patients présentant une cavité syringomyélique préopératoire montrait une diminution du volume de cette dernière après traitement. Aucune différence clinique n'était retrouvée entre les deux types de chirurgie. En préopératoire, on retrouve une diminution du volume oscillatoire du liquide cérébrospinal (LCS) au niveau du foramen magnum, une pulsativité des tonsilles cérébelleuses et de la moelle allongée. En postopératoire, on retrouvait une diminution de la pulsativité au sein des cavités syringomyéliques ( $p=0,04$ ), une augmentation du volume oscillatoire du LCS au niveau du foramen magnum ( $p=0,03$ ) une diminution de la pulsativité du névraxe passant le plan du foramen magnum ( $p=0,03$ ) et une diminution du facteur de correction veineux ( $p=0,01$ ). Il n'existait aucune différence entre les deux types de chirurgie sur l'hydrodynamique et l'hémodynamique cérébrale.

*Conclusion* : la présence d'un blocage au niveau du foramen magnum limite les échanges liquidiens entre compartiments intracrânien et rachidien. Ce blocage de la chasse de LCS au cours de la systole est partiellement compensé par une pulsativité des tonsilles cérébelleuses et de la moelle allongée, non présente en physiologie. L'étude du drainage veineux montre la mise en place d'un drainage par des voies accessoires. Cela montre qu'il existe un retentissement global d'un blocage local à l'écoulement du LCS au niveau du foramen magnum.

## EVALUATION OF CERESPINAL FLUID DYNAMICS BEFORE AND AFTER TREATMENT OF CHIARI MALFORMATIONS

Keywords: Arnold-Chiari malformation - Cerebrospinal fluids - Magnetic resonance imaging, cine - foramen magnum - dura mater / surgery

*Objective*: The objective of this study was to observe the evolution of hydrodynamics and hemodynamics after treatment of Chiari malformation in two surgical procedures (with and without duraplasty).

*Materials and Methods*: We prospectively included nine patients who underwent surgery for Chiari malformation. Two surgical procedures were applied: occipital bone craniectomy and C1 laminectomy (5 patients), or bone decompression associated with duraplasty (4 patients). Each patient underwent MRI with complementary phase-contrast sequences in preoperative evaluation. Postoperative MR-scan was performed one year after surgery. Intraventricular, cervical, prepontines cisterns, at the foramen magnum level and syringomyelia strokes volumes, evaluated the brain hydrodynamics. Cerebral blood flow, the pulsatility of the venous flow, vascular expansion and venous correction factor analysis from the jugular veins in cerebral blood venous drainage evaluated brain hydrodynamics.

*Results*: 100% of patients improved after surgery. 33% of patients kept minimal symptoms after treatment. Syringomyelia volume decreased after treatment. No clinical differences were found between the two types of surgery. Preoperatively, there is a decrease in the foramen magnum CSF stroke volume. We observed cerebellar tonsils and the medulla oblongata pulsatility. Postoperatively, we found a decrease in the pulsatility within syringomyelia ( $p = 0.04$ ), an increase in foramen magnum CSF stroke volume ( $p = 0.03$ ), decreased pulsatility neuraxis from the plane of the foramen magnum ( $p = 0.03$ ) and a reduction in venous correction factor ( $p = 0.01$ ). There was no difference between the two types of surgery on hydrodynamics and cerebral hemodynamics.

*Conclusion*: The presence of a groove at the foramen magnum restricts fluid exchanges between intracranial and spinal compartments. This blockage of CSF flushing during systol was partially offset by a pulsatility of cerebellar tonsils and medulla oblongata, not present in physiology. The venous drainage study showed the establishment of drainage accessory pathways. This shows that there is a global impact of a local blockage of CSF flow at the foramen magnum.