

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Malformation de Chiari

Argumentaire

**Centre de référence C-MAVEM
Chiari, syringomyélie et malformations vertébro-médullaires**

Septembre 2021

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence C-MAVEM. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Malformation de Chiari.
Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence
www.c-mavem.fr

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Argumentaire.....	6
1 Introduction.....	6
2 Diagnostic et évaluation initiale.....	6
3 Prise en charge thérapeutique.....	7
4 Suivi.....	8
5 Cas particuliers.....	8
Annexe 2. Liste des participants.....	10
Références bibliographiques.....	11

Liste des abréviations

ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de Mise sur le Marché
IRM	Imagerie par résonance magnétique
JCV	Jonction craniovertébrale
LCS	Liquide cérebrospinal
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins

Préambule

Le PNDS sur la malformation de Chiari a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Argumentaire

1 Introduction

Etudes cliniques						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Heffez 2019 Ref. 3 US	Relation entre descente tonsillaire et résultat chirurgical	Cohorte prospective (niveau 2)	Adultes n = 168 1 ^{ère} chirurgie	Décompression ostéodurale de la JCV	Questionnaire à S6, M6, M12, M24	Pas de relation entre la descente tonsillaire et le résultat chirurgical
Meadows 2000 Ref. 4 US	Prévalence des Chiari asymptomatiques	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adultes N = 175/ 22591	IRM	Prévalence Chiari > 5 mm	0.7% de la population générale a un Chiari mais seulement 14% d'entre eux sont symptomatiques

2 Diagnostic et évaluation initiale

Etudes cliniques						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Milhorat 1999 Ref. 6 US	Description clinique et radiologique	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adultes n = 364	Examen clinique et IRM	Symptômes et aspect IRM	75% de femmes, âge moyen = 25 ans, 65% de syringomyélie
Greenberg 2015 Ref. 15 US	Critères prédictifs du résultat chirurgical	Cohorte prospective (niveau 2)	Adultes N = 158	Questionnaire clinique, IRM	Elaboration d'un index de sévérité (CSI)	83% des patients avec céphalées typiques mais seulement 58% des patients myélopathes s'améliorent

Recommandations de bonne pratique						
Auteur, année, référence	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Luciano 2019 Ref. 14 US	Consensus sur le bilan clinique et radiologique minimal	Non	Oui	Non	Adulte et enfants	Echelles cliniques recommandées : Nurick, ASIA, HDI, « meaningful improvement ». IRM : pas de paramètres radiologiques recommandés

3 Prise en charge thérapeutique

Revue systématique de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
Langridge 2017 Ref. 18 UK	Résultat du traitement conservateur	Oui	Oui	Adultes. 469 patients dans 15 études	Evolutivité des symptômes	93% des patients asymptomatiques le restent 30 à 40% des pauci-symptomatiques s'améliorent spontanément
Chai 2018 Ref. 25 Chine	Résultat du traitement chirurgical	Oui	Oui	3666 patients dans 14 études	Comparaison ouverture durale ou non	Meilleur résultat sur la syringomyélie si ouverture durale (RR=1.6) mais pas de différence clinique.
Milano 2019 Ref. 27 Espagne	Section du filum dans les Chiari	Oui	Oui	25 patients dans 2 études incluses	Amélioration clinique selon le patient	Etudes de mauvaise qualité, non standardisées, ne prouvant pas l'utilité de la section du filum dans les Chiari

Etudes cliniques						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Klekamp 2012 Ref. 24 Allemagne	Résultat clinique post-chirurgical	Cohorte prospective (niveau 2)	Adultes N = 359 patients	Décompression ostéodurale de la JCV	Complications, amélioration clinique et IRM	73.6% d'amélioration clinique à 3M, 7% de réaggravation à 5 ans

4 Suivi

Etudes cliniques						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Wetjen 2008 Ref. 36 US	Délai d'amélioration de la syringomyélie	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Enfants N = 29	Décompression ostéodurale de la JCV	IRM : évolution de la syringomyélie	L'amélioration clinique précède la résolution radiologique
Aghakhani 2009 Ref. 37 France	Résultat à long-terme des Chiari avec syringomyélie	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adultes N = 157 Syringomyélie	Décompression ostéodurale de la JCV	Amélioration clinique, diminution de la syringomyélie	63% d'améliorations et 30% de stabilisation cliniques. 75% de diminution de la syrinx

5 Cas particuliers

Etudes cliniques						
Auteur, année, référence	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Knafo 2021 Ref. 50 France	Risque d'aggravation des Chiari au décours de l'accouchement	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adultes Parturientes N = 83 patientes	Questionnaire	Evolutivité clinique post-partum	Pas de sur-risque d'aggravation après accouchement par voie basse sous péridurale
Speer 2000 Ref. 51 US	Description de cas familiaux de Chiari	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adultes 31 familles	Enquête familiale	Clinique et IRM	2/3 des cas familiaux sont associés à d'autres malformations osseuses
Meehan 2015 Ref. 56 US	Risque d'aggravation des Chiari au cours du sport	Cohorte rétrospective (niveau 4)	Adultes Athlètes N = 147	Questionnaire	Clinique	Aucun accident neurologique sur un total cumulé de 1627 saisons sportives

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Sources consultées	Bases de données : MEDLINE, SCOPUS Sites internet : www.pubmed.org , www.sciencedirect.com
Période de recherche	1991-2021
Langues retenues	Anglais, Français
Mots clés utilisés	Chiari – syringomyelia – posterior fossa decompression
Nombre d'études recensées	310
Nombre d'études retenues	57

Critères de sélection des articles

- Etudes de cohortes
 - o Critères d'inclusions mentionnés
 - o Recueil prospectif
 - o Critères d'évaluation standardisés (échelles, scores)
- Analyses systématiques
 - o Flow chart d'inclusion
 - o Qualité des études incluses
 - o Exhaustivité

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Steven KNAFO, Centre de référence C-MAVEM de l'hôpital Bicêtre (78 Rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre), sous la direction du Pr Fabrice PARKER.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Steven KNAFO, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Pr Romuald SEIZEUR, neurochirurgien, Brest

Groupe de travail multidisciplinaire

- Pr Fabrice PARKER, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Pr Nozar AGHAKHANI, neurochirurgien, Le Kremlin-Bicêtre
- Dr Camille LOPEZ, neurochirurgienne, Brest
- Dr Océane PETITJEAN, neurochirurgienne, Brest
- Dr Timothée DE SAINT-DENIS, neurochirurgien pédiatre, Paris
- Mme Madeleine GILANTON, présidente de l'association APAISER

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS sur la malformation de Chiari ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence (www.c-mavem.fr)

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Réunions physique, visioconférence ou e-meeting

Références bibliographiques

1. Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia. *Journal of neurosurgery*. 1999;91(4):553-562. doi:10.3171/jns.1999.91.4.0553
2. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *Journal of neurosurgery*. 1994;80(1):3-15. doi:10.3171/jns.1994.80.1.0003
3. Heffez DS, Golchini R, Ghorai J, Cohen B. Operative findings and surgical outcomes in patients undergoing Chiari 1 malformation decompression: relationship to the extent of tonsillar ectopia. *Acta Neurochir*. Published online 2019:1-9. doi:10.1007/s00701-019-04172-0
4. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of neurosurgery*. 2000;92(6):920-926. doi:10.3171/jns.2000.92.6.0920
5. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatrics*. 2015;15(2):161-177. doi:10.3171/2014.10.peds14295
6. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*. 1999;44(5):1005-1017.
7. Urbizu A, Khan T, Ashley-Koch AE. Genetic dissection of Chiari malformation type 1 using endophenotypes and stratification. *Journal of rare diseases research and treatment*. 2017;(2):35-41.
8. Rocco CD, Frassanito P, Massimi L, Peraio S. Hydrocephalus and Chiari type I malformation. *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2011;27(10):1653-1664. doi:10.1007/s00381-011-1545-3
9. Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study. *Neurosurgical focus*. 2015;38(4):E12-13. doi:10.3171/2015.1.focus14783
10. Ferré Á, Poca MA, Calzada MD de la, et al. Sleep-Related Breathing Disorders in Chiari Malformation Type 1. A Prospective Study of 90 Patients. *Sleep*. 2017;40(6). doi:10.1093/sleep/zsx069
11. Bekerman I, Sigal T, Kimiagar I, Almer ZE, Vaiman M. Diagnostic value of neuro-ophthalmological signs in cases of Chiari I malformation. *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2016;32(12):2423-2428. doi:10.1007/s00381-016-3270-4
12. Greenberg JK, Milner E, Yarbrough CK, et al. Outcome methods used in clinical studies of Chiari malformation Type I: a systematic review. *Journal of neurosurgery*. 2015;122(2):262-272. doi:10.3171/2014.9.jns14406
13. Godil SS, Parker SL, Zuckerman SL, Mendenhall SK, McGirt MJ. Accurately Measuring Outcomes After Surgery for Adult Chiari I Malformation: Determining the Most Valid and Responsive Instruments. *Neurosurgery*. 2013;72(5):820-827. doi:10.1227/neu.0b013e3182897341
14. Luciano MG, Batzdorf U, Kula RW, et al. Development of Common Data Elements for Use in Chiari Malformation Type I Clinical Research: An NIH/NINDS Project. *Neurosurgery*. 2019;85(6):1172. doi:10.1093/neuros/nyy475
15. Greenberg JK, Yarbrough CK, Radmanesh A, et al. The Chiari Severity Index: a preoperative grading system for Chiari malformation type 1. *Neurosurgery*. 2015;76(3):279-85-discussion 285. doi:10.1227/neu.0000000000000608
16. Aliaga L, Hekman KE, Yassari R, et al. A Novel Scoring System for Assessing Chiari Malformation Type I Treatment Outcomes. *Neurosurgery*.

- 2012;70(3):656-665.
doi:10.1227/neu.0b013e31823200a6
17. Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I Malformation and Syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am*. 2015;26(4):501-507.
doi:10.1016/j.nec.2015.06.006
18. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management. *World Neurosurgery*. 2017;104:213-219. doi:10.1016/j.wneu.2017.04.082
19. Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, Bapuraj JR, Garton HJL, Maher CO. Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment. *J Neurosurg Pediatrics*. 2011;8(2):214-221. doi:10.3171/2011.5.peds1122
20. Kalb S, Perez-Orribo L, Mahan M, Theodore N, Nakaji P, Bristol RE. Evaluation of operative procedures for symptomatic outcome after decompression surgery for Chiari type I malformation. *J Clin Neurosci*. 2012;19(9):1268-1272.
doi:10.1016/j.jocn.2012.01.025
21. Killeen A, Roguski M, Chavez A, Heilman C, Hwang S. Non-operative outcomes in Chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci*. 2015;22(1):133-138.
doi:10.1016/j.jocn.2014.06.008
22. Thakar S, Sivaraju L, Jacob KS, et al. A points-based algorithm for prognosticating clinical outcome of Chiari malformation Type I with syringomyelia: results from a predictive model analysis of 82 surgically managed adult patients. *Journal of neurosurgery Spine*. 2018;28(1):23-32.
doi:10.3171/2017.5.spine17264
23. Litvack ZN, Lindsay RA, Selden NR. Dura Splitting Decompression for Chiari I Malformation in Pediatric Patients. *Neurosurgery*. 2013;72(6):922-929.
doi:10.1227/neu.0b013e31828ca1ed
24. Klekamp J. Surgical Treatment of Chiari I Malformation—Analysis of Intraoperative Findings, Complications, and Outcome for 371 Foramen Magnum Decompressions. *Neurosurgery*. 2012;71(2):365-380.
doi:10.1227/neu.0b013e31825c3426
25. Chai Z, Xue X, Fan H, et al. Efficacy of posterior fossa decompression with duraplasty for patients with Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis. *World Neurosurg*. 2018;113:357-365.e1.
doi:10.1016/j.wneu.2018.02.092
26. Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation Type I in pediatric patients: a meta-analysis. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;2(1):42-49. doi:10.3171/ped/2008/2/7/042
27. Milano JB, Barcelos ACES, Onishi FJ, et al. The effect of filum terminale sectioning for Chiari 1 malformation treatment: systematic review. *Neurological Sciences*. 2019;41(2):249-256.
doi:10.1007/s10072-019-04056-2
28. Ducreux D, Attal N, Parker F, Bouhassira D. Mechanisms of central neuropathic pain: a combined psychophysical and fMRI study in syringomyelia. *Brain*. 2006;129(4):963-976.
doi:10.1093/brain/awl016
29. Bouhassira D, Attal N, Alchaar H, et al. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4). *Pain*. 2005;114(1):29-36.
doi:10.1016/j.pain.2004.12.010
30. Kupfer M, Formal CS. Non-opioid pharmacologic treatment of chronic spinal cord injury-related pain. *J Spinal Cord Medicine*. Published online 2020:1-10.
doi:10.1080/10790268.2020.1730109
31. Attal N, Guirimand F, Brasseur L, Gaude V, Chauvin M, Bouhassira D. Effects of IV morphine in central pain: A randomized placebo-controlled study. *Neurology*. 2002;58(4):554-563. doi:10.1212/wnl.58.4.554
32. PEYRONNET B, GAO F, BROCHARD C, et al. Urological disorders are still the leading cause of inhospital death in patients with spina

- bifida. *Urology*. 2019;137:200-204. doi:10.1016/j.urology.2019.11.006
33. Ruffion A, Séze M de, Denys P, Perrouin-Verbe B, Kastler EC, GENULF et les membres du. Recommandations du Groupe d'Études de Neuro-Urologie de Langue Française (GENULF) pour le suivi du blessé médullaire et du patient spina bifida. *Progrès En Urologie*. 2007;17(3):631-633. doi:10.1016/s1166-7087(07)92379-9
34. McClugage SG, Oakes WJ. The Chiari I malformation. *J Neurosurg Pediatrics*. 2019;24(3):217-226. doi:10.3171/2019.5.peds18382
35. Chavez A, Roguski M, Killeen A, Heilman C, Hwang S. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with Chiari I malformations. *Journal of clinical neuroscience: official journal of the Neurosurgical Society of Australasia*. Published online August 20, 2014;1-6. doi:10.1016/j.jocn.2014.06.009
36. Wetjen NM, Heiss JD, Oldfield EH. Time course of syringomyelia resolution following decompression of Chiari malformation Type I. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;1(2):118-123. doi:10.3171/ped/2008/1/2/118
37. Aghakhani N, Parker F, David P, et al. Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases. *Neurosurgery*. 2009;64(2):308-15-discussion 315. doi:10.1227/01.neu.0000336768.95044.80
38. Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg*. 2013;118(2):232-242. doi:10.3171/2012.10.jns12305
39. Vaquero J, Martínez R, Salazar J, Santos H. Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochirurgica*. 1987;84(3-4):105-109. doi:10.1007/bf01418834
40. Feghali J, Marinaro E, Lubelski D, Luciano MG, Huang J. A Novel Risk Calculator for Suboccipital Decompression for Adult Chiari Malformation. *World Neurosurg*. Published online 2020. doi:10.1016/j.wneu.2020.04.169
41. Bhimani AD, Esfahani DR, Denyer S, et al. Adult Chiari I Malformations: An Analysis of Surgical Risk Factors and Complications using an International Database. *World Neurosurg*. 2018;115:e490-e500. doi:10.1016/j.wneu.2018.04.077
42. Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, Gonzales-Portillo G, McLone DG, Tomita T. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation. *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2004;20(5):349-356. doi:10.1007/s00381-003-0883-1
43. Tosi U, Lara-Reyna J, Chae J, Sepanj R, Souweidane MM, Greenfield JP. Persistent Syringomyelia After Posterior Fossa Decompression for Chiari Malformation. *World Neurosurgery*. 2020;136:454-461.e1. doi:10.1016/j.wneu.2020.01.148
44. Klekamp J. Treatment of Syringomyelia Related to Nontraumatic Arachnoid Pathologies of the Spinal Canal. *Neurosurgery*. 2013;72(3):376-389. doi:10.1227/neu.0b013e31827fcc8f
45. Mazzola CA, Fried AH. Revision surgery for chiari malformation decompression. *Neurosurg Focus*. 2003;15(3):1-8. doi:10.3171/foc.2003.15.3.3
46. Riordan CP, Scott RM. Fourth ventricle stent placement for treatment of recurrent syringomyelia in patients with type I Chiari malformations. *J Neurosurg Pediatrics*. 2018;23(2):1-7. doi:10.3171/2018.7.peds18312
47. Penney DJ, Smallman JMB. Arnold-Chiari malformation and pregnancy. *International Journal of Obstetric Anesthesia*. 2001;10(2):139-141. doi:10.1054/ijoa.2000.0818
48. Gruffi TR, Peralta FM, Thakkar MS, et al. Anesthetic management of parturients with Arnold Chiari malformation-I: a multicenter retrospective study. *International Journal of Obstetric Anesthesia*. Published online October 10, 2018. doi:10.1016/j.ijoa.2018.10.002

49. Garvey GP, Wasade VS, Murphy KE, Balki M. Anesthetic and Obstetric Management of Syringomyelia During Labor and Delivery. *Anesthesia and analgesia*. 2017;125(3):913-924. doi:10.1213/ane.0000000000001987
50. Roper JC, Wattar BHA, Silva AHD, Samarasekera S, Flint G, Pirie AM. Management and birth outcomes of pregnant women with Chiari malformations: A 14 years retrospective case series. *European journal of obstetrics, gynecology, and reproductive biology*. 2018;230:1-5. doi:10.1016/j.ejogrb.2018.09.006
51. Speer MC, George TM, Enterline DS, Franklin A, Wolpert CM, Milhorat TH. A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurgical focus*. 2000;8(3):E12.
52. Szewka AJ, Walsh LE, Boaz JC, Carvalho KS, Golomb MR. Chiari in the Family: Inheritance of the Chiari I Malformation. *Pediatric Neurology*. 2006;34(6):481-485. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2005.09.008
53. Markunas CA, Lock E, Soldano K, et al. Identification of Chiari Type I Malformation subtypes using whole genome expression profiles and cranial base morphometrics. *BMC Medical Genomics*. 2014;7(1):920-15. doi:10.1186/1755-8794-7-39
54. Markunas CA, Soldano K, Dunlap K, et al. Stratified Whole Genome Linkage Analysis of Chiari Type I Malformation Implicates Known Klippel-Feil Syndrome Genes as Putative Disease Candidates. Krahe R, ed. *PloS one*. 2013;8(4):e61521-13. doi:10.1371/journal.pone.0061521
55. Woodward J, Adler D. Chiari I malformation with acute neurological deficit after craniocervical trauma: Case report, imaging, and anatomic considerations. *Surg Neurology Int*. 2018;9(1):88. doi:10.4103/sni.sni_304_16
56. Meehan WP, Jordaan M, Prabhu SP, Carew L, Mannix RC, Proctor MR. Risk of Athletes With Chiari Malformations Suffering Catastrophic Injuries During Sports Participation Is Low. *Clin J Sport Med*. 2015;25(2):133-137. doi:10.1097/jsm.000000000000107
57. LEONG WK, KERMODE AG. Acute deterioration in Chiari type 1 malformation after chiropractic cervical manipulation. *J Neurology Neurosurg Psychiatry*. 2001;70(6):816. doi:10.1136/jnnp.70.6.816