L'ASSOCIATION

APAISER a pour objectif d'apporter une aide, une écoute et un soutien aux patients souffrant de ces handicaps invisibles que sont la syringomyélie et la malformation de Chiari. Le but est aussi de faire connaitre ces pathologies par des actions de communication bénéficiant en premier lieu aux patients qui sont souvent incompris de leur entourage. L'association est aussi la voix des patients auprès des professionnels de santé et des autorités de santé.

APAISER est partenaire du centre de référence Maladies Rares Syringomyélie et Chiari, membre de la Filière NeuroSphinx et membre de l'Alliance Maladies Rares et d'Eurordis. APAISER soutient des programmes de recherche.

APAISER édite un bulletin 3 fois par an, distribué par courrier ou par mail. L'association organise des rencontres en région, lieu d'échanges et de convivialité ainsi qu'un colloque annuel pour exposer les avancées médicales, et pour que les membres puissent se retrouver dans des moments privilégiés d'échanges et d'amitié.

APAISER développe des outils de communication : dessin animé, Application Mobile, communiqués de presse, site internet. APAISER est aussi présente sur les réseaux sociaux.

APAISER soutient des actions de recherche sur la pathologie, ses symptômes et ses conséquences. Une bourse de recherche APAISER est ouverte à candidature pour les chercheurs autour de ces pathologies.

NOTRE ÉQUIPE

APAISER, À VOTRE ÉCOUTE, C'EST :

Un bureau de 4 personnes

11 délégués régionaux,

Des commissions dédiées

Un conseil scientifique

Une adresse de contact :

renseignements@apaiser.org

www.apaiser.org

VOS DONS :

par chèque à l'ordre de **"Association Apaiser"** :
Chez Mado Gilanton
48 rue de la levée des dons - 44119 Treillières

par Carte Bancaire :
https://www.helloasso.com/don/associations/apaiser

Reconnue d'intérêt Général, les dons font l'objet d'un reçu fiscal

APAISER

APAISER

ASSOCIATION POUR AIDER, INFORMER, SOUTENIR ETUDES & RECHERCHE POUR LA SYRYNGOMYÉLIE & LE CHIARI

LA MALFORMATION DE CHIARI

QU'EST-CE QUE C'EST ?

QU'EST-CE QUE LA MALFORMATION DE CHIARI ?

La malformation d'Arnold-Chiari est une malformation congénitale au niveau du cervelet. C'est une maladie rare, due au fait que la partie inférieure du cervelet, au lieu de reposer sur la base du crâne s'engage dans le trou occipital (jonction entre la tête et le tronc) normalement uniquement occupé par le tronc cérébral. Le diagnostic de la malformation d'Arnold-Chiari est posé **lorsque les amygdales cérébelleuses sont anormalement basses et viennent s'engager au travers du trou occipital, lui-même malformé, le terme de « ptôse ou descente des amygdales cérébelleuses » est alors employé**. On s'accorde à retenir le diagnostic quand la descente des amygdales cérébelleuses est égale ou supérieure à 5 mm.

LA FREQUENCE DANS LA POPULATION

On ne dispose pas de données précises quant à la fréquence dans la population. Les seules données fiables concernent les malformations avec symptômes et descente des amygdales cérébelleuses de plus de 7 mm. On estime à environ 1 personne sur 6000 atteinte. Cette malformation peut être décelée à tout âge et le plus fréquemment entre 20 et 35 ans. Dans un certain nombre de cas, elle est associée à une syringomyélie (cavité dans la moelle épinière).
De rares cas de formes familiales existent dans 2% à 5% des cas.

DIAGNOSTIC DE LA MALFORMATION DE CHIARI

L'IRM est l'examen qui signe le diagnostic. Toute malformation de Chiari doit faire l'objet d'une évaluation par un neurochirurgien du Centre de Référence Syringomyélie-Chiari du Kremlin Bicêtre ou d'un neurochirurgien d'un Centre de Compétence ou reconnu par le Centre de Référence. Cela ne conduit pas systématiquement à une indication chirurgicale ou un suivi particulier, a fortiori s'il n'y a pas de symptômes. Ce médecin est seul à même d'indiquer quelle doit être la prise en charge (intervention chirurgicale, surveillance et à quel rythme).

Toutes les coordonnées des neurochirurgiens impliqués sont disponibles sur notre site :
www.apaiser.org
rubrique « professionnels de santé ».

LES SYMPTOMES

Les symptômes sont très variés et différents d'une personne à l'autre. Au début de l'évolution de la pathologie, ceux-ci sont invisibles. Dans une grande majorité des cas, il s'agit de céphalées, souvent avec vertiges, parfois avec nausées, acouphènes, des difficultés à déglutir, des fourmillements sur les membres, des troubles sphinctériens, des douleurs cervico-brachiales... Il s'y associe une fatigue pouvant être extrême, voire invalidante. À ces troubles, peuvent s'ajouter les symptômes de la syringomyélie si celle-ci est présente.

Tous les symptômes sur notre site :
www.apaiser.org
rubrique « malformation de Chiari »

LES PRISES EN CHARGE

Lorsque **le neurochirurgien spécialisé** considère que les symptômes sont liés à la malformation de Chiari et que la circulation du liquide cérébro-spinal (LCS-liquide dans lequel baignent le cerveau et la moelle épinière) est perturbée au point de créer une compression importante du cervelet, il peut proposer une intervention chirurgicale : **la décompression de la charnière cranio-cervicale.** D'autres techniques sont parfois proposées en fonction de la situation clinique. **Une prise en charge plus globale est aussi nécessaire avec prise en compte des douleurs éventuelles, des pertes de forces, des vertiges....**

L'ERRANCE MEDICALE EST-ELLE IMPORTANTE ?

L'errance médicale est encore en moyenne de 6 à 8 ans. De nombreux facteurs sont en cause. La plus fréquente est la **non prise en compte de symptômes « atypiques » sans signes cliniques visibles** par le praticien. De plus, certaines IRMs sont lues sans porter **d'attention particulière à la charnière cranio-cervicale** (on recherche plus souvent une tumeur cérébrale ou des signes de sclérose en plaque). Enfin, l'interprétation de l'anomalie est variable d'un praticien non éclairé à un autre et la proposition thérapeutique est souvent inadaptée, voire pire : il **n'y a pas prise en compte de la malformation dans la responsabilité des symptômes présentés.**

LES RISQUES D'UNE MALFORMATION DE CHIARI NON PRISE EN CHARGE

Toute personne avec un diagnostic de malformation de Chiari doit au moins une fois être évaluée par un neurochirurgien impliqué dans la pathologie :

les coordonnées de ces praticiens sur notre site
www.apaiser.org

En l'absence de prise en charge, l'évolution peut se faire vers **une compression de plus en plus forte du cervelet, l'installation de symptômes, la création d'une syringomyélie ou des risques d'apnées du sommeil.** Il est décrit **des arrêts respiratoires avec décès** sur des malformations de Chiari très évoluées non prises en charge.