

## **MCoto**

# **Malformation de Chiari : le bilan otologique comme critère objectif de traitement chirurgical**

Cette étude est portée par les services de Neurochirurgie A et B ainsi que par le service d'Oto-rhino-laryngologie du Centre Hospitalier Universitaire de Bordeaux. Elle a bénéficié d'un financement par appel d'offre interne.

### **ETAT ACTUEL DES CONNAISSANCES**

Parmi les malformations congénitales de la charnière cranio-occipitale, la malformation de Chiari de type I (MC) est de loin la plus fréquente avec une prévalence de 0,1 à 0,5% dans la population générale. L'augmentation de cette prévalence au cours des 20 dernières années correspondant à l'essor de l'imagerie par résonnance magnétique.

Elle se révèle le plus souvent chez l'adolescent et l'adulte jeune.

Il s'agit d'une modification anatomique de la base du crâne entraînant une hernie du cervelet ou du tronc cérébral à travers le foramen magnum. La malformation de Chiari de type I se définit comme la hernie des tonsilles cérébelleuses de plus de 5mm dans le foramen magnum. Elle est classiquement associée à une hydro ou syringomyélie.

Ce phénomène engendre une perturbation de la circulation du liquide cérébro-spinal entre les compartiments spinal et intracrânien, ainsi qu'entre les compartiments sous-arachnoïdien et ventriculaire.

Il en aboutit une symptomatologie révélée le plus souvent à l'effort ou lors des manœuvres de Valsalva. Celle-ci est très variable et aspécifique.

Le plus souvent les patients se présentent initialement avec des céphalées occipitales, des cervicalgies, des paresthésies des membres inférieurs. Cependant la symptomatologie de la sphère ORL peut être particulièrement riche avec des troubles de la déglutition, une dysphagie, des apnées du sommeil, des troubles otologiques (acouphènes, hypoacousie, plénitude d'oreille, instabilité, vertiges, nystagmus...) <sup>1</sup>.

A l'heure actuelle il est communément admis qu'un patient présentant les signes cliniques évocateurs d'une malformation de Chiari associés à la ptose des tonsilles cérébelleuses supérieure à 5mm, et à fortiori à une cavité syringomyélique, est éligible à la chirurgie. Ainsi les patients asymptomatiques répondant aux critères radiologiques ne sont pas traités en général, même en présence d'une cavité syringomyélique. Il existe toutefois une très grande variabilité de attitudes dans ce cas de figure particulier <sup>2</sup>.

Le traitement de référence est la décompression de la fosse postérieure par craniectomie de l'os occipital avec plastie durale d'agrandissement. Il a pour objectif de rétablir l'adéquation contenu contenant et de normaliser le flux de liquide cérébro-spinal (LCS) au niveau de la jonction crânio-cervicale.

La difficulté, et certainement une partie des échecs après traitement <sup>3</sup>, provient probablement de l'absence de critères objectifs mesurables permettant de standardiser les indications ainsi que de juger de la réussite du traitement chirurgical.

D'un point de vue physiopathologique, l'absence de citerne cérébello-médullaire chez les patients porteurs d'une MC entraîne des troubles pressionnels liquidiens dans la fosse postérieure. Des études ont montré que 81% des patients porteurs d'une MC présentent des troubles otologiques infra-cliniques <sup>1</sup>.

Il est maintenant bien démontré que la malformation de Chiari altère les tests vestibulaires classiques <sup>4</sup>.

Enfin, plusieurs auteurs ont rapporté une amélioration de l'audition après la correction chirurgicale d'une MC ou d'une hydrocéphalie. Nous formulons l'hypothèse d'une atteinte de l'oreille interne par élévation pressionnelle du liquide cérébro spinal (LCS) de la fosse cérébrale postérieure qui se répercuterait sur les liquides labyrinthiques. Ces anomalies pressionnelles dans l'oreille interne seraient responsables des symptômes otologiques fréquemment retrouvés (surdité et troubles vestibulaires).

Par ailleurs, des mesures d'impédancemétrie au niveau de l'oreille moyenne ont montré que les variations de pression intra-crânienne du liquide cérébro-spinal se répercutaient sur la périlymphe par l'intermédiaire de l'aqueduc cochléaire <sup>5</sup>.

Ces données sont confirmées par les résultats obtenus dans la maladie de Ménière ou la mesure de la tympanométrie multi fréquentielle (conductance à 2 kHz) permet d'évaluer l'hydrops endolymphatique <sup>6</sup>.

Ce test nous est donc apparu comme une fenêtre permettant d'observer les variations de pressions intra-crâniennes au niveau de la fosse postérieure.

La compétence reconnue de l'équipe d'otologie du CHU de Bordeaux nous permettrait l'évaluation des patients par un test spécifique non invasif conduisant à une amélioration de la prise en charge et du suivi des MC.

## **HYPOTHESES DE LA RECHERCHE ET RESULTATS ATTENDUS**

L'hypothèse de notre étude est que le résultat de l'impédancemétrie serait plus élevée chez des patients atteintes de malformation de Chiari avec indication chirurgicale comparativement à une population indemnes de malformation crânienne et autres pathologies susceptibles d'augmenter la pression intracrânienne.

Nous attendons la mise en évidence d'une perturbation du bilan otologique chez les patients porteurs d'une Malformation de Chiari comparativement avec un groupe témoin avant qu'ils ne bénéficient d'une décompression chirurgicale. Nous attendons en post-opératoire chez ces mêmes patients, une modification du bilan otologique associé aux améliorations cliniques.

Ces bilans otologiques réalisés par l'équipe ORL du CHU de Bordeaux sont simples. Ils sont déjà intégrés dans le circuit de prise en charge du patient porteur de cette pathologie et opéré dans notre service.

Le recours à des tests otologiques de routine pourraient nous permettre d'établir un critère objectif parmi la diversité de symptômes conduisant à l'indication de traitement chirurgical de la Malformation de Chiari.

## PROCEDURE A L'ETUDE

L'impédancemétrie multi-fréquentielle consiste à recueillir à l'aide d'un tympanomètre multi-fréquentielle des tympanogrammes d'admittance à partir desquels et selon un calcul mathématique est calculé et établi le tympanogramme de conductance. Nous utilisons la fréquence de 2000 Hz pour cette mesure car à cette fréquence on mesure particulièrement ce qui se passe dans l'oreille interne et pas dans l'oreille moyenne.

Sur le tympanogramme qui a une forme de "M" on mesure la distance entre les 2 pics qui s'exprime en DaPa et qui lorsqu'elle est supérieure à 235 DaPa témoigne d'une hyperpression dans l'oreille interne. La machine calcule également pendant ce test la fréquence de résonance. Le test est le même qu'une tympanométrie classiquement utilisée en ORL mais avec le calcul mathématique en plus. **Pour le recueil on utilise une sonde avec un embout en caoutchouc qui est placée dans le conduit auditif externe. C'est rapide (environ 4 min), indolore et sans danger.** Il est également demandé aux patients de répondre à un questionnaire douleur et à un questionnaire de qualité de vie.

## RAPPORT BENEFICE / RISQUE

A titre individuel, l'étude pourrait permettre de mettre en évidence un critère objectif de suivi du patient évitant les ré-interventions secondaires. Pour la collectivité, l'identification d'un critère diagnostic mesurable permettrait une meilleure sélection des patients pouvant bénéficier de la chirurgie.

L'étude n'augmente pas le risque pour le patient puisqu'il s'agit uniquement d'examen non invasif, la technique chirurgicale reste identique.

La principale contrainte consiste en la réalisation d'une consultation supplémentaire de suivi et les réalisations des tests otologiques avant la chirurgie et à 6 mois.

Les examens d'imagerie (IRM avec séquences de flux) sont maintenant pratiqués en routine pour ce type d'intervention.

## CRITERES D'ÉLIGIBILITE

### 1.1. CRITERES D'INCLUSION POUR LES PATIENTS

- ✓ Etre porteur d'une Malformation de Chiari confirmée en IRM ou en TDM et pour qui l'indication chirurgicale de décompression cranio-cervicale a été posée.
- ✓ Patient âgé de plus de 16 ans à 60 ans
- ✓ Patient affilié ou bénéficiaire d'un régime de sécurité sociale.
- ✓ Accord du patient et/ou de son représentant légal (adulte, mineur...)

### 1.2. CRITERES DE NON INCLUSION POUR LES PATIENTS

- ✓ Hydrocéphalie aigue.
- ✓ Pseudo Chiari ou Chiari induit (moelle attachée, spina bifida, tumeur cérébrale, cérébelleuse ou médullaire, dérivation lombo-péritonéale).
- ✓ Antécédent de chirurgie de la charnière cranio-cervicale.
- ✓ Contre-indication à l'IRM
- ✓ Cophose.
- ✓ Otite chronique.
- ✓ Antécédent de chirurgie otologique
- ✓ Perforation tympanique
- ✓ Femme enceinte ou allaitante.

Les inclusions sont prévues jusqu'au **20 décembre 2019**.

## **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

- (1) Guerra Jiménez G, Mazón Gutiérrez Á, Marco de Lucas E, Valle San Román N, Martín Laez R, Morales Angulo C. Audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type i. Case series and literature review. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2015 Jan-Feb;66(1):28-35.
- (2) Khoury C, Patterson MC, Dashe JF. Chiari malformations;2013. UpToDate [Internet based]. Available from: <http://www.uptodate.com> [accessed 11.03.13].
- (3) Yuh WT, Kim CH, Chung CK, Kim HJ, Jahng TA, Park SB. Surgical Outcome of Adult Idiopathic Chiari Malformation Type 1. *J Korean Neurosurg Soc.* 2016 Sep;59(5):512-7.
- (4) Kumar A, Patni AH, Charbel F. The Chiari I malformation and the neurotologist. *Otol Neurotol.* 2002 Sep;23(5):727-35.
- (5) Magnano M, Albera R, Lacilla M, Gabini A, Naddeo M, Bruno D. Impedance measurement as a noninvasive technique for the monitoring of intracranial pressure variations. *Audiology.* 1994 Jul-Aug;33(4):237-43.
- (6) Sugasawa K, Iwasaki S, Fujimoto C, Kinoshita M, Inoue A, Egami N, Ushio M, Chihara Y, Yamasoba T. Diagnostic usefulness of multifrequency tympanometry for Ménière's disease. *Audiol Neurotol.* 2013;18(3):152-60.