



## 16ème législature

<b>Question N° :</b> <b>1585</b>	<b>De Mme Emmanuelle Ménard ( Non inscrit - Hérault )</b>	<b>Question écrite</b>
<b>Ministère interrogé &gt; Santé et prévention</b>		<b>Ministère attributaire &gt; Santé et prévention</b>
<b>Rubrique &gt;maladies</b>	<b>Tête d'analyse &gt;Patients atteints du syndrome d'Arnold-Chiari</b>	<b>Analyse &gt; Patients atteints du syndrome d'Arnold-Chiari.</b>
Question publiée au JO le : <b>27/09/2022</b> Réponse publiée au JO le : <b>18/07/2023</b> page : <b>6825</b>		

### Texte de la question

Mme Emmanuelle Ménard attire l'attention de M. le ministre de la santé et de la prévention sur la prise en charge par les autorités sanitaires du traitement médical pour des patients atteints du syndrome d'Arnold-Chiari et de la maladie de syringomyélie pour laquelle Mme la députée a déjà posé une question écrite le 13 février 2018 sous le numéro 5398, qui est restée à ce jour sans réponse. Pour rappel, cette maladie orpheline est une malformation rare du cervelet qui entraîne un dysfonctionnement de la circulation du liquide céphalo-rachidien ainsi que des troubles neurologiques. Elle est particulièrement handicapante pour les personnes qui en sont atteintes. Elle se manifeste par des maux de tête et des douleurs dans tout le tronc pouvant aller jusqu'à la paralysie. Actuellement en France, dans la majorité des cas, seule la craniectomie est proposée. Cette opération coûte environ 35 000 euros à la sécurité sociale. La technique de la section du filum terminal pratiquée en extra-dural par l'institut Chiari de Barcelone, coûte, quant à elle, environ 15 000 euros. Elle semble avoir donné, depuis plus de dix ans, des résultats particulièrement encourageants pour les malades, stoppant l'évolution de la maladie et entraînant parfois une régression spectaculaire des symptômes. Le cas de la petite Sarah, 15 ans et demeurant en Gironde, dont les parents ont lancé une cagnotte sur les réseaux sociaux pour financer une opération à l'étranger et qui a fait l'objet d'un article dans un média local, semble mettre en lumière l'inertie de la Haute Autorité de santé depuis ces dernières années sur cette nouvelle pratique chirurgicale. Elle lui demande donc s'il entend soumettre cette technique d'intervention, pratiquée en Espagne par le professeur Royo, à la Haute Autorité de santé pour que, d'une part, elle puisse être pratiquée en France et, d'autre part, elle puisse être prise en charge par la sécurité sociale et ce dans les plus brefs délais.

### Texte de la réponse

Le terme de « malformation de Chiari » désigne la descente des tonsilles cérébelleuses à travers le foramen magnum. Plutôt que d'une malformation, il s'agit davantage d'une anomalie morphologique qui peut être, ou non, à l'origine de symptômes. La notion de « seuil » (mesuré en mm de descente tonsillaire) ne guide ni le diagnostic ni la prise en charge. Le site d'Orphanet n'indique pas de prévalence connue pour cette pathologie. La Filière de santé Maladies rares NeuroSphinx, hébergée à l'Hôpital Necker-Enfants Malades, à Paris, a été créée fin 2014 dans le cadre du 2ème Plan National Maladies Rares (PNMR II). Regroupant trois réseaux de centres de référence et une quinzaine d'associations de patients, elle est née de la volonté de réunir tous les acteurs concernés par les malformations pelviennes et médullaires rares, ayant pour conséquence des troubles sphinctériens. Au sein du Plan national maladies rares 3 (PNMR3, 2018-2023), le Centre de référence maladies rares Chiari Malformation Vertébro-médullaire (réseau C-MAVEM et Syringomyélies) a pour objectif une amélioration de la prise en charge

des malades concernés sur le territoire. Il regroupe 7 centres constitutifs avec une coordination au Kremlin Bicêtre. Plus de 25 centres de compétences sont impliqués au côté des centres constitutifs pour le traitement de ces maladies de Chiari et Syringomyélie (service de neurochirurgie, rééducation fonctionnelle, chirurgie pédiatrique, Neurologie, Lutte contre La Douleur...). Les 25 principaux services de neurochirurgie français participent à ce réseau. Les patients peuvent trouver des informations sur le site du centre de référence C-MAVEM (Chiari, syringomyélie et malformations vertébro-médullaires) : [www.c-mavem.fr](http://www.c-mavem.fr) ; et sur celui de l'association de patients APAISER : [www.apaiser.org](http://www.apaiser.org). Les malformations de Chiari et les syringomyélie associées sont traitées dans des services de neurochirurgie accrédités, par des opérateurs qualifiés. L'intervention de référence est la décompression de la jonction crânio-cervicale. Cette intervention est faite dans tous les services de neurochirurgie avec un taux de mortalité et morbidité faible, en France comme en Europe. Les malformations de Chiari avec ou sans syringomyélie sont des affections rares mais bien connues des neurochirurgiens, qui nécessitent dans les cas avérés pathogènes une intervention neurochirurgicale : la décompression de la charnière crânio-cervicale, réalisée au sein d'un établissement de santé accrédité pour l'exercice de la neurochirurgie, intervention qui a prouvé son excellente efficacité (source Haute autorité de santé (HAS)). L'intervention dite de section extra-durale du filum terminal (cicatrice de 2,5 cm à la partie supérieure du pli inter-fessier) n'apporte aucun bénéfice à la prise en charge de ces maladies. En outre, selon Fabrice Parker, professeur et chef de service de Neurochirurgie ainsi que coordonnateur du réseau C-MAVEM, n'y a pas de preuve scientifique de l'efficacité de cette chirurgie qui est réalisée contre rémunération élevée au regard du geste réellement effectué. Il s'agit d'un consensus national et international, comme l'atteste la lettre publiée sur le site internet de la filière NEUROSPHYNX « luttons contre la désinformation » et signée par la présidente de la société Française de neurochirurgie, le président de la société Française de neurochirurgie pédiatrique, le Conseil national professionnel de neurochirurgie, le centre de référence. Il n'y a pas de preuve scientifique de l'efficacité de cette chirurgie qui est réalisée contre rémunération élevée au regard du geste réellement effectué. L'errance diagnostique concernant cette maladie est un enjeu pour le centre C-MAVEM. Depuis 10 ans, le centre constate que certains malades sont parfois opérés sous le label Chiari alors qu'ils n'ont pas de malformation de Chiari alors que par ailleurs ces personnes sont en état de souffrance morale et de fragilité. En outre, le coût associé à un séjour pour traitement chirurgical par décompression de jonction crânio-cervicale pour Chiari / Syringomyélie indique pour un niveau 2 de sévérité une valorisation de 7 903 euros. Le coût hospitalier est donc inférieur à une intervention de section extra-durale du filum de 15 000 euros. Le Pr Fabrice Parker constate notamment qu'un certain nombre de patients reviennent vers les associations de patients de la filière après avoir eu l'opération de section extra-durale du filum. Ces associations aident à la constitution des dossiers MDPH car les résultats escomptés ne sont pas suffisants. Plusieurs patients ont d'ailleurs subi une craniectomie en France après l'opération de section extra-durale du filum. Le réseau C-MAVEM alerte donc sur les pratiques du Dr Royo à Barcelone qui semble être dans une période de médiatisation de cette intervention : écriture d'un livre par une patiente opérée à Barcelone « Arnold et moi » qui est relayé par les réseaux sociaux et des chaînes d'internet ou le fait que tous les membres du comité d'administration d'une des associations de cette maladie ainsi que le Pr Fabrice Parker aient été contactés personnellement pour lire ce livre. Il est à noter qu'il a été demandé plusieurs fois au Dr Royo de venir échanger sur ses pratiques avec les neurochirurgiens français, restées sans réponse positive. Ainsi, concernant les bénéfices non prouvés de l'intervention de section extra-durale du filum par rapport à la malformation de Chiari, la société Française de neurochirurgie, représentante de l'ensemble des neurochirurgiens français, la société Française de neurochirurgie pédiatrique, représentant l'ensemble des neurochirurgiens pédiatriques français, le Conseil national professionnel de neurochirurgie, et le centre de référence des maladies rares C-MAVEM s'unissent pour : affirmer que la seule chirurgie qui ait fait ses preuves dans la malformation de Chiari isolée est la décompression de la charnière crânio-cervicale ; affirmer l'inutilité de la section basse extradurale du filum terminal ; rappeler les conclusions de la HAS ; rester à l'écoute des malades et associations de malades qui témoignent quotidiennement confiance.