

**Malformation d'arnold chiari chez l'enfant :**  
**A propos de l'integration scolaire**  
**Children's Arnold Chiari malformation:**  
**About school integration**

**Received date: 17/07/2022 Accepted date:10/04/2023 Published date:20/06/2023**

**Fatiha Benmouffok**

*Université Blida2, lounici Ali, Algérie, Email: [benmouffok\\_f@hotmail.com](mailto:benmouffok_f@hotmail.com)*

**Résumé:**

Les enfants sont souvent orientés, vers un psychologue, à l'âge de scolarisation, afin d'évaluer leurs capacités à rejoindre un cursus normal d'enseignement. Les parents s'inquiètent pour l'avenir de leurs petits, et c'est aux professionnels de veiller à faire une évaluation exacte de la situation, afin d'éviter stigmatisations, ou faux diagnostics, risquant de mettre en danger leurs devenirs.

Et ici, nous reviendrons sur le cas d'une mère et de son enfant souffrant de troubles neurologiques, et qui se sont heurtés au manque de connaissances, et de dispositifs nécessaires dans le milieu clinique (ici algérien) ; compromettant l'avenir du patient.

**Mots clés:** Malformation Arnold Chiari ; troubles instrumentaux, difficultés d'apprentissage ; déficience mentale ; scolarisation

**Auteur correspondant :** *Fatiha Benmouffok, Email: [benmouffok\\_f@hotmail.com](mailto:benmouffok_f@hotmail.com)*

## Abstract

Children are often referred to a psychologist at school age to assess their ability to join a normal course of education. Parents are worried about the future of their little ones, and it is up to professionals to ensure that they make an accurate assessment of the situation, in order to avoid stigmatization or false diagnoses, which could endanger their future.

Here, we will come back to the case of a mother and her child suffering from neurological disorders, who came up against the lack of knowledge, and of the necessary devices in the clinical environment (here Algerian); compromising the patient's future.

**Keywords:** Arnold Chiari malformation; instrumental disorders; learning difficulties; mental retardation; schooling.

## 1. INTRODUCTION

Dans ce qui va suivre, nous proposerons de partager l'expérience d'un jeune patient, souffrant de malformation neurologique entraînant des difficultés d'apprentissage, et qui, comme beaucoup d'autres, a parcouru, avec sa mère, un long parcours du combattant, à la recherche d'un diagnostic juste, mais surtout d'une prise en charge adéquate.

Le patient, souffrant de la malformation d'Arnold Chiari, peu connue dans le milieu clinique algérien, a dû être très étroitement stimulé et suivi durant sa première enfance, afin de pouvoir atteindre un niveau d'adaptation motrice et relationnelle satisfaisant, même si certaines limites s'imposaient, notamment sur le plan des fonctions exécutives.



C'est ainsi, qu'à l'âge de la scolarisation, et que face à des difficultés neurologiques et instrumentales réelles, vient se greffer un vide théorique et pratique énorme chez les psychologues et orthophonistes en charge de l'enfant : Au lieu de penser aux moyens adaptés et une prise en charge efficace, la sentence des professionnels était identique : « votre enfant souffre d'un problème instrumental, d'accord, mais il ne peut pas étudier normalement, donc ! On l'envoie dans une classe spéciale pour enfants avec retard mental » !

Est-ce la meilleure des attitudes ? Quelle orientation aurait été la plus adéquate ? Comment aider au mieux ce jeune garçon et sa mère ?

Voici ce que nous tenterons de comprendre, et éclaircir dans ce qui va suivre, et revenir sur l'évolution du cas que nous nous proposons de présenter.

## **2. Malformation d'Arnold Chiari**

C'est Hans Chiari (1851-1916) qui était le premier à aborder la malformation d'Arnold Chiari, lorsqu'il en proposa quatre types suite à des études d'autopsies.

Et en 1894, Julius Arnold vint enrichir ces découvertes en parlant de cette malformation chez les nouveau-nés. (Tubbs et coll, 2020)

C'est ainsi une malformation neurologique pouvant se manifester sous deux formes essentielles : malformation de type I, et malformation de type II, et elle correspond à un décalage survenant au niveau de l'emplacement du cervelet.

En ce qui concerne notre propos, nous allons nous intéresser à l'une de ces deux formes, qu'est l'Arnold Chiari de type I.

Ce type de Malformation Arnol Chiari (ACM) consiste en un étirement du cervelet et un déplacement caudal des amygdales



cérébelleuses au travers du foramen magnum.

Elle est liée à une perturbation lors de la phase de neurulation pendant la quatrième semaine de gestation lors de la différenciation neurale de l'épiblaste médian quand le tube neural se forme.

Cette malformation pouvant passer inaperçue durant toute une vie, est, cependant, accompagnée très souvent par un ensemble de signes neurologiques et orthopédiques la définissant ; notamment :

- Des céphalées, surtout après un effort intellectuel.
- Des torticolis
- des troubles de déglutition
- Malaise vagal
- Et une scoliose, sur le plan orthopédique.

Rappelons, et insistons, que chez l'enfant, cette malformation est dans beaucoup de cas accompagnée de troubles des apprentissages.

## **2. Troubles instrumentaux ou difficultés d'apprentissage ?**

Les troubles d'apprentissage, nommés au DSM 5 « Troubles Spécifiques d'apprentissage » ce sont des troubles développementaux définis par des difficultés graves et persistantes d'apprentissage du langage écrit, c'est à dire de la lecture (dyslexie), ou de l'écriture (dysorthographe), ou du calcul (dyscalculie), sans étiologie retrouvée : absence de retard intellectuel, de déficit sensoriel, de lésions neurologiques, de troubles psychopathologiques graves. (Amiar, 2009)

Leurs critères diagnostics dans cette classification se présentent comme tels :



A. Difficulté à apprendre et à utiliser les aptitudes académiques, comme indiqué par la présence depuis au moins 6 mois d'au moins un des symptômes suivants :

- a. lecture de mots inexacte, lente ou laborieuse
- b. difficulté à comprendre la signification de ce qui est lu (même si lu correctement)
- c. difficultés d'orthographe.
- d. difficultés dans l'expression écrite.
- e. difficulté à maîtriser le sens des nombres, les faits numériques, ou le calcul
- f. difficulté dans le raisonnement mathématique

B. Significativement en-dessous de ceux attendus pour l'âge et interfère significativement avec les performances académiques ou les occupations

C. Commence durant les années d'école mais peut n'être manifeste que dès lors que les demandes excèdent les capacités limitées de l'individu

D. Pas mieux expliquées par déficience intellectuelle, acuité auditive ou visuelle non corrigée, autres troubles neurologiques ou mentaux.

Quant à la CIM 10, elle nous les présente sous la nomination des « troubles du développement psychologique », qui se définissent de la façon suivante :

« Les troubles classés dans ce groupe ont en commun : a) un début obligatoirement dans la première ou la seconde enfance ; b) une altération ou un retard du développement de fonctions étroitement liées à la maturation biologique du système nerveux central ; et c) une évolution continue sans rémissions ni rechutes. Dans la plupart des cas, les fonctions atteintes concernent le



langage, le repérage visuo-spatial et la coordination motrice. Habituellement, le retard ou le déficit était présent dès qu'il pouvait être mis en évidence avec certitude et il diminue progressivement avec l'âge (des déficits légers peuvent toutefois persister à l'âge adulte) » (CIM 10, 2015, 219)

« Troubles dans lesquels les modalités habituelles d'apprentissage sont altérées dès les premières étapes du développement. L'altération n'est pas seulement la conséquence d'un manque d'occasions d'apprentissage ou d'un retard mental et elle n'est pas due à un traumatisme cérébral ou à une atteinte cérébrale acquise » (CIM 10, 2015, 220)

Notons aussi, que la plupart des hypothèses explicatives actuelles tendant à écarter la piste neurologique, divers auteurs abordent l'origine de ces troubles dans des dimensions multifactorielles :

Selon Jaya Benoit et ses collaborateurs ; « Les troubles des apprentissages sont sources de difficultés de communication, d'intégration scolaire et sociale, avec des répercussions à la fois sur le vécu individuel de l'enfant : souffrance psychologique, anxiété, fatigue, et sur le vécu familial. Même lorsque ces troubles sont considérés comme spécifiques ou développementaux, leur origine est souvent plurifactorielle. Ils nécessitent une approche diagnostique et une prise en charge pluridisciplinaires coordonnées. Leur diagnostic, leur prise en charge précoce par des rééducations appropriées, un accompagnement des parents, des adaptations pédagogiques et un soutien psychologique sont essentiels pour l'enfant, son entourage familial et aussi les enseignants » (Benoit, et coll, 2009).

En 2014, Ives Chagnon et ses collaborateurs reviennent sur l'exemple de la dyslexie, laquelle, au-delà des altérations connues dans l'acquisition de la lecture, a dans beaucoup de



situations été associée à des problèmes relationnels et émotionnels. Faisant, ainsi, de ce trouble l'expression d'un malaise psychologique, et de difficultés psychologiques, l'empêchant de trouver une solution plus adaptée pour faire face à une situation conflictuelle.

C'est ainsi, que nous recevions un jour un garçon présentant une dyslexie, orienté par une orthophoniste, la spécialiste a imputé le problème du jeune patient à des conditions psychoaffectives et relationnelles. Et c'est ainsi que nous avons entendu cet enfant dire un jour à ses parents, présents en consultation « mon problème c'est vous, arrêtez de vous disputer sans arrêt et j'irai mieux ».

De meilleurs espoirs de prise en charge, et une approche inclusive :

« De notre point de vue, il nous semble non conforme à la clinique, et donc peu scientifique, de soutenir l'indépendance des troubles développementaux et instrumentaux, ... de la relation avec l'environnement (familial, pédagogique),.... Comment un apprentissage (et donc son trouble), en particulier de la lecture, qui par définition, implique une relation entre un « apprenti » et un « maître d'apprentissage » pourrait-il être indépendant de l'environnement?... la prise en compte de la dimension relationnelle et éducative, l'éventuelle remise en cause qui l'accompagne, et par la réflexion et l'élaboration mentale plus incertaines, angoissantes et moins immédiates » (Chagnon et coll, 2014)

Effectivement, ne pas réduire les causes d'un trouble d'apprentissage, d'autant plus indépendant d'un retard mental, exclusivement à des raisons biologiques, permet d'ouvrir plus de perspectives de prise en charge adéquate, centrée sur la nature de l'accompagnement, le temps imparti à la personne, l'intérêt qui lui est porté, les méthodes psycho-éducatives adoptées.

Certes, il serait nécessaire d'adopter une attitude rééducative, prenant en compte la façon dont l'enfant reçoit, perçoit, assimile, et mémorise l'information ; mais sans pour cela perdre de vue qu'il n'a pas de déficience mentale, qu'il a une intelligence proche de celle de ses pairs. Et ce même si son instrumentalisation est influencée par le trouble de l'enfant, mais dont certains indicateurs, lors des passations des tests d'intelligence, la dynamique des échanges, la capacité à comprendre les consignes (même avec la difficulté à les exécuter), .... Permettent d'écarter le déficit intellectuel.

Se sont tant d'indices nous permettant de penser qu'il est impératif de prendre cet enfant dans sa globalité, et ce plus dans un processus d'inclusion que d'intégration :

Cette inclusion (notion utilisée et que nous empruntons au domaine du handicap) nous renvoyant non seulement au fait d'aider l'enfant à mieux s'adapter quant aux conditions de l'école ; mais aussi, ajuster les caractéristiques de l'environnement scolaire selon les capacités de ces enfants, non pas dans le contenu (comme serait le cas dans les situation de retard mental), mais sur le plan de la forme, et de la façon dont sont présentés les programmes.

Evidemment, ce travail d'inclusion, devant être associé à une prise en charge individualisée, avec des professionnels spécialisés.

Cependant, pour le cas dont il serait question dans notre propos, et puisqu'un problème neurologique est en lien avec ses difficultés scolaires, ses difficultés à se concentrer, à écrire, à lire et à terminer une tâche, et bien que la quasi-totalité des critères diagnostics soient présents, nous devons de toute évidence nous rendre compte qu'il ne s'agit pas d'un trouble d'apprentissage. Il s'agirait plutôt de difficultés pouvant être rattrapées par des mesures compensatoires, et qui peuvent être passagères, selon

l'état du patient.

### 3. Etude de cas

Lors de notre première rencontre avec le jeune Amine, en octobre 2014, la mère avait demandé un bilan d'intelligence pour l'inscrire dans une école.

Amine présentait une malformation d'Arnold Chiari type 1 : Et en dépit des efforts mis en œuvre par la maman durant sa petite enfance, il parlait lentement, avait des problèmes de motricité fine, des céphalées dès qu'une tâche contraignante et longue lui était proposée, symptômes reconnus comme étant liés étroitement à la malformation dont il souffre.

Cependant, nous pouvions constater clairement qu'il comprenait toutes nos consignes, essayait d'exécuter tout ce que nous lui demandions.

Aussi, il paraissait posséder toutes les notions de base satisfaisantes concernant les formes, les couleurs, le triage, ...

Et afin de mieux approcher ses capacités intellectuelles, et appuyer notre avis d'une nécessité à rejoindre une école ordinaire, nous avons proposé un test d'intelligence non verbal, qu'est le test de maturité mentale de Columbia, test choisi au vu des difficultés d'articulation et d'exécution motrice chez Amine et ne demandant pas de manipulation d'un matériel quelconque.

Les résultats quantitatifs du test nous ont permis d'obtenir un Quotient Intellectuel de 82, situant les capacités d'Amine dans la tranche « limite à normales faibles ».

Sur le plan qualitatif, nous avons pu noter l'intérêt d'Amine à collaborer avec l'examineur, ses capacités à comprendre la consigne, exécuter la tâche tout en démontrant, très souvent, le pourquoi de ses réponses.

Nous avons pu relever aussi qu'il manifestait un besoin



d'étayage par des encouragements, et ce dans beaucoup de situations ; besoin lié essentiellement à la contrainte de la situation d'examen, et la sortie de la mère du bureau ; mais aussi, à l'apparition des céphalées, prévisibles ici, et qui le mettaient dans une situation d'échec, avec un besoin d'être contenu. Il était nécessaire de lui donner plus de temps, et de le rassurer en renforçant son estime de soi, afin qu'il puisse avancer efficacement.

Ces données ayant été recueillies, nous écrivions à l'école, et aux professionnels de l'unité de dépistage scolaire (psychologue clinicienne et orthophoniste), afin de rendre compte des résultats de l'examen psychologique, et préconiser une intégration scolaire avec assistance, si possible. Ceci, associé à une prise en charge multidisciplinaire, nécessaire pour lui permettre un maximum d'adaptation.

Madame, votre enfant n'arrive pas à étudier comme les autres, donc ...

Mis dans une classe ordinaire, Amine, tel qu'attendu, avait des difficultés à suivre le rythme des autres enfants de son âge : lenteur psychomotrice, engendrant des difficultés d'écriture, lenteur et problème d'articulation, donnant lieu à des difficultés de lecture, la compilation des problèmes instrumentaux rendait son adaptation difficile.

Cette adaptation s'avérait d'autant plus ardue du fait qu'il se retrouvait dans une classe où l'enseignante ne paraissait posséder aucune notion concernant l'approche psycho-éducative de l'enfant en général, et des troubles ou difficultés d'apprentissage en particulier, mettant ainsi le jeune Amine souvent en situation de frustration face à ses camarades.

S'adressant à la psychologue et à l'orthophoniste en charge de suivre les enfants de l'école, la mère s'est vue orientée,



avec son fils dans une classe spéciale, regroupant des enfants avec retards mentaux (associés parfois à d'autres troubles lourds).

Revenant sur l'évaluation de son fils (la mère étant elle-même psychologue), et insistant sur le fait qu'il ne présentait pas de retard mental, elle s'est vue recevoir : « oui madame, peut-être qu'il n'est pas déficient, mais il ne s'adapte pas en classe ordinaire, donc il doit être dans une classe spéciale », ou bien « je comprends madame, mais je ne sais pas travailler avec ce type de cas, essayez de trouver une orthophoniste qui s'y connaisse »!

C'est ainsi qu'elle a vu son fils écarté de l'école, et qu'elle s'est résignée, le temps d'une lassitude d'un long parcours de combattant, de tenter l'expérience d'une classe spéciale. Expérience qui s'est vite avérée vaine, puisque le travail adopté dans ces classes correspond au niveau d'enfants avec d'assez importantes difficultés intellectuelles ; ... elle voyait ainsi son fils régresser de plus en plus.

En mère courageuse, comme toutes les mères et tous les parents ayant un enfant porteur d'un trouble, d'une maladie rare, ou d'un handicap, elle a repris son combat, et a décidé encore de se battre pour permettre une scolarisation plus adéquate pour son fils, et un horizon d'avenir meilleur.

L'année suivante, elle retournait vers une nouvelle école, et insistait pour que son fils puisse prendre ses chances, et effectivement, avec l'appui de l'examen psychologique fait auparavant, elle finit par réussir à l'intégrer dans une classe normale.

Le travail avec le jeune Amine n'était pas aisé : il fallait lui offrir les moyens de s'adapter, notamment qu'il n'arrivait pas à écrire aisément; l'enseignante l'aidait, la maman a pensé utiliser une tablette (qu'il arrivait à utiliser aisément), ... elle le



suivait de très près à la maison, répétant les cours, revenant sur les différentes notions prises à l'école, dispensant les cours que son fils rataient les très fréquentes fois où il était absent.

Actuellement, Amine est en fin de cursus primaire, il a réussi, avec l'aide et le soutien de sa mère et de son enseignante, à réaliser une scolarité normale, avec des résultats moyens ou légèrement en dessus, mais prouvant, néanmoins, qu'avec les moyens dispensés, même un enfant avec diverses difficultés, liées à une sérieuse malformation neurologique, était capable de réussir.

#### 4. CONCLUSION

Dans notre propos, nous avons abordé le cas d'un garçon parmi tant d'autres, souffrant de difficultés d'apprentissage, et devenant, à l'âge de la scolarité, victime du vide théorico-pratique existant dans la réalité clinique algérienne.

Ce garçon et d'autres rencontrés dans des centres spécialisés, font que notre article se veuille un plaidoyer, et une ébauche de réflexion sur la nécessité de bien comprendre ces patients, et un rappel sur le fait que ce n'est qu'à l'abri d'un bon diagnostic, une bonne compréhension, que nous pouvons garantir une prise en charge adaptée, et de ce fait, donner à ces patients le droit à un avenir meilleur.

Tout en rappelant, qu'au-delà des compétences pratiques et des connaissances théoriques, il est très important de prendre en compte les spécificités d'un vécu déjà suffisamment lourd et douloureux du fait des troubles existant : vécu concernant les enfants, dans beaucoup de cas, mais aussi, concernant des parents qui se retrouvent dans un désarroi total, perdus, sans soutien moral et effectif de la part des professionnels.

Compromettant, par toutes ces données, l'avenir de



centaines d'enfants, qui, à défaut d'orientation adéquate, se retrouveront porter toute leur vie, les conséquences des défaillances du système d'orientation et d'inclusion.

### **Bibliography:**

1. American Psychiatric Association. (2013), *Diagnostic and statistic mental disorders*: fifth edition, England : New scholl library.
2. Amiar, S. (2009). *Les troubles spécifiques des apprentissages chez l'enfant*. Etude descriptive de leur prise en charge par les médecins du bassin chambérien. Difficultés rencontrées et intérêt de la création d'un réseau en Savoie. Thèse présentée pour l'obtention du doctorat en médecine. Université Joseph Fournier. Grenoble.
3. Benoit, J., Berquin, P., Verto, V., et coll. (2009). *Difficultés et troubles des apprentissages chez l'enfant à partir de 5 ans*. Guide pratique. Société française de pédiatrie.
4. Cabaret, A.S. (2004). *Troubles de fermeture du tube neural : étiopathogénie et facteurs pronostics*. Thèse présentée pour l'obtention du doctorat en médecine. Université de Rennes 1.
5. Chagnon, J.I. et coll. (2014). *Approche clinique des troubles instrumentaux*. Paris : Dunod
6. Jumel, P. (2015). *Troubles des apprentissages*. Approche intégrative. Paris : Dunod.
7. Tubb, R.S., Turgut, M., Oakes, J. (2020). *The Chiari Malformation*. USA : Springer
8. Ministère des affaires sociales et de la santé. (2015). *Classification statistique internationale des maladies et des problèmes de santé connexes* : CIM 10 – Fr à usage PMSI.



Lyon : Atih.

9. Plaisance, E., Belmont, B., Vérillon, A., Schneider, C. (2007). *Inclusion ou intégration*. Eléments pour contribuer au débat. La nouvelle revue de l'adaptation et de la scolarisation. 27. 159-164



