

LA MALFORMATION DE CHIARI II DU NOUVEAU-NÉ

N. LAGHA, A. ABDELMALEK, M. TOUATI, M. SAADI, T. BENBOUZID

Service Neurochirurgie
CHU de Bab El Oued

RÉSUMÉ: La malformation d'Arnold-Chiari peut être symptomatique dès la naissance et est associée à une dysraphie dans 80 à 90% des cas ; elle s'exprime alors par un stridor laryngé, qui peut être ou pas, accompagné de cyanose et d'épisodes d'apnée. Notre cas clinique est un nouveau-né de 15 jours qui présente depuis la naissance un stridor laryngé et chez lequel, l'examen clinique retrouve une dysraphie lombaire avec une masse de la taille d'une mandarine, bien épidermée ; les membres inférieurs se mobilisent bien et il n'y a pas de béance anale. L'exploration IRM montre la présence d'un Arnold-Chiari type II sans hydrocéphalie, associée à une méningocèle lombaire. La malformation de Chiari a été opérée dans un premier temps, résultant à une disparition du stridor laryngé dès le 5^e jour postopératoire. Dans un second temps, l'enfant a été opéré de sa méningocèle. L'IRM postopératoire a montré une fosse cérébrale postérieure décompressée avec une libération des contraintes sur le bulbe rachidien, le quatrième ventricule et le cervelet.

Mots clés : Malformation d'Arnold Chiari, Stridor, Méningocèle

RÉSUMÉ: Chiari malformation can be symptomatic in the first hours after birth with stridor, cyanosis, and apnea. It is associated with a dysraphism in 80-90% of cases. Our case is a 15 -day -old infant who presented after birth a stridor. At examination he was denutrited, the cranial perimeter was 35cm, and he presented a lumbar dysraphism, without any deficit at the lower limbs and the anal sphincter was normal. The MRI showed a chiari malformation type II without hydrocephalus, and the dysraphism was a meningocoele. The patient was operated first for his chiari malformation and the complete relief of the stridor was observed few days after. The second operation for the meningocoele was done later and was uneventful. The post-operative MRI depicted a non compressed hindbrain, cerebella and forth ventricle and the cisterns were well individualized.

Key words : Arnold Chiari malformation, Stridor, Meningocoele.

INTRODUCTION

La malformation de Chiari type II est définie comme une élongation de la partie inférieure du tronc cérébral et du vermis inférieur dans le canal vertébral. Les amygdales cérébelleuses peuvent arriver jusqu'en C6-C7, le 4^e ventricule est déplacé caudalement ; la tente du cervelet est verticalisée et bassement insérée. C'est une anomalie cérébello-bulbaire touchant 90% des nourrissons porteurs de myéломéningocèle. Elle est symptomatique dans 15-35% des cas. Le stridor laryngé est le symptôme le plus fréquent, il peut être seul ou accompagné d'autres signes comme des accès d'apnée avec cyanose, dysphagie, faiblesse du cri,

troubles moteurs des membres supérieurs. Le diagnostic de suspicion est clinique. L'IRM confirme la malformation de Chiari et recherche les malformations associées.

OBSERVATION

C'est un nouveau-né de 15 jours, 3^e enfant d'un couple non consanguin, qui présente un stridor laryngé depuis sa naissance, avec notion de réanimation initiale. L'examen retrouve un bébé hypotrophique, non cyanosé, présentant un stridor laryngé sans faiblesse du cri. Le PC est à 35 cm, la fontanelle est normo-tendue ; on remarque un angiome plan de la région occipito-cervicale. Par ailleurs, il existe une dysraphie associée, à type de tuméfaction

lombosacrée bien épidermée, sans cependant de troubles moteurs des membres inférieurs ni de béance anale.

L'IRM crânio-spinale a montré :

- ◆ Une malformation de Chiari II avec amygdales cérébelleuses allant jusqu'en C5, effacement du V4 qui est bas par rapport à la ligne de Twining, tronc cérébral plaqué contre le clivus (Fig. 1).



Fig 1 :IRM en coupe sagittale :
Ectopie cérébelleuse, V4 en dessous de la ligne de Twining, tronc cérébral contre le clivus.

- ◆ Au niveau de l'axe spinal on retrouve un aspect de myéloméningocèle lombosacrée (Fig. 2)



Fig 2: IRM en coupe sagittale :
Dysraphie associée avec méningocèle lombaire.

Le bébé a été opéré à l'âge de 4,5 mois. L'intervention a consisté en une décompression ostéodurale de la charnière, avec ouverture du trou occipital et de l'arc postérieur de C1, suivie d'une Laminotomie jusqu'en C7, ouverture durale, ablation des

adhérences arachnoïdiennes et visualisation des deux PICA. Les amygdales cérébelleuses étant assez volumineuses, on décide de faire une résection sous piale des amygdales cérébelleuses à l'aide du cavitron. La réduction du volume a été considérée suffisante quand le reliquat des amygdales arrive au niveau de la jonction occiput-C1. La fermeture est ensuite effectuée sur plastie durale, puis remise en place de la laminotomie.

L'évolution postopératoire a été très bonne puisque le malade a vu son stridor diminuer puis disparaître au bout de 5 jours.

La deuxième intervention pour la dysraphie a été conduite un mois plus tard confirmant la méningocèle.

L'IRM postopératoire (Fig. 3a et b) montre une réapparition des citernes de la FCP, le V4 est moins comprimé, de forme habituelle et est remonté au dessus la ligne de Twining ; le tronc cérébral n'est plus comprimé, les amygdales cérébelleuses sont fines au niveau du trou occipital.

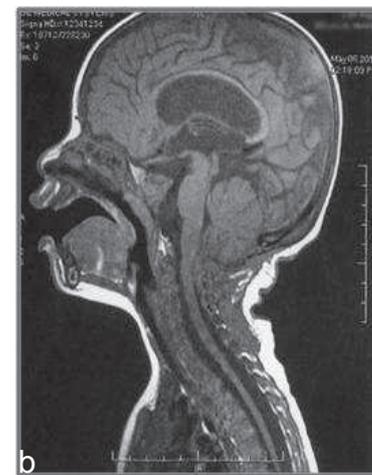
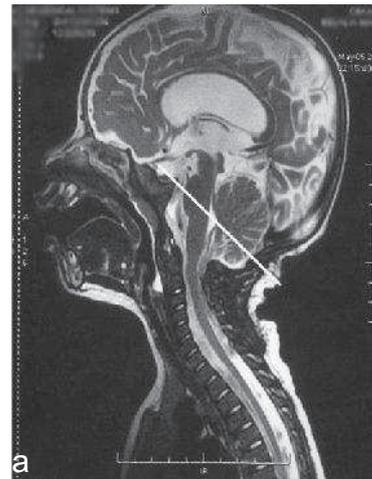


Fig. 3a et b: IRM en coupe sagittale de contrôle
réapparition des citernes prépondiques et supra-cérébelleuses. V4 en place. Pas d'hydrocéphalie.

DISCUSSION

Notre cas est particulier car il s'agit d'un nouveau né qui a présenté dans les premières 24 heures de vie un stridor laryngé avec un tirage sus sternal sans cyanose et chez qui on retrouve une dysraphie associée. L'exploration radiologique a confirmé la malformation de chiari type II sans hydrocéphalie, associée à une méningocèle.

Dans la littérature, il est rapporté que la malformation de Chiari II s'accompagne toujours d'une hydrocéphalie et d'une dysraphie à type de myéломéningocèle [1, 2, 3, 4, 5].

Charney [1] a classé les signes de compression bulbaire en 3 classes.

- ♦ Classe 1: stridor
- ♦ Classe 2: stridor + apnée
- ♦ Classe 3: stridor+ apnée+ dysphagie.

Le stridor est du à la paralysie des cordes vocales par compression du nerf vague. Rath [3] rapporte la disparition du stridor 16 heures après l'intervention mais son patient a été opéré à un âge plus précoce. Notre cas a été opéré à l'âge de 4,5 mois et son stridor, qui est donc en classe 1, a disparu au bout de 5 jours.

La décompression permet aux structures nerveuses comprimées de retrouver leur fonctionnalité, alors qu'il n'y a pas d'amélioration à attendre lorsque c'est une atteinte intrinsèque du tronc cérébral qui est à l'origine des troubles [1, 3, 6], à l'instar d'une dégénérescence de l'olive bulbaire ou des noyaux des dernières paires crâniennes.

CONCLUSION

Le stridor laryngé d'apparition néonatale immédiate chez le nouveau-né porteur d'une dysraphie doit faire soulever le diagnostic de malformation d'Arnold Chiari II et nécessite une exploration IRM afin de confirmer le diagnostic.

Le traitement chirurgical consiste en une décompression ostéodurale de la charnière, associée si nécessaire à une réduction de volume des amygdales cérébelleuses, par coagulation bipolaire ou par leur résection sous piale. Ce traitement doit être entrepris dans les plus bref délais afin de permettre aux éléments nerveux de reprendre leur

fonctionnalité, a moins qu'il n'y ait une atteinte intrinsèque du tronc cérébral.

REFERENCES

- 1] BENBOUZID T : Les Malformations de la charniere occipito-vertébrale. Contribution Thérapeutique. Thèse de DESM 1986.
- 2] CHARNEY EB, RORKE LB, SUTTON LN, SCHUT L : management of Chiari II complications in infants with myelomeningocele. *J Pediatr* 1987 sep : 111 (3) : 364-71.
- 3] EYLIEM OCAL, IRWIN B, COCHRANE D, SINGHAL ASH, STEINBOK P: stridor at birth predicts poor outcome in neonates with myelomeningocele. *Child nervous syst* (2012) : 28 ; 265-271.
- 4] RATH GP, BITHAL PK, CHATUVERDI Atypical presentation in chiari II malformation. *Pediatric NS* (2006) : 42 ; 379-382.
- 5] PARK TS, HOFFMAN HJ, HENDRICK EB, HEMPHREY RP. Experience with surgical decompression of Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *NS* (1983) : aug 13 (2) ; 147-52.
- 6] VANDERTOOP WP, ASAI A, HOFFMAN HJ, DRAKE JM, BECKER LE. Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele. *JNS* (1992) : Oct 77 (4) ; 541-4.