

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://mediaserver.unige.ch>

Une fois sur la page d'accueil, taper dans le champ de recherche « Visio » et choisissez la bonne année académique. Puis entrer les identifiants suivants :

user : visioR, password : 2020

Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi

Malformation de Chiari : risques et complications

Dr Mahmoud Messerer, médecin adjoint, Service de neurochirurgie - CHUV.

Il y a plusieurs sortes de malformations de Chiari.

Un enfant de 11 ans est connu pour une hypertension artérielle d'origine indéterminée. Depuis six mois, il présente des céphalées, des vomissements matinaux, et une instabilité progressive à la marche. Depuis un mois, il présente une dysphagie, une perte de la force des bras, et des troubles sphinctériens. Juste avant l'hospitalisation, il y a une vision floue et des vomissements accrus.

Dans ce cas, il y a une évolution progressive.

Lors de l'hospitalisation, à l'examen clinique, on note un Glasgow 15, un œdème papillaire, une déviation de la langue, une paraparésie des membres supérieurs, une hyperréflexie (syndrome pyramidal) des membres inférieurs, une atteinte de la sensibilité cutanée. Il y avait une marche ataxique.

Dans ce cas, il y avait une atteinte cordonale, des nerfs mixtes, et des nerfs crâniens.

Une IRM a été pratiquée :

À l'étage sus tentorial, tout était normal. La jonction entre le cerveau et la medulla était anormale avec une descente des amygdales cérébelleuses, une descente du 4^e ventricule, et un hypersignal de la moelle épinière.

L'IRM permet d'examiner les structures osseuses du crâne, en particulier il faut rechercher les points de repère du basion et de l'opisthion qui permettent de tracer la ligne de McRae. Elle permet également d'analyser la composante neurologique et vasculaire.

Dans ce cas, il y avait une hypertension artérielle, une atteinte des nerfs crâniens et mixtes, et un syndrome médullaire. L'atteinte des membres supérieurs était liée à la syringomyélie.

Le diagnostic est une malformation de Chiari. Le Dr Chiari est un pathologiste autrichien qui a décrit cette anomalie. Il y avait quatre stades, le stade 1 avec la descente des amygdales de 5 mm, le stade 2 avec une descente des amygdales et du vermix, le stade

3 avec herniation du contenu de la fosse postérieure (ce qui est léthal) et le stade 4 avec hypo ou aplasies cérébelleuses (également mortelle).

Le repère anatomique est la ligne de McRae, qui permet de mesurer la descente. Le type 2 est plus sévère, avec descente du vermix, et est souvent associée à une myélo-méningocèle. Le stade 3 et 4 sont graves et incompatibles avec la vie.

Actuellement, il a été rajouté un stade de zéro avec syringomyélie et le stade 1,5 intermédiaire entre le stade un et deux. Dans le cas décrit, il s'agissait d'un stade 1,5.

Les conséquences d'une malformation de Chiari sont un blocage de la circulation du liquide céphalo-rachidien avec des signes d'hypertension intracrânienne et une cavitation médullaire (syringomyélie).

L'autre conséquence est une atteinte des nerfs mixtes et des nerfs crâniens.

Un tiers des cas de malformation de Chiari sont asymptomatiques et ne nécessitent donc pas de traitement. Puis les signes peuvent être les douleurs cervicales, la syringomyélie avec un syndrome suspendu, et l'hypertension intracrânienne.

Si ces symptômes sont reconnus, on peut intervenir à temps.

En plus des douleurs cervicales, il peut y avoir une faiblesse des membres.

Le diagnostic se fait par I.R.M. complète du cerveau et du rachis. L'I.R.M. cervicale souvent pratiquée n'est pas suffisamment efficace.

Il peut y avoir un diagnostic différentiel avec l'invagination basilaire, qui est un faux Chiari. Il y a un problème de la charnière cervico crânienne, avec une anomalie osseuse de la première vertèbre cervicale ainsi que de la deuxième. La dent de C2 remonte trop.

Quelle prise en charge effectuer ? En cas de syringomyélie avec symptômes, le traitement est chirurgical ; sans symptôme, il n'est pas nécessaire d'opérer.

Quel type de chirurgie pratiquer ? Le problème est que la fosse postérieure est trop petite. L'idée chirurgicale est d'élargir la fosse postérieure en ouvrant l'os occipital ainsi que la dure mère. Une vidéo est présentée.

Dans le cas particulier, l'hypertension artérielle est probablement secondaire à l'hypertension intracrânienne.

Le risque opératoire est une décompression insuffisante, une fuite du liquide céphalo-rachidien, l'infection, ou l'hémorragie.

Les pronostics de la chirurgie sont excellents, avec 75 % de bon pronostic.

Il faut retenir :

- Qu'il y a différents types de malformation de Chiari
- Qu'elles ont des conséquences sur la circulation du liquide céphalo-rachidien
- Que la maladie est souvent progressive mais qu'il y a 30 % de patients asymptomatiques
- Qu'il y a un traitement chirurgical
- Que le pronostic est bon après chirurgie.

Compte-rendu du Dr Vincent Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch