

Nystagmus et malformation d'Arnold-Chiari : A propos de 4 cas patients

F.Audren, C. Bok, C. Bulteau, M. Fohlen, S. Ferrand-Sorbets, G. Dorfmueller, H.Boissonnet, G. Robert, C. Vignal, Paris

Introduction : La malformation de Chiari de type 1 est définie par la protrusion des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital, déterminée radiologiquement par une descente des amygdales de 5 mm ou plus. Cette malformation peut être associée à une syringomyélie. La plupart des patients ayant cette malformation sont asymptomatiques, mais certains peuvent présenter des céphalées, des troubles oculomoteurs, neurovestibulaires, une atteinte de paires crâniennes, une ataxie cérébelleuse ou une spasticité. Les symptômes apparaissent le plus souvent lors de la troisième décennie.

Patient et méthode : Nous rapportons les cas de patients présentant une malformation de Chiari de type 1 révélée par un nystagmus.

Résultats : Quatre patients (un garçon et 3 femmes âgés de 10, 21, 27 et 28 ans) ont été examinés entre 2007 et 2009. Ils présentaient tous un nystagmus qui dominait le tableau clinique et était à l'origine du diagnostic. Nous détaillons les caractéristiques cliniques (anamnèse, examen clinique ophtalmologique et neurologique, imagerie). Tous les patients ont bénéficié d'une intervention neurochirurgicale (ouverture du trou occipital et laminectomie cervicale) avec un effet semblant modeste sur le trouble oculomoteur.

Discussion : Nous comparons ces cas aux données de la littérature, notamment en ce qui concerne l'association d'un nystagmus à la malformation de Chiari de type 1, aussi en ce qui concerne les résultats de la chirurgie de la charnière crânio-cervicale sur ce nystagmus.

Conclusion : la malformation de Chiari de type 1 est une malformation rare, qui peut être révélée par un nystagmus. Dans nos cas, la chirurgie de la charnière a semblé peu efficace sur ce dernier.