

## Cours DES Neurochirurgie – 20 juin 2008 – Malformation d’Arnold-Chiari

Cas n°2

Mme HC, 38 ans, consulte en octobre 2006 pour des troubles de l’équilibre d’évolution lentement progressive.

Elle a des antécédents de comitialité dans l’enfance, et un léger retard mental. Les premiers signes semblent avoir débutés dix ans plus tôt, essentiellement marqués par des céphalées.

L’examen physique met en évidence un syndrome cérébelleux statique et cinétique bilatéral et symétrique, un syndrome pyramidal non déficitaire des quatre membres et un nystagmus horizontal bilatéral.

Une IRM est faite (cf).



### QUESTIONS

1. Caractériser les céphalées liées à la malformation d’Arnold-Chiari.
2. Vers quelle option de traitement vous orientez vous au vue de la situation clinique de votre patiente et des images obtenues ?

Mme HC est opérée. Les signes et symptômes régressent significativement.

3. Malheureusement, six mois après l’intervention, au décours d’une pneumopathie sévère, Mme HC est hospitalisée en réanimation pour troubles de la conscience. Le tableau neurologique est gravissime : une tétraplégie rapidement progressive, devenant complète, associée à une atteinte des deux nerfs moteurs oculaires communs, du nerf facial gauche.  
Que proposer ?