



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale
- Pas de Modification 4.0 France (CC BY-NC-ND 4.0)



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>



Université Claude Bernard  Lyon 1

INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE LA READAPTATION

Directeur Professeur Jacques LUAUTE

**L'IMPORTANCE DE L'IRM DANS LA PRISE EN CHARGE
DE L'ESOTROPIE TARDIVE DE LA MALFORMATION
D'ARNOLD-CHIARI I**

MEMOIRE présenté pour l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPTISTE

Par

CHOUVALOFF LEA

GUIDAL THEO

Autorisation de reproduction

LYON, le

Professeur Ph. DENIS
Responsable de l'Enseignement
Mme E. LAGEDAMONT
Directrice des Etudes

N°



Président
Pr Frédéric FLEURY

Vice-président CFVU
M. CHEVALIER Philippe

Vice-président CA
M. REVEL Didier

Vice-président CS
M. VALLEE Fabrice

Directeur Général des Services
M. ROLLAND Pierre

Secteur Santé

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur
Pr. RODE Gilles

U.F.R d'Odontologie
Directeur
Pr. SEUX Dominique

U.F.R de Médecine Lyon-Sud Charles
Mérieux
Directrice
Pr BURILLON Carole

Institut des Sciences Pharmaceutiques
et Biologiques
Directrice
Pr VINCIGUERRA Christine

Département de Formation et Centre
de Recherche en Biologie Humaine
Directeur
Pr SCHOTT Anne-Marie

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur
Pr LUAUTE Jacques

Comité de Coordination des
Etudes Médicales (CEM)
Pr COCHAT Pierre



Secteur Sciences et Technologies

U.F.R. Des Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (S.T.A.P.S.)

Directeur

M. VANPOULLE Yannick

Institut des Sciences Financières et d'Assurance (I.S.F.A.)

Directeur

M. LEBOISNE Nicolas

Institut National Supérieur du Professorat et de l'éducation (INSPé)

Directeur

M. CHAREYRON Pierre

UFR de Sciences et Technologies

Directeur

M. ANDRIOLETTI Bruno

POLYTECH LYON

Directeur

Pr PERRIN Emmanuel

IUT LYON 1

Directeur

M. VITON Christophe

Ecole Supérieure de Chimie Physique Electronique de Lyon (ESCPE)

Directeur

M. PIGNAULT Gérard

Observatoire astronomique de Lyon

Directeur

Mme DANIEL Isabelle

REMERCIEMENTS

A travers ces remerciements, nous souhaitons exprimer notre gratitude envers les personnes ayant collaborés à la réalisation de notre mémoire.

Tout d'abord nous tenons à remercier nos directrices de mémoire, Lagedamont Estelle et Ponton Karen ainsi que notre directeur d'enseignement, le Professeur Denis Philippe pour leur aide, leur encadrement, et leurs conseils.

Nous remercions notre maitre de mémoire le Docteur Masella Jean Jacques pour ses précieux conseils et son temps accordé.

Nous tenons à remercier le Docteur Habault Charles qui, en plus de nous avoir fait découvrir une nouvelle pathologie, nous a orienté, et informé durant nos recherches.

Un grand merci à tous nos professeurs et maitres de stage pour leurs précieux enseignements, et leur pédagogie.

Enfin, nous souhaitons remercier nos très chers parents, Chouvaloff Nicolas, Chouvaloff Nora, Guidal Hervé, Guidal Françoise, pour leurs encouragements, et pour leur présence tout au long de nos études.

Bien évidemment un grand merci à nos amis, Cauquil Coralie, et Slimane Raïssana, pour leur soutien inconditionnel et leurs commentaires constructifs sur notre travail.

TABLE DES MATIERES

I. Les bases de l'oculomotricité	8
A. Une organisation supranucléaire	8
B. Des noyaux et nerfs oculomoteurs.....	9
C. Des muscles oculomoteurs extrinsèques	10
II. La malformation d'Arnold-Chiari I.....	15
A. Les différentes causes.....	15
B. Les symptômes	16
C. L'ésotropie typique.....	17
D. Les examens orthoptiques.....	18
1. Le test de la vision stéréoscopique.....	19
2. La prise de l'acuité visuelle.....	19
3. L'examen sous écran	19
4. La motilité oculaire	20
5. L'examen des saccades.....	20
6. La mesure de l'angle objectif dans l'espace	20
7. Le test du Lancaster.....	20
E. Les examens ophtalmologiques	21
1. L'examen du réflexe pupillaire	21
2. L'examen à la lampe à fente.....	21
III. Le dépistage de la malformation d'Arnold-Chiari I par l'imagerie par résonance magnétique ...	23
A. Le principe et fonctionnement de l'IRM.....	23
B. La malformation d'Arnold-Chiari I et l'IRM	24
IV. Les traitements de la malformation d'Arnold-Chiari I	25
A. La craniectomie décompressive	25
B. La laminectomie cervicale	26
C. La résection des amygdales cérébelleuses.....	26
V. Introduction de la partie méthodologique	27
A. La présentation des résultats	27
1. Le premier cas de Bixenman et Laguna	27
2. Le deuxième cas de Bixenman et Laguna	28
3. Le premier cas du Dr. Habault	29
4. Le deuxième cas du Dr. Habault.....	32
B. La discussion	34

1. Concernant le premier cas de Bixenman et Laguna	34
2. Concernant le deuxième cas de Bixenman et Laguna	34
3. Concernant le premier cas du Dr. Habault	35
4. Concernant le deuxième cas du Dr. Habault	37
VI. Conclusion	40
VII. Bibliographie	41

INTRODUCTION

L'orthoptiste a des rôles divers et variés dans son activité professionnelle. Il est dans la capacité de travailler au sein d'un cabinet médical entouré par des médecins ophtalmologistes, mais également de travailler dans son propre cabinet. Les deux statuts, bien que différents, n'enlèvent en rien la spécialité de l'orthoptiste, la prise en charge des troubles de la vision. Parmi ces troubles de la vision, le strabisme, pathologie connue de tous, compte tenu du préjudice esthétique qu'elle peut représenter dans la vie sociale des individus, mais dont les provenances peuvent être méconnues.

Effectivement, l'apparition soudaine de strabisme peut être expliquée par un traumatisme, une anomalie vasculaire, ischémique, une inflammation, une infection, ou encore une anomalie tumorale.

Néanmoins, nous allons découvrir, à travers ce travail de fin d'études, une pathologie ignorée ou du moins incomprise, responsable de cette déviation d'apparition soudaine.

Hans CHIARI (04/09/1851-06/05/1916) un pathologiste autrichien avec l'aide d'un deuxième médecin légiste allemand, Julius Arnold (19/08/1835-03/02/1915), vont établir un lien entre une association de symptômes jusqu'à présent inconnue, et une déformation du cervelet. Ce phénomène a donc été nommé « La malformation d'Arnold-Chiari » pour les deux pathologistes à l'origine de cette découverte.

C'est seulement en 1984, que **l'ésotropie acquise sera reconnue comme un symptôme pouvant être associé à la malformation d'Arnold-Chiari**. Une lésion du cervelet, pourrait-elle être directement à l'origine de cette apparition strabique ?

Dans la partie théorique de notre mémoire, nous allons étudier la provenance, et le fonctionnement de cette malformation, pour ensuite, dans la partie méthodologique l'analyser concrètement avec des cas cliniques. Afin de faciliter nos recherches, notre partie méthodologique concerne uniquement des patients atteints de la malformation d'Arnold-Chiari I.

Malgré leurs différences, nos patients ont tous réalisés le même examen complémentaire, au cours de leur parcours de soin : l'imagerie par résonance magnétique. **Ainsi, nous pouvons nous demander en quoi la réalisation d'une IRM pourrait aider à la résorption d'un strabisme tardif dans la malformation d'Arnold-Chiari I ?**

Souvent, « une chirurgie strabique » peut être nécessaire pour corriger une déviation oculomotrice, mais est-il adéquat de toujours envisager une chirurgie strabique en premier lieu pour corriger une ésotropie tardive ? Peut-on pratiquer une chirurgie non-strabique pour corriger une ésotropie tardive ? A titre personnel, nous pensons que la réalisation d'une IRM est obligatoire dans la prise en charge de la malformation d'Arnold-Chiari I. Cette hypothèse, nous allons essayer de l'invalider ou de la confirmer.

Pour finir, nous pourrions conclure ce mémoire, en évoquant la place de l'orthoptiste dans cette malformation, et plus généralement, dans la pluridisciplinarité dans le domaine médical.

I. Les bases de l'oculomotricité

L'oculomotricité est la faculté de l'œil à exercer différents mouvements réflexes ou volontaires, grâce à l'activité musculaire extraoculaire. [1][2] Cette mobilité des yeux, permet à la fois d'explorer le champ visuel dont l'humain est doté, mais également de pouvoir maintenir les yeux droits et fixes sur une cible. [1][2]

Toutefois, la contraction ou le relâchement d'un muscle oculomoteur, se fait grâce à un complexe anatomique particulièrement riche. [4]

Un influx nerveux, excitateur ou inhibiteur, sera acheminé via une série de nerfs crâniens, ayant comme origine des structures anatomiques appelées noyaux, eux même situés dans une partie du système nerveux central, centre générateur servant de relai entre le reste du cerveau et les yeux, le tronc cérébral. [4]

On peut distinguer trois grandes parties anatomiques, ayant un rôle dans la transmission nerveuse d'un message oculomoteur [4] :

- une organisation supranucléaire ;
- une paire de trois noyaux engendre trois paires de nerfs crâniens oculomoteurs ;
- un ensemble de six muscles oculomoteurs extrinsèques. [4]

Dans cette première partie théorique, nous allons nous attarder sur ces trois grands blocs afin de comprendre au mieux comment une information nerveuse peut induire un mouvement oculaire.

*Nous allons nous attarder sur deux zones cérébrales importantes dans la mise en place des mouvements oculaires, en lien avec notre sujet de mémoire : **le tronc cérébral et le cervelet.***

A. Une organisation supranucléaire

Les muscles oculomoteurs se contractent grâce aux neurones que l'on retrouve dans le **tronc cérébral**, le centre moteur, qui reçoit les commandes venant des hémisphères cérébraux. [4]

Ce tronc cérébral peut être segmenté en trois parties, la partie encéphalique, la partie pontique, et la partie mésencéphalique. Les noyaux à l'origine des neurones innervant les muscles oculomoteurs, se situent dans la partie mésencéphalique et pontique. Le tronc cérébral assure la motilité des globes oculaires dans la réalisation de mouvements divers, qu'ils soient volontaires comme les saccades volontaires, (mouvements permettant de positionner rapidement la fovéa sur un objectif), ou bien réflexes. On peut distinguer deux centres pré-moteurs situés à l'intérieur même du tronc cérébral :

- la formation réticulée pontine paramédiane (FRPP) : assurant les saccades horizontales ;
- le noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM) : assurant les saccades verticales. [4]

L'implication du tronc cérébral dans la conception, et la transmission des messages nerveux est bien mise en évidence grâce à la connaissance de nombreux syndromes de type neurologique (syndrome de Foville, Syndrome de Parinaud...), qui suite à une lésion au niveau du tronc cérébral, émergent. [4][6]

Le cervelet se projette sur le générateur saccadique, la FRPP. Il permet d'assurer l'exactitude des mouvements saccadiques. Il va être à même de calibrer le pulse, une impulsion créée par une décharge neuronale, après l'initiation du mouvement et avant sa réalisation. Il intervient dans de nombreux autres processus oculomoteurs, comme la fixation, la poursuite, et le ROV. [4][6]

Il vérifie que les actions voulues soient exécutées en effectuant une adaptation saccadique en variant entre activités excitatrices et inhibitrices. C'est-à-dire que le cervelet corrige les commandes envoyées en permanence. [4][6]

Malgré différents facteurs, comme la croissance, la fatigue, le vieillissement, le cervelet garantit la conservation de l'exactitude des mouvements. Il peut aussi compenser des lésions au niveau du tronc cérébral ou des lésions neuromusculaires. [4][6]

Lors d'une atteinte du cervelet, on peut retrouver plusieurs anomalies :

- l'apparition de nystagmus anormaux ;
- une dysmétrie des saccades (amplitude de saccades trop faible (hypométrie), ou à l'inverse trop élevée (hypermétrie)) ;
- une dysconjugaison des deux yeux qui s'interprète par une diplopie et une perte de la vision stéréoscopique à caractère fluctuant. [4][6]

B. Des noyaux et nerfs oculomoteurs

Le noyau du III est situé au sein du mésencéphale, en position dorsale. Les fibres émergent du noyau oculomoteur constituant le nerf oculomoteur, vont venir innervier deux parties bien distinctes [2] [4] [6]:

- la branche supérieure qui assure la transmission de l'influx nerveux au muscle droit supérieur et au muscle releveur de la paupière ;
- la branche inférieure qui assure la transmission de l'influx nerveux au muscle droit inférieur, médial, à l'oblique inférieur, au muscle ciliaire.

Le noyau du IV, est situé au sein du mésencéphale en position dorsale et caudale. Les fibres émergent de ce noyau oculomoteur constituant le nerf trochléaire IV, vont venir innervier le muscle oblique supérieur. [4][6]

Le noyau du VI est situé au sein du pont, en position dorsale et caudale. Les fibres émergent de ce noyau oculomoteur constituant le nerf abducens, vont venir innervier le muscle droit latéral. [4][6]

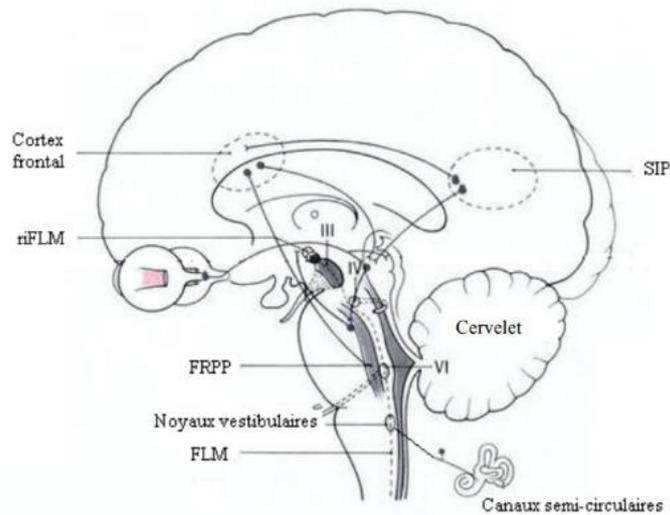


Figure 1.1 : Système nerveux central en coupe sagittale (source : EMC – Paralysies oculomotrices – C.Cochard-Marianowski).

[4]

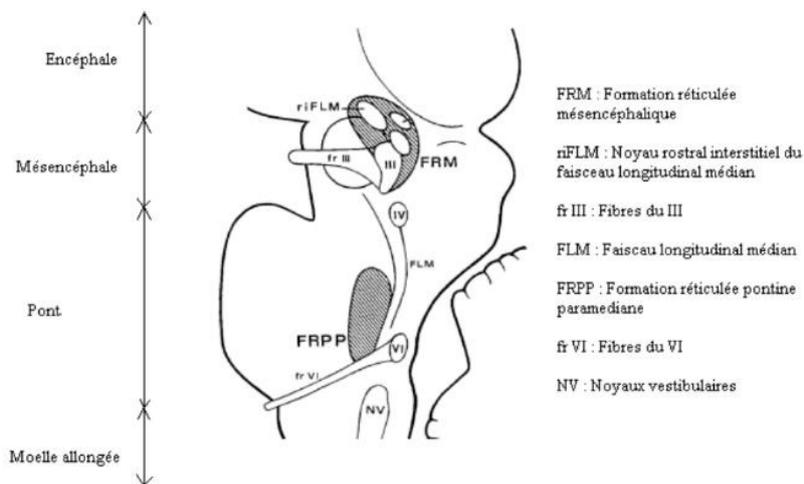


Figure 2.2 : Tronc cérébral en coupe sagittale (source : EMC – Paralysies oculomotrices – C.Cochard-Marianowski).

[5]

C. Des muscles oculomoteurs extrinsèques

On peut distinguer deux grands types de muscles :

- les muscles droits ;
- les muscles obliques.

Concernant les muscles droits : L'ensemble de ces muscles, s'insèrent sur un anneau tendineux, appelé l'anneau de Zinn vers le globe oculaire, et passent via la capsule de Tenon, se situant en arrière de l'insertion. Puis, ils finissent par s'introduire sur la sclère, à proximité du limbe. [4][6]

- **Le droit médial :**

Ce muscle est le muscle oculaire le plus puissant. Il est adducteur pur, c'est-à-dire qu'il assure un mouvement en dedans, vers le nez. Il est antagoniste du latéral droit. [2][4][6]

- **Le droit latéral :**

Il est abducteur pur, c'est-à-dire qu'il assure un mouvement en dehors, vers la tempe. Il est antagoniste du droit médial. [2][4][6]

- **Le droit supérieur :**

Il est élévateur, secondairement incyclotorteur, et adducteur. Il procède en synergie avec le muscle releveur de la paupière supérieure. Il est antagoniste du droit inférieur. [2][4][6]

NB : L'incyclotorsion correspond à la rotation combinée des deux globes oculaires vers l'intérieur. Ce muscle repose sur le tendon du muscle oblique supérieur.

- **Le droit inférieur :**

Il est abaisseur, secondairement excyclototeur, et adducteur. Il est antagoniste du droit supérieur. [2][4][6]

NB : L'excyclotorsion correspond à la rotation combinée des deux globes oculaires vers l'extérieur.

Concernant les muscles obliques : Ils ont leurs propres trajets.

- **L'oblique supérieur :**

Ce qui fait la spécificité de ce muscle, c'est la présence d'une poulie de réflexion fibrocartilagineuse permettant d'assurer sa fonction. Ce muscle se transforme après avoir traversé la trochlée en un tendon courbé qui une fois inséré dans la trochlée change de direction, pour s'insérer sous le muscle droit supérieur. Il est incyclotorteur, secondairement abaisseur, et abducteur. [2][4][6]

- **L'oblique inférieur :**

C'est le muscle le plus court des deux muscles obliques, et le seul muscle parmi les six, qui n'a pas son origine au niveau de l'apex orbitaire, mais directement sur la paroi orbitaire. Il est excyclototeur, secondairement élévateur, et abducteur. [2][4][6]

Ces six muscles sont positionnés autour de chaque œil, avec une insertion propre, permettant de bouger ces derniers dans les neuf champs du regard. [2][4][6]

L'ensemble des mouvements du globe sont des actions de rotation s'exécutant suivant trois axes principaux appelés axes de Fick, qui sont définis par rapport au plan de Listing, qui passe par le centre de rotation du globe, lorsque celui-ci est en position primaire. Ces différents mouvements peuvent être verticaux, horizontaux, et torsionnels. Ces axes sont stables par rapport au plan de Listing. [2][4][6]

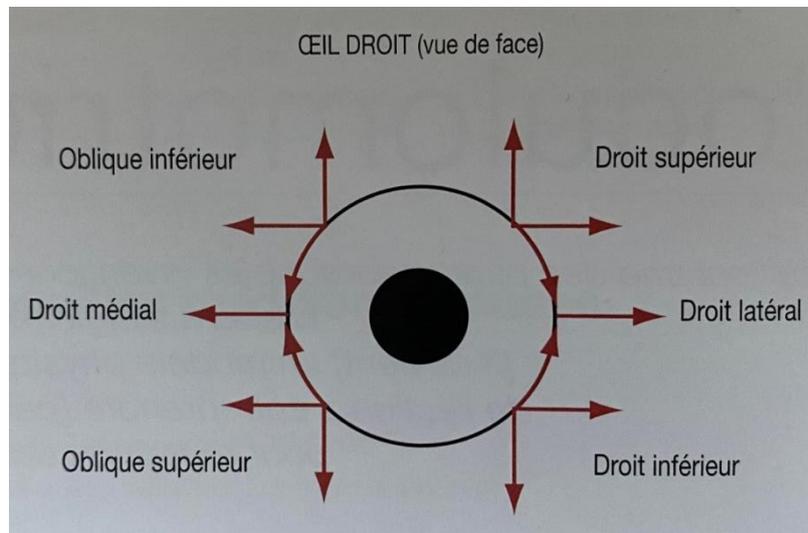
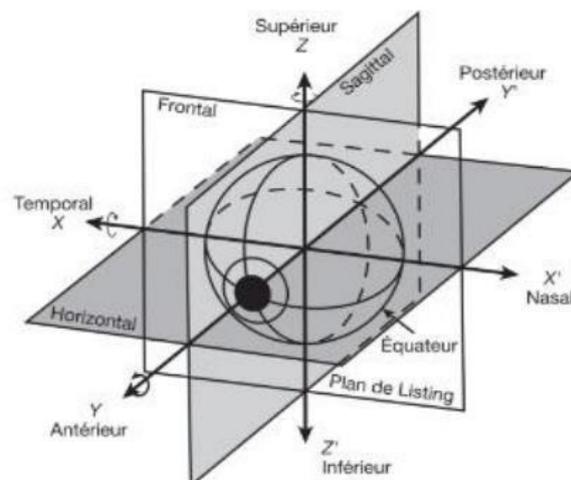


Schéma des actions musculaires [8]

Les 3 axes principaux sont :

- **L'axe horizontale xx'** : C'est sur cet axe que se font les mouvements verticaux, les mouvements d'élévations, et d'abaissement du globe oculaire. [2][7]
- **L'axe vertical zz'** : C'est sur cet axe que se font les mouvements horizontaux, les mouvements d'adductions, et les mouvements d'abductions. [2][7]
- **L'axe antéro-postérieur yy'** : C'est sur cet axe que se font les mouvements de torsions. On a deux types de torsions [2][7] :
 - **L'intorsion/incyclotorsion** : Si l'axe xx' s'infléchit vers le nez.
 - **L'extorsion/excyclotorsion** : Si l'axe xx' s'infléchit vers la tempe.

Schéma représentant les différents axes oculomoteurs [7]



Pour comprendre la contraction d'un muscle quatre repères peuvent être définis :

- La ligne d'action : C'est la droite joignant l'insertion oculaire à l'insertion orbitaire. Les deux insertions se rapprochent lorsque le muscle reçoit un influx nerveux excitateur. Effectivement, un muscle qui se contracte est un muscle qui se raccourcit. [2][7]
- L'arc de contact : C'est la zone de l'insertion musculaire sur le globe oculaire. Le muscle vient se poser, par juxtaposition sur la surface oculaire. Lorsque le muscle reçoit un influx nerveux excitateur, le muscle se contracte, se raccourcit, et induit la diminution de l'arc de contact. [2][7]
- Le plan d'action du muscle : C'est le plan déterminé grâce à une ligne, la ligne d'action et un point, le centre de rotation de l'œil. Les muscles auront dans leur plan d'action une seule et unique action. C'est le cas des muscles horizontaux. Cependant si l'axe visuel, n'est pas dans le plan d'action, le muscle n'aura pas une seule action mais une triple action, horizontale, verticale, et torsionnelle. C'est le cas des muscles obliques et verticaux. [2][7]
- La position de l'insertion musculaire : Si l'insertion musculaire est en avant ou en arrière du centre de rotation du globe, ce dernier va avoir un mouvement spécifique. [2][7]
 - Insertion en avant du centre de rotation : Lors de la contraction musculaire, le globe oculaire est dirigé vers le muscle qui se contracte.
 - Insertion en arrière du centre de rotation : Lors de la contraction musculaire, le globe oculaire est dirigé à l'opposé du muscle qui se contracte.

Ces mouvements oculaires sont érigés par deux lois de l'oculomotricité.

La loi de Sherrington : Lorsque les muscles agonistes (synergiques) se contractent, les antagonistes se relâchent. En outre, lorsqu'un muscle agoniste reçoit une information nerveuse afin de se contracter, une information de type inhibitrice de même équivalence est envoyée à son antagoniste pour se relâcher. [2][4][7]

Comme exemple, quand le droit médial droit se contracte, le droit latéral droit se relâche.

La loi de Herring : Afin d'assurer le parallélisme des yeux dans les différents champs du regard, un influx nerveux est envoyé en quantité égale au muscle concerné des deux yeux.

Ces deux lois sont fondamentales. Elles permettent d'examiner un patient, de diagnostiquer l'éventuelle présence d'une pathologie sous-jacente, et de suivre leur évolution. [2][4][7]

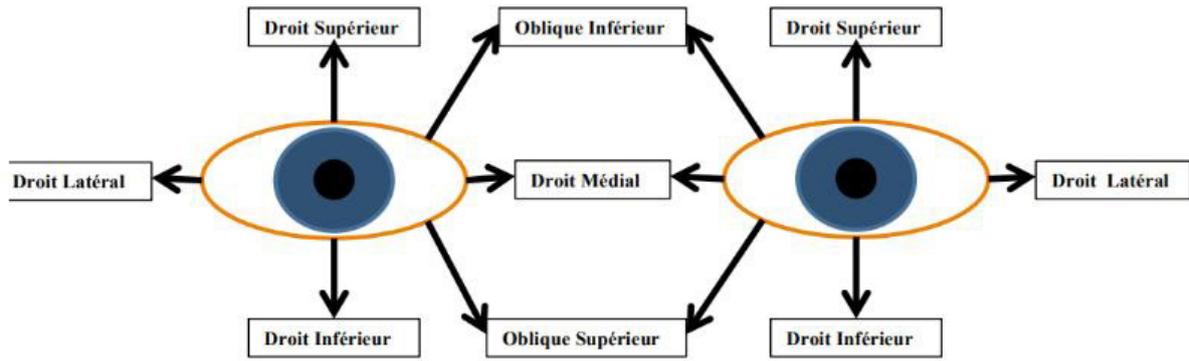


Figure 1.7 : Champ d'action des différents muscles oculomoteurs

Schéma représentant les champs d'action des muscles : ici l'œil droit du patient et l'œil perçut à notre gauche et inversement. [8]

II. La malformation d'Arnold-Chiari I

Ces malformations sont en fait des hernies cérébrales, autrement dit des protrusions anormales du contenu de la fosse postérieure (partie composée du cervelet et du tronc cérébral) sous le niveau du foramen magnum plus connu sous le nom de trou occipital. Via ce trou de forme ovale perçant donc l'os occipital, la moelle épinière et le cerveau sont reliés. [4][5] On peut différencier trois types de malformations d'Arnold-Chiari. Ces dernières sont classées en fonction du degré d'importance de la hernie.

Chaque malformation, notée de I à III, se distingue par leurs pathologies associées [1] [2] [3] [5]:

- Arnold-Chiari I : une forme acquise ;
- Arnold-Chiari II : une forme congénitale, liée à des myéломéningocèles (anomalie de fusion entre la moelle épinière et le canal rachidien entraînant une saillie entre une ou plusieurs vertèbres). ;
- Arnold-Chiari III : une forme acquise, ou congénitale, liée à des encéphalocèles (hernie du cerveau, de la boîte crânienne causé par la fermeture incomplète de la boîte crânienne).

Ces malformations sont accompagnées de divers symptômes, dont un très caractéristique, les céphalées. Mais aussi des toux, des douleurs, une asthénie, avec une sensation de faiblesse musculaire, et une perte sensorielle dissociative. L'ensemble de ces symptômes sont en grande partie causés par cette hernie, et de l'impact du contenu de cette fosse postérieure au niveau du foramen magnum. [1][2][3][5]

Durant ce mémoire, nous nous attarderons sur la malformation d'Arnold-Chiari I, qui est considérée à ce jour, comme la forme la plus commune d'Arnold-Chiari.

Elle est due à une hernie des amygdales cérébelleuses en dessous du niveau du foramen magnum. Elles sont attirées vers la moelle épinière et plus précisément vers les premières vertèbres cervicales.

La malformation d'Arnold-Chiari I peut être observée dans plusieurs situations médicalement différentes. [1][2][3][5]

A. Les différentes causes

Il est encore difficile d'assurer avec certitudes les causes de la malformation d'Arnold-Chiari I, les causes exactes sont encore à découvrir. Quant aux causes ci-dessous, elles restent hypothétiques.

Les nourrissons atteints **d'hydrocéphalie intra-utérine**, sont des nourrissons avec un risque accru de développer des hernies des amygdales cérébrales. Ces cas sont habituellement diagnostiqués durant la petite enfance. [1][2][3][5]

L'hydrocéphalie résulte d'une accumulation du liquide céphalo-rachidien (LCR) produit au niveau du cerveau, causé par soit un empêchement d'écoulement, de résorption, soit son

hypersécrétion. C'est un liquide assurant un rôle de protection et un rôle d'amortissement lors de chocs pouvant endommager le cerveau. [1][2][3][5]

Une circulation anormale du LCR pousserait le cervelet en dehors de la boîte crânienne. La pression exercée sur la fosse postérieure est à l'origine de plusieurs symptômes neurologiques, citer plus tard dans le mémoire. [1][2][3][5]

Certains patients peuvent avoir **des dysgénésies craniocervicales**, des anomalies apparaissant durant le développement de l'embryon engendrant des malformations, notamment au niveau des vertèbres cervicales. Ces patients se plaignant de céphalées lors d'efforts, et avec des paralysies des nerfs crâniens. [1][2][3][5]

Une autre catégorie de patient quant à eux, peuvent tout simplement présenter des **anomalies de taille ou de fermeture de la fosse postérieure**, alors que le développement cérébral est tout à fait normal [1] [2] [3] [5]

D'autres patients peuvent avoir des **déformations du trou occipital**. Ces déformations sont généralement asymptomatiques au cours de l'enfance. Toutefois, ces symptômes émergent à l'âge adulte, les mêmes indiquées au-dessus dans le cas des dysgénésies craniocervicales, des céphalées lors de l'effort et des paralysies des nerfs crâniens. [1][2][3][5]

Les anomalies squelettiques de la colonne cervicale sont également associées à une incidence élevée de CHIARI I. [1] [2] [3] [5]

B. Les symptômes

Les symptômes fonctionnels caractéristiques de la malformation d'Arnold-Chiari I sont nombreux, et intermittents dans la moitié des cas.

[1][2][3][5] :

- céphalées au niveau de la région occipitale ;
- toux ;
- éternuements ;
- vertiges ;
- déséquilibre ;
- oscillopsies ;
- dysphagie.

Le diagnostic de cette malformation doit être évoqué systématiquement devant les symptômes fonctionnels ci-dessus, et d'autant plus s'ils sont associés à d'autres manifestations plus caractéristiques du trouble, tels que **la douleur ou la faiblesse cervicale supérieure**. [1][2][3][5]

D'autres signaux familiaux sont associés à ces différents symptômes fonctionnels. Les patients atteints de la malformation d'Arnold-Chiari I peuvent présenter des symptômes ophtalmologiques, comme notamment **l'apparition tardive d'une ésoptropie constante** qui est

le symptôme ophtalmologique typique de cette malformation. Nous avons dédié une partie à ce sujet, plus loin dans le mémoire.

Effectivement, une étude clinique sur 364 patients symptomatiques ayant la malformation d'Arnold-Chiari I, montre que 284 patients soit 78% ont des signes ophtalmologiques (ésotropie associée à une diplopie, vision floue). [2]

La découverte classique associée est le nystagmus descendant acquis ou autrement appelé le nystagmus downbeat (DBN).

C'est un nystagmus qui bat vers le bas, avec les yeux qui dérivent vers le haut. Bien que le nystagmus downbeat soit la cause la plus fréquente d'oscillopsie, l'oscillopsie peut également survenir en l'absence de nystagmus. [1][2][3][5] Néanmoins, la survenue d'autres types de nystagmus est absolument possible [1] [2] [3] [5] :

- **un nystagmus alterné périodique**, lié à une lésion au niveau du foramen magnum.
- **un nystagmus à bascule**, lié à une lésion au niveau du diencephale, situé au-dessus du cervelet.
- **un nystagmus de rétraction de convergence**, lié à une lésion dans la zone prétectale du mésencéphale.

L'ensemble de ces troubles du mouvement oculaire, découlent essentiellement de l'ectopie cérébelleuse et la déformation inférieure du tronc cérébral. [1][2][3][5]

On retrouve d'autres troubles neuro-ophtalmologiques, comme le Syndrome de Claude Bernard Horner, une paralysie du quatrième nerf, une skew deviation, une dysmétrie oculaire, et d'autres anomalies encore. [1][2][3][5]

C. L'ésotropie typique

Appelé aussi strabisme convergent, une ésotropie est une déviation du globe oculaire en direction du nez, qui rompt le parallélisme entre les deux yeux. C'est la forme de strabisme la plus courante chez les nourrissons et les adultes. Il en existe différents types, que l'on classifie en fonction de leurs origines, et de leurs symptômes. [6] Une ésotropie peut survenir à n'importe quel moment de la vie. On fait la différence entre :

- une ésotropie précoce : l'apparition de cette déviation se fait avant l'installation de la vision binoculaire (à approximativement 6 mois de vie) ;
- une ésotropie tardive : l'apparition de cette déviation se fait après l'installation de la vision binoculaire. [1]

Concernant l'ésotropie engendrée par la malformation d'Arnold-Chiari I, elle correspond à une ésotropie d'apparition tardive.

Cette déviation oculomotrice est le symptôme fonctionnel le plus représenté au sein de la malformation d'Arnold-Chiari I.

*Effectivement, sur une étude effectuée **sur 5 patients** affectés par la malformation d'Arnold-Chiari I, **les 5 ont signalé l'apparition d'une diplopie horizontale due à une ésootropie acquise.***
[2]

Son mécanisme d'apparition est hypothétique et donc plusieurs possibilités subsistent. L'ésootropie peut être causée soit par :

- Une paralysie de la divergence ;
- Une paralysie du sixième nerf, pouvant elle-même être différencié en plusieurs degrés d'atteintes :
 - Atteinte légère : Déviation très souvent imperceptible, maintenue latente par l'appareil de fusion ;
 - Atteinte moyenne : Déviation potentiellement visible, mais déviation concomitante ;
 - Atteinte bilatérale : Déviation perceptible incomitante, accompagnée de grandes faiblesses musculaires des droits latéraux, engendrant une diminution de l'abduction de chaque œil. [1][2][3][5]

Dans les deux cas, on trouve une ésootropie incomitante entre la vision de loin et la vision de près.

Mais dans le cas de la paralysie du nerf VI, on trouve aussi une incomitance selon la direction du regard horizontal, une ésootropie maximum dans le champ d'action du muscle paralysé, et une incomitance selon l'œil fixateur.

L'hypothèse d'une paralysie du nerf VI engendrant l'ésootropie est la plus probable.

Au sujet de la diplopie engendrée par cette ésootropie, elle est horizontale homonyme.
[1][2][3][5]

Les futurs examens présentés sont dédiés à des patients ayant une ésootropie provenant d'une malformation d'Arnold-Chiari I.

Par conséquent, on peut utiliser des examens nécessitant une correspondance rétinienne normale. [4]

D. Les examens orthoptiques

Les examens orthoptiques ont différents objectifs. Ils vont permettre de quantifier la vision du patient, de vérifier la qualité de sa vision binoculaire, de mesurer la déviation de son ésootropie et de rechercher des dysfonctionnements oculomoteurs.

L'examen orthoptique débute **par un interrogatoire**, représentant la clé de la prise en charge du patient. [6] [7]

Il permet de récolter les informations nécessaires pour la suite des examens, pour l'ophtalmologiste, mais aussi d'observer les yeux du patient, à la recherche de signes pouvant être évocateurs d'une gêne, tel que :

- un œil fermé, qui pourrait signifier la présence d'une diplopie invalidante,
- un torticolis, qui pourrait être un signe de position de blocage pour un nystagmus, ou pour éviter une diplopie invalidante. [7]

Points essentiels de l'interrogatoire :

- le motif de la consultation ;
 - les symptômes du patient (diplopie, céphalées, vertiges...) ;
 - l'existence ou non d'une correction optique (portée ou non) ;
 - les antécédents généraux et familiaux du patient ;
 - les antécédents ophtalmologiques ;
 - la date et la vitesse d'apparition de la déviation (progressive ou brutale) ;
 - le type de déviation (constante ou intermittente) ;
 - l'origine du strabisme (idiopathique, traumatique, dû à une maladie ou congénitale).
- [6] [7]

1. Le test de la vision stéréoscopique

Le LANG 1, correspond à un test de dépistage basé sur la technique de points. Ce test est un examen de dépistage, qui permet de quantifier de façon globale la vision stéréoscopique. Pour la quantifier de manière minutieuse, d'autres examens existent. Le patient possédant une vision binoculaire, doit pouvoir nommer les trois dessins représentés sur le test, le chat de 1200 secondes d'arc, l'étoile de 600 secondes d'arc et la voiture de 550 secondes d'arc. [6] [7]

2. La prise de l'acuité visuelle

De loin et de près pour quantifier la vision du patient, à l'aide d'une échelle d'acuité et de sa réfraction. [7]

On enchaîne avec la recherche de déséquilibres oculomoteurs avec plusieurs examens :

3. L'examen sous écran

Il permet de les rechercher grâce à des occlusions successives. L'occlusion est en premier temps unilatérale puis alternante afin de rompre la fusion du patient. Il permet de noter l'alternance ou non de l'ésotropie et ses potentielles incomitances. Pour ce test, le patient doit être assis en position primaire et doit fixer une mire de fixation de près (33cm) et de loin (5m) puis un point lumineux à ces distances respectives. [6] [7]

4. La motilité oculaire

~~~~~  
Elle teste les mouvements de ductions et de versions ainsi que les saccades et la poursuite des deux yeux. Elle met en avant les restrictions et les incomitances des yeux du patient dans les neuf positions du regard.

Ces deux examens sont cruciaux lors de la prise en charge d'un strabisme. Les résultats de ces tests nous dirigent vers une ou plusieurs étiologies possibles. [6] [7]

#### 5. L'examen des saccades

~~~~~  
Il est nécessaire durant la prise en charge orthoptique. L'orthoptiste présente deux cibles au patient. Ces deux cibles pouvant être des stylos, ou encore des doigts, sont placées loin de l'autre de manière horizontale et verticale. Le but de cet examen est de motiver le patient à regarder rapidement, une cible après l'autre, sans s'arrêter. Le professionnel de santé en profitera pour étudier différents aspects des saccades :

- leur latence ;
- leur précision ;
- la présence ou non de saccades hypermétrique ou au hypométrique ;
- leur vitesse ;
- leur conjugaison.

[6] [7] [10]

6. La mesure de l'angle objectif dans l'espace

~~~~~  
Le patient est en position primaire et doit observer une mire de fixation de près puis de loin, avec une barre de prisme devant l'œil dévié. L'orthoptiste augmente la puissance de la barre de prisme jusqu'à ce que la diplopie horizontale soit corrigée. Il mesure ensuite la déviation dans le champ d'action du ou des muscles paralysés. Grâce à cette technique une mesure objective en dioptrie de la déviation du patient est obtenue. Il est aussi possible d'effectuer la mesure de cette déviation sur un **synoptophore**. [6] [7]

#### 7. Le test du Lancaster

~~~~~  
Cet examen permet de quantifier, et de dessiner sur papier, la déviation oculomotrice du patient. Elle met en lumière plusieurs éléments importants dans la prise en charge d'un patient strabique : l'amplitude de déviation, l'incomitance ou la concomitance, et éventuellement les hyperactions et hypoactions musculaires. Ce test est basé sur le principe de confusion. Par conséquent, le patient doit être en correspondance rétinienne normale pour réaliser ce test. Il est placé dans une pièce sombre sur une mentonnière à 1m d'une bâche grise, tout en portant une paire de lunettes rouge et verte (le verre rouge devant l'œil droit et le verre vert devant l'œil gauche). En association avec les lunettes, deux torches sont utiles à l'examen, une torche rouge, et une torche verte. Ces deux torches vont être utilisées pour projeter une fente de couleurs sur la bâche à un mètre du patient.

- Le sujet tient la torche verte, et l'orthoptiste tient la torche rouge :

Le patient fixe sur la bêche la fente présentée, rouge, qu'il fixe avec son œil droit (verre rouge), œil droit fixateur. On obtient dans ce cas, la déviation de l'œil gauche.

- Le sujet tient la torche rouge, et l'orthoptiste tient la torche verte :

Le patient fixe la fente présentée, verte, qu'il fixe avec son œil gauche (verre vert), œil gauche fixateur. On obtient dans ce cas, la déviation de l'œil droit.

La projection de ces fentes se fait de manière à solliciter les yeux dans les neufs champs du regard. [6] [7]

E. Les examens ophtalmologiques

Les examens ophtalmologiques quant à eux, éliminent l'hypothèse d'une pathologie oculaire qui pourrait être responsable de cette ésoptropie tardive.

1. L'examen du réflexe pupillaire

Lors d'une exposition à la lumière, les deux pupilles se contractent de la même manière, et de la même vitesse.

Inversement, lors de la dissimulation de la lumière, les deux pupilles se décontractent, de la même manière et de la même vitesse. C'est le réflexe photomoteur (RPM).

Par exemple, si on expose l'œil droit à la lumière, on a :

- L'œil droit qui se contracte : RPM direct ;
- L'œil gauche qui se contracte : RPM consensuel.

La vérification du réflexe photomoteur est effectuée dans le noir.

En effectuant cet examen, l'ophtalmologiste recherche la présence d'un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR).

Par exemple dans le cas d'un DPAR de l'œil gauche :

- L'exposition à la lumière sur l'œil droit entraîne un RPM direct et consensuel ;
- L'exposition à la lumière sur l'œil gauche n'entraîne pas (ou de faible amplitude) un RPM direct et consensuel.

La présence d'un DPAR, est caractéristique d'une atteinte unilatérale de la rétine ou du nerf optique. [7] [10]

2. L'examen à la lampe à fente

L'ophtalmologiste peut observer toutes les structures anatomiques de l'œil grâce à la projection d'une fente lumineuse. Premièrement, il commence par vérifier le segment antérieur, l'espace entre la cornée et le cristallin. Par la même occasion, il peut prendre la tension oculaire par contact.

Secondement, il vérifie le segment postérieur, l'espace entre l'arrière du cristallin la rétine et le nerf optique. Pour ce faire, une lentille supplémentaire ne touchant pas l'œil est nécessaire. [6] [9] [10]

III. Le dépistage de la malformation d'Arnold-Chiari I par l'imagerie par résonance magnétique

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est un examen non-invasif, indolore, nécessaire au diagnostic médical. Il permet l'exploration anatomique du patient, en obtenant des clichés de la partie corporelle souhaitée.

A. Le principe et fonctionnement de l'IRM

Ce sont les particules de protons qui intéressent le plus dans le cadre de l'IRM. Plus précisément, c'est l'aimantation des protons des molécules d'eau qui est détectée en IRM. [4][1]. On les retrouve en abondance dans le corps et dans l'ensemble des tissus corporels les plus profonds du corps humain. [3][2].

On installe le patient dans le tunnel autour duquel sont situés des aimants et des antennes émettrices d'ondes radios. Ces aimants vont induire un champ magnétique qui va par conséquent influencer l'aimantation des protons d'hydrogène en les dirigeant vers ce champ magnétique de grande intensité.

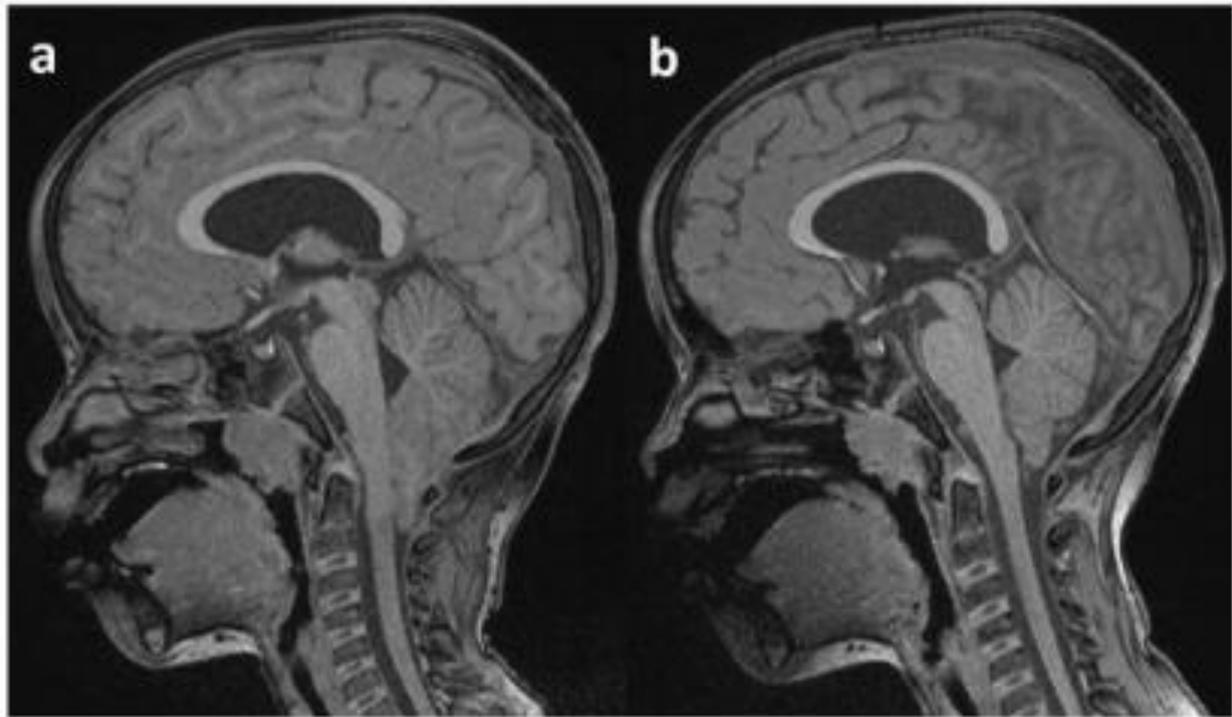
On ajoute une énergie supplémentaire, les ondes radios, toujours durant l'aimantation exercée par le champ magnétique, pour perturber les protons, en venant changer leur direction, dans un laps de temps très court. L'IRM utilise la capacité des noyaux d'hydrogènes à entrer en résonance lorsqu'ils sont exposés à un champ radiofréquence. [3] [4]

Une fois cette perturbation finie, les protons vont revenir dans leur position initiale d'aimantation. C'est ce retour à la position initiale qui est mesuré, permettant l'obtention de l'image anatomique du patient. Ce retour représente un temps, durant lequel les protons vont également émettre de l'énergie sous forme d'ondes. Ces ondes, en particulier leur fréquence, dépendent des tissus du patient. Ces ondes sont ensuite captées par une antenne réceptrice reconstituant une image fidèle du corps. L'image, une fois créée grâce à l'acquisition de différentes fréquences d'ondes, fait apparaître différents contrastes. Ces contrastes dépendent de la teneur en eau, des tissus explorés [5] :

TISSU	POURCENTAGE EN EAU	CONTRASTE
OS	12% d'eau	Noir
MATIERE GRISE	71% d'eau	Gris
MATIÈRE BLANCHE	84% d'eau	Gris clair
LCR (LIQUIDE CÉPHALO RACHIDIEN)	100 % d'eau	Blanc
GRAS SOUS CUTANÉ	>/= 100 % de lipides	Très blanc

B. La malformation d'Arnold-Chiari I et l'IRM

En l'occurrence, dans le cadre de la malformation d'Arnold-Chiari I, l'IRM cérébrale doit révéler essentiellement le cervelet, structure actrice de cette déformation. Elle apparaît en gris clair sur les clichés, ce qui donne une idée de la quantité d'hydrogène la constituant. [6] [7]



IRM en coupe sagittale de l'encéphale d'un enfant de 5 ans, ayant une malformation d'Arnold-Chiari I avec une descente des amygdales cérébelleuses en dessous du foramen magnum (a), et sa résolution sur une photo de suivi prise 20 mois plus tard(b). [7]

La malformation d'Arnold-Chiari I, est caractérisée par une descente du cervelet, ou du moins des amygdales cérébelleuses supérieure ou égale à 5 mm, en dessous du foramen magnum. Cette descente est visible grâce à l'IRM ci-dessous. [7]

L'IRM peut être prescrit par n'importe quel médecin, notamment l'ophtalmologiste, si les symptômes que présentent le patient en consultation, font penser à une pathologie neurologique telle que la malformation d'Arnold-Chiari I.

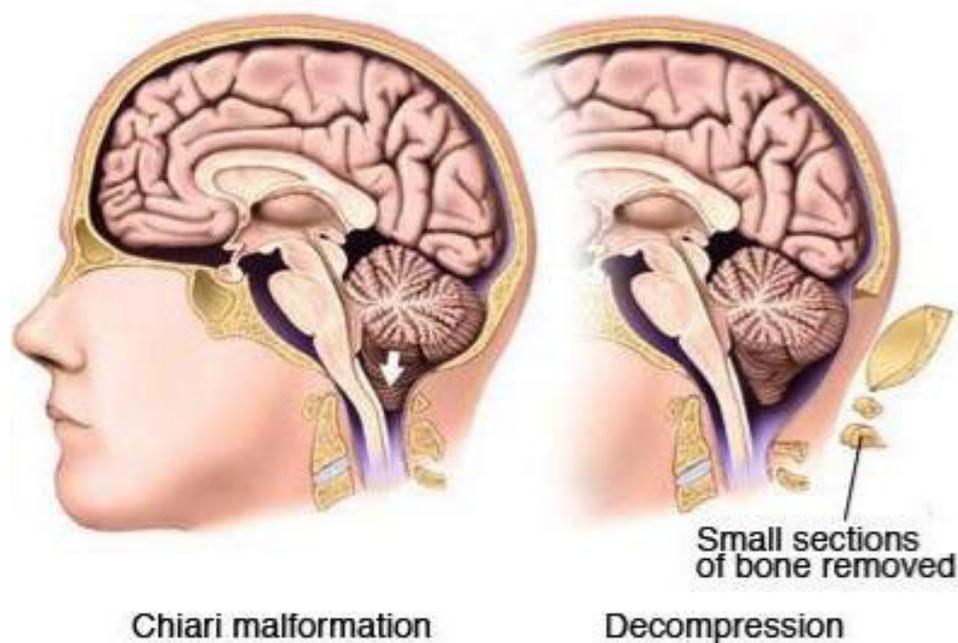
IV. Les traitements de la malformation d'Arnold-Chiari I

La prise en charge de la malformation d'Arnold-Chiari I a pour objectif d'apaiser les symptômes de ses complications. Les éventuels traitements sont uniquement chirurgicaux :

- la craniectomie décompressive (CD) ;
- la laminectomie cervicale (LC) ;
- la résection des amygdales cérébelleuses.

A. La craniectomie décompressive

Une craniectomie décompressive (CD), comme son nom l'indique, permet de limiter la pression appliquée sur le cervelet et le tronc cérébral, en sélectionnant et en retirant cette même partie de la boîte osseuse pour ouvrir en plus grand le foramen magnum. [1][3]

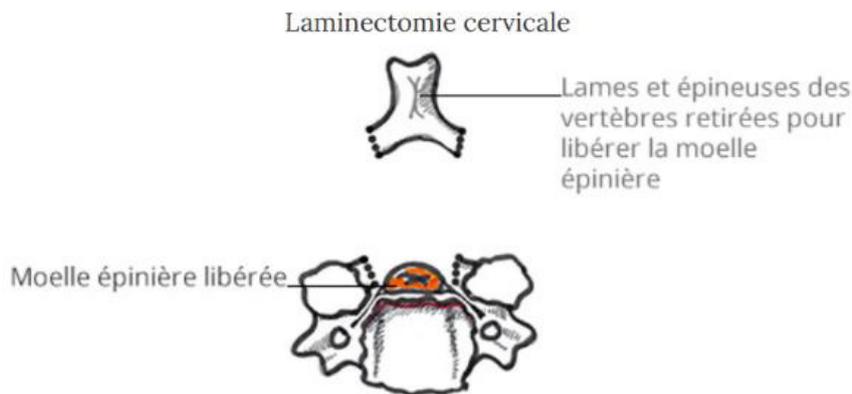


[1]

Craniectomie décompressive

B. La laminectomie cervicale

Fréquemment, une incision de la première vertèbre cervicale (C1) est réalisée en association avec la CD, c'est ce que l'on appelle la laminectomie cervicale (LC). La partie épineuse de la C1 est retirée. Le but est de rendre expansible la moelle épinière, et de laisser de l'espace au canal rachidien pour rétablir une circulation normale du LCR. Ceci permettra de réduire de façon certaine les symptômes neurologiques. [2]



[2]

Laminectomie cervicale

C. La résection des amygdales cérébelleuses

Une autre méthode est envisageable, la résection des amygdales cérébelleuses. Dans ce cas, la chirurgie consiste à couper les amygdales cérébelleuses descendues en dessous du niveau du trou occipital, tout en assurant la continuité de leurs fonctions. [2][3]

V. Introduction de la partie méthodologique

Nous débuterons cette partie méthodologique par deux exemples de patients trouvés dans un article scientifique, mettant en lumière le travail de recherche de Bixenman et Laguna, puis deux cas obtenus grâce au Dr. Habault, qui au cours de sa carrière, a rencontré deux patients atteints de cette malformation.

Ces 4 patientes respectent des critères d'inclusions pour entrer dans notre étude, ces critères sont :

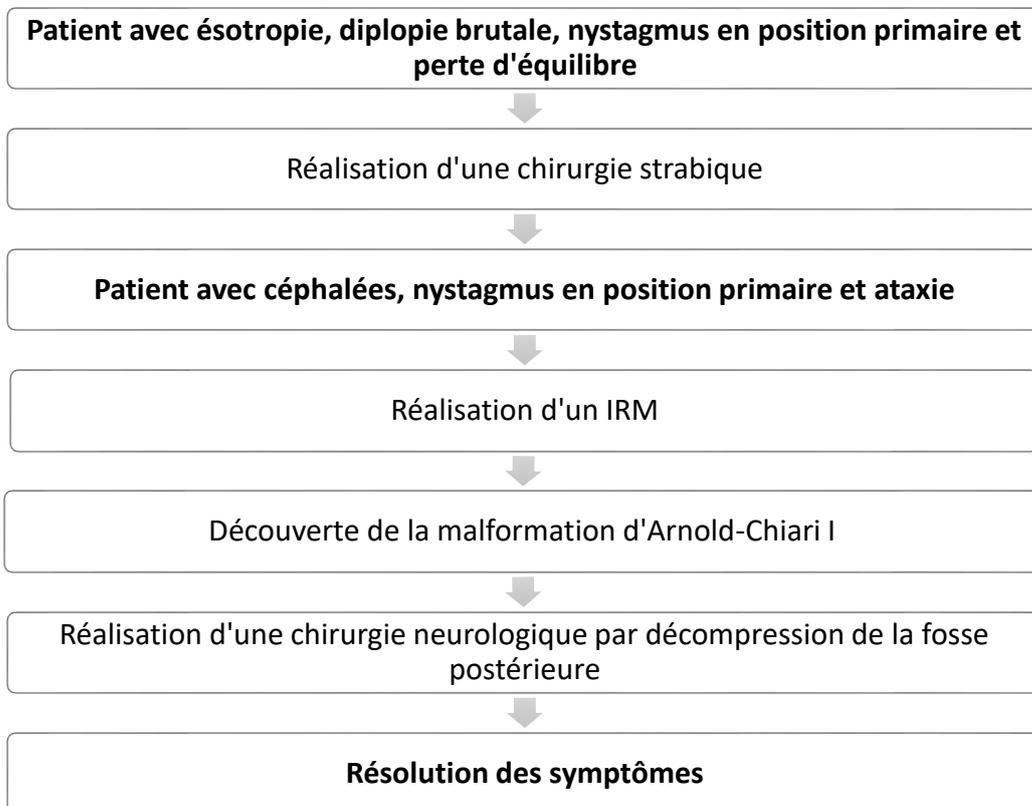
- **La présence d'une malformation d'Arnold Chiari I certaine.**
- **La présence de symptômes ophtalmologiques.**
- **Un bilan orthoptique prés/post opératoire et une IRM fait pour chacun d'entre eux.**
- **Une opération neurochirurgicale faite.**

Dans une tout autre partie, nous interpréterons ces résultats afin de répondre à notre hypothèse et à notre problématique, dans la conclusion de notre mémoire.

A. La présentation des résultats

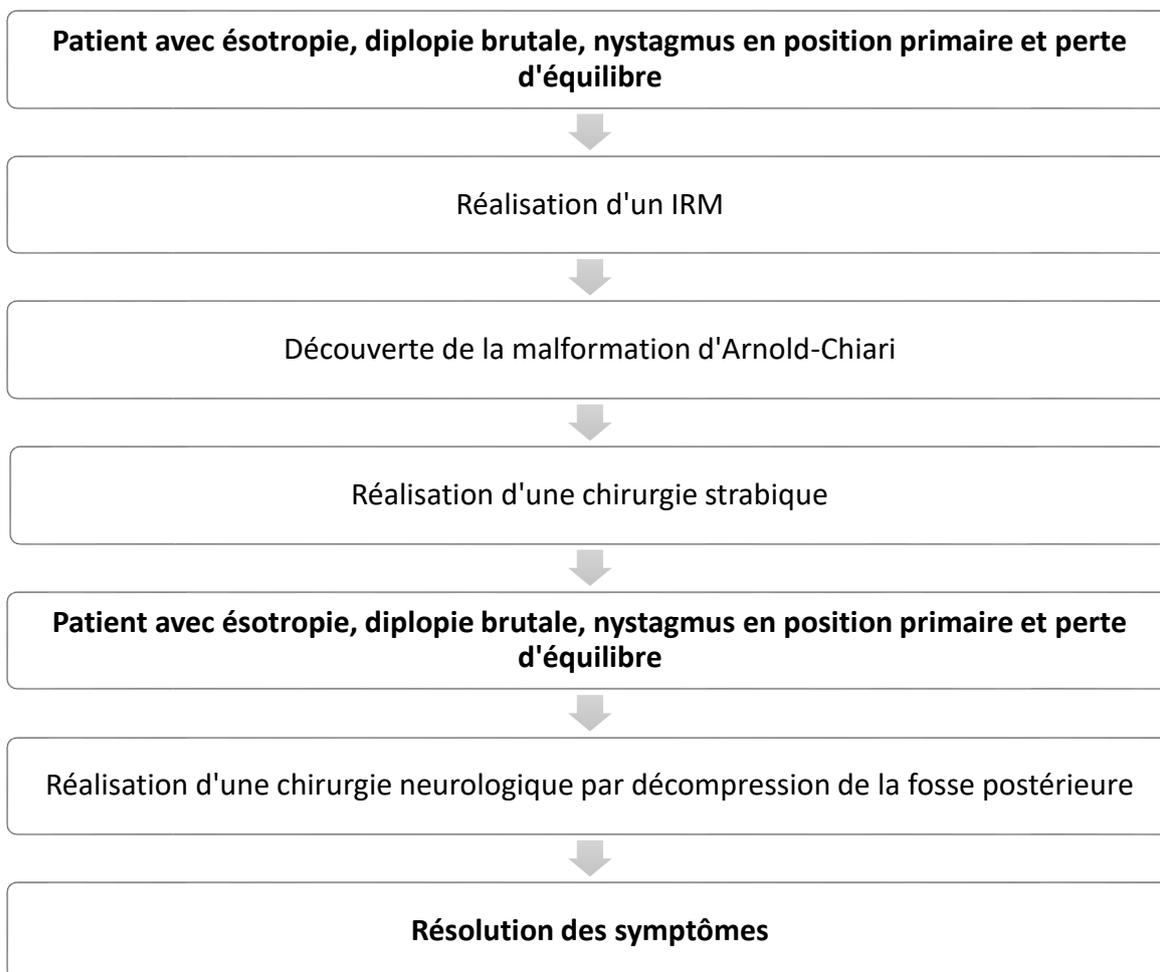
1. Le premier cas de Bixenman et Laguna

.....



2. Le deuxième cas de Bixenman et Laguna

.....

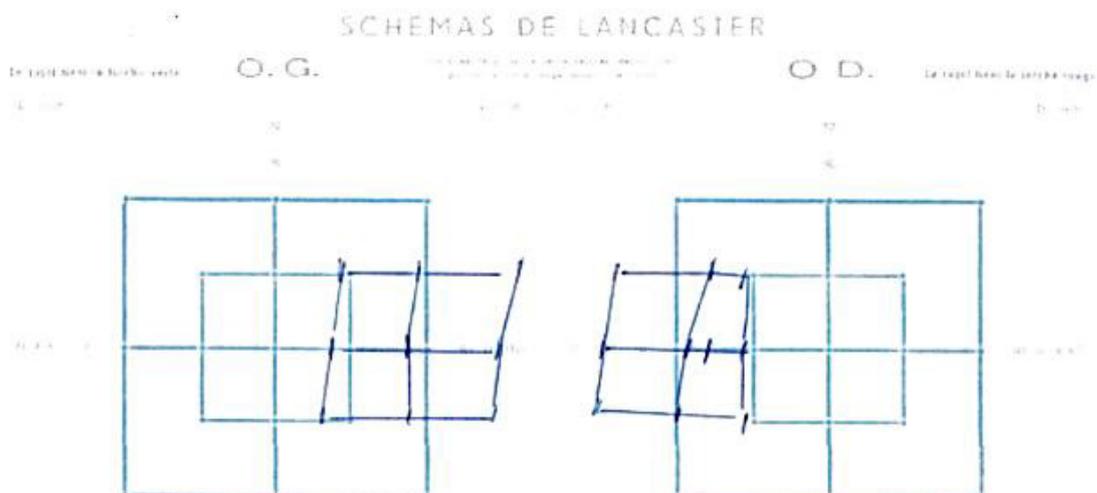


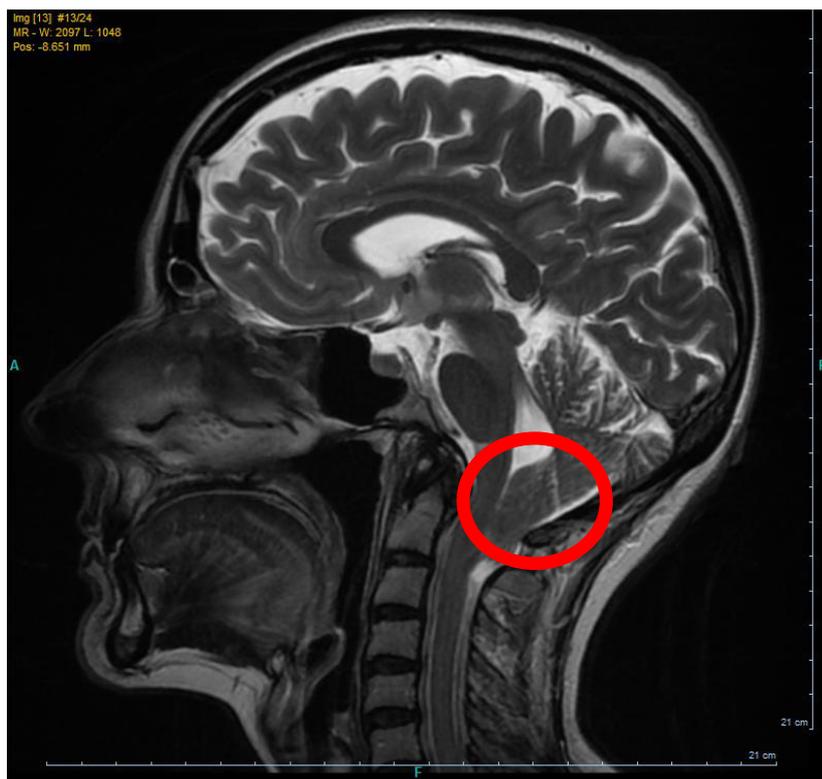
3. Le premier cas du Dr. Habault

Tableau des résultats du bilan orthoptique

INTERROGATOIRE	Diplopie binoculaire horizontale permanente et brutale. Perte d'équilibre Oscillopsie
LANG	3/3
RÉFRACTION	OD : 10/10 SC P2 + 2,00 → Œil fixateur OG : 10/10 SC P2 + 2,00 ODG : 10/10 P2 +2,00
ESE	VL : ET OG avec diplopie homonyme (DH) et variable VP : ET OG avec nystagmus OG E'T < ET non alternante.
MO	Deux abductions nystagmiques avec une poursuite saccadée.
AOE	VL : ET OG 26 dioptries VP : E'T OG 8 dioptries
SYNOPTOPHORE	PS +19° SC / F° à AO +14° à +38° / VS +

Schéma du Lancaster de la patiente en 2012





Imagerie par résonance magnétique cérébrale de la patiente en coupe sagittale avant la résection des amygdales

Tableau des résultats 3 semaines après la résection des amygdales

INTERROGATOIRE	Equilibre retrouvé Diplopie moins marquée
RÉFRACTION	OD : 10/10 SC P2 + 2,00 → Œil fixateur OG : 10/10 SC P2 + 2,00 ODG : 10/10 P2 +2,00
ESE	VL : ET OG minime SC VP : Orthophorique SC Orthophorique VL/VP ASC
MO	Deux abductions normales mais nystagmiques.
FUSION	Amplitude : D4 et D'8
BM	VP : Esophorie de 2 dioptries VL : Esophorie de 3-5 dioptries
SYNOPTOPHORE	PS +6° / F° à 6°, +2° à +28° /VS +

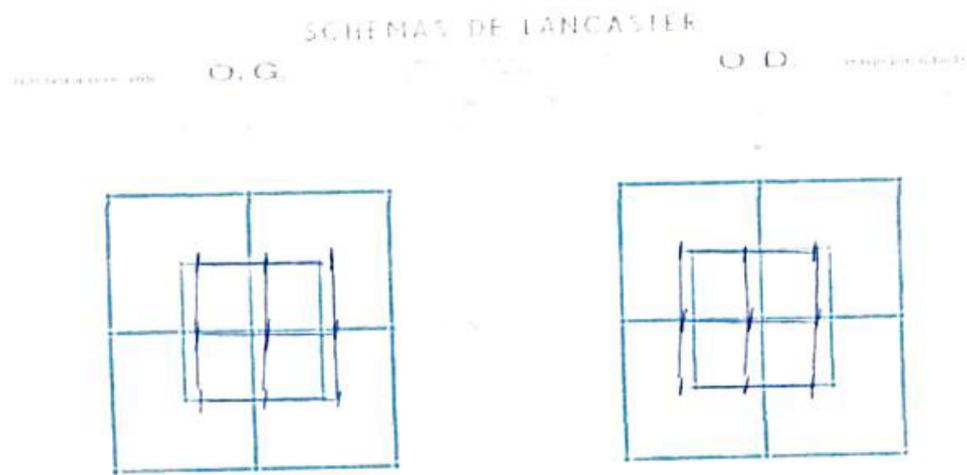
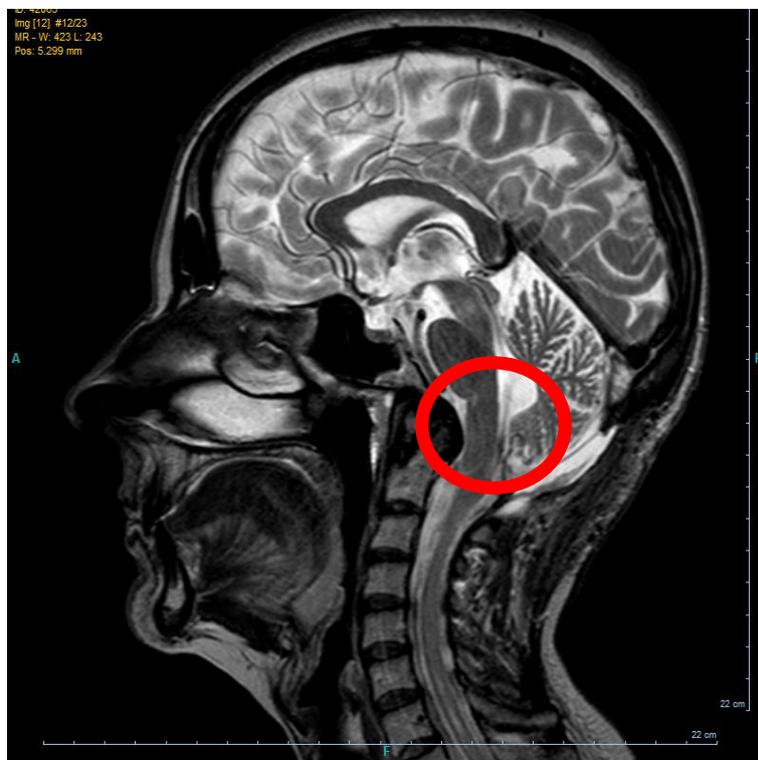


Schéma du Lancaster de la patiente en 2021, soit 7 ans après la résection des amygdales



Imagerie par résonance magnétique cérébrale de la patiente en coupe sagittale après la résection des amygdales

4. Le deuxième cas du Dr. Habault

.....
Tableau des résultats du bilan orthoptique :

INTERROGATOIRE	Vision brouillée d'apparition brutale Vertige et déséquilibres Difficulté à descendre les escaliers Douleurs cervicales Pas de diplopie franche Yeux qui tremblent
LANG	3/3
REFRACTION	OD : 8/10 P2 avec -0,75(+1)90 OG : 8/10 P2 avec -0,50(+1)80 ODG : 8/10 ASC
ESE	Orthophorique même dissocié avec un nystagmus vertical en position primaire.
MO	Deux abductions normales mais nystagmiques
FUSION	Amplitude : C25 et C'40
SYNOPTOPHORE	PS+2 / F 0 à 20° / VS+

Tableau des résultats 3 semaines après la décompression de la fosse postérieure :

INTERROGATOIRE	Equilibre retrouvé Absence de douleurs aux cervicales Absence de vertige Absence de nystagmus
REFRACTION	OD : 8/10 P2 avec -0,75(+1)90 OG : 8/10 P2 avec -0,50(+1)80 ODG : 8/10 ASC
ESE	Orthophorique même dissocié sans nystagmus en position primaire
MO	« Gave evoked » nystagmus regard à droite

B. La discussion

1. Concernant le premier cas de Bixenman et Laguna

Le premier patient se plaignait d'une diplopie d'apparition brutale, avec des problèmes d'équilibre.

A l'examen clinique, on trouve une ésoptropie inconcomitante de 30 dioptries de loin et 18 dioptries de près, et un nystagmus en position primaire. Face à la plainte du patient, une chirurgie strabique est réalisée, résultant en la disparition du strabisme donc de la diplopie et aussi du nystagmus.

Trois ans plus tard, le même patient se plaint de symptômes tout en étant orthophorique :

- Céphalées accompagnées de grande fatigue.
- Apparition d'ataxies.
- Apparition d'un nystagmus en position primaire.

La chirurgie envisagée en premier lieu est une intervention chirurgicale vaine. La persistance des symptômes après la chirurgie est évocatrice de l'absence d'efficacité de cette méthode, même si l'ésoptropie a totalement disparu.

Effectivement, la réalisation de cette intervention a pour but non seulement de corriger la déviation, mais aussi de corriger les symptômes fonctionnels.

Le patient se voit prescrire une IRM, qui diagnostique une malformation d'Arnold-Chiari I. Suite à cela, une décompression de la fosse postérieure est réalisée.

Cette deuxième intervention chirurgicale, sera la seule étant efficace. Elle entraîne la résolution du nystagmus avec le maintien de la binocularité, et la disparition de l'ensemble des symptômes associés.

On peut facilement imaginer que si l'IRM avait été réalisée directement avant la réalisation de la chirurgie strabique, la décompression de la fosse postérieure aurait été suffisante pour corriger l'ésoptropie et les symptômes fonctionnels associés.

2. Concernant le deuxième cas de Bixenman et Laguna

Le deuxième patient se plaignait de problèmes d'équilibres, de vertiges, et de diplopie.

Effectivement, durant l'examen clinique, on trouve une ésoptropie concomitante de 35 dioptries de loin et de 22 dioptries de près et un nystagmus en position primaire.

Cette fois-ci, l'IRM est réalisée en premier lieu et la malformation d'Arnold-Chiari I est diagnostiquée.

Bien que l'IRM est réalisé en amont de la chirurgie strabique, et que la malformation d'Arnold-Chiari I est certifiée, Bixenman et Laguna prennent la décision de tout de même réaliser une chirurgie strabique, en supposant que cette intervention chirurgicale suffira, à corriger l'ensemble des symptômes fonctionnels.

La chirurgie strabique une fois réalisée, entraîne la résolution de la diplopie et du strabisme.

Malgré cela, le strabisme apparaît de nouveau avec une diplopie au bout de 3 mois. Elle réapparaît d'une valeur de 35 dioptries de loin de 18 dioptries de près, et les symptômes dont se plaignait la patiente sont toujours présents.

Elle n'a donc pas les résultats escomptés.

En effectuant une chirurgie strabique chez un patient auparavant diagnostiqué de la malformation d'Arnold-Chiari I, Bixenman et Laguna ont démontré qu'une intervention chirurgicale de cette nature n'a aucun intérêt dans la résolution du strabisme et des signes fonctionnels associés.

Une deuxième intervention chirurgicale, la décompression de la fosse postérieure, sera la seule pouvant éliminer ces derniers. La décompression neurochirurgicale ultérieure a entraîné la résolution de l'ésotropie, de la diplopie avec le maintien de la binocularité, la résolution du nystagmus, et la résolution de l'ensemble des signes fonctionnels de la patiente.

C'est donc seulement la décompression neurochirurgicale qui a traité le strabisme et les signes fonctionnels associés dans le cas de la malformation d'Arnold-Chiari I.

3. Concernant le premier cas du Dr. Habault

La première patiente se plaignait de l'apparition d'une diplopie binoculaire horizontale permanente brutale, et de perte d'équilibre en août 2012.

La patiente est appareillée par un premier ophtalmologiste avec des prismes incorporés :

- base externe de 2 dioptries OG associée à un press-on de 5 dioptries ;
- base externe de 3 dioptries OD.

Pour lui, deux possibilités subsistent, face aux plaintes de la patiente :

- soit les prismes suffisent à soulager la patiente ;
- soit une chirurgie strabique peut être envisagée.

Il demande toutefois une IRM. Bien que cette imagerie fût interprétée par un neurochirurgien, et que la malformation d'Arnold-Chiari I fut dépistée, aucun professionnel de santé n'a fait le lien entre cette hernie cérébrale et l'apparition de ces symptômes brutaux. Ceci souligne la rareté de cette pathologie, et donc par conséquent sa méconnaissance.

Remarque : durant la réalisation de l'IRM, un méningiome a été diagnostiqué également. Cependant, il n'est en rien responsable de la plainte de la patiente (fait confirmé par le compte rendu du neurochirurgien).

Le premier ophtalmologiste décide d'envoyer la patiente chez Dr. Habault, pour un second avis.

Le bilan orthoptique révèle, en plus d'une ésoptropie à grand angle, un nystagmus sur l'œil gauche en position primaire, deux abductions nystagmiques, et une poursuite saccadique. L'apparition de ces anomalies penche en faveur d'une lésion de la fosse postérieure, et notamment du cervelet.

Inévitablement, pour Dr. Habault, c'est cette malformation d'Arnold-Chiari I, qui est responsable des maux de la patiente, incluant l'ésoptropie, et le nystagmus et en fait part au premier ophtalmologiste et au neurochirurgien.

Cependant, dans le cadre du méningiome, une IRM est refait en décembre 2012. Cela a permis de constater la stabilité du méningiome, et de s'assurer de la stabilité de la malformation d'Arnold-Chiari I. De ce fait, un avis auprès du neurochirurgien est demandé en janvier 2013 pour une opération chirurgicale.

Suite à cette prise en charge, la patiente se voit prescrire un prisme base externe de 25 dioptries OG, en attendant sa prochaine opération.

C'est en février 2014, que la résection des amygdales est effectuée.

C'est un mois après la chirurgie, en mars 2014, que la patiente vient en consultation ophtalmologique. Il faudra seulement trois semaines après l'intervention chirurgicale, pour constater la disparition de la quasi-totalité du strabisme, et pour que la patiente retrouve son équilibre.

Face à l'ésoptropie restante de loin, la patiente se voit prescrire un prisme de 4 dioptries OD, et un prisme de 4 dioptries OG base externe car la diplopie, certes, est moindre, mais toujours restante, avec une correction à plan de loin, et une addition à +2,00 pour sa presbytie.

Ensuite, il faudra un an après l'intervention chirurgicale, en mars 2015, pour constater la disparition du nystagmus, du strabisme dans sa totalité, et l'absence d'oscillopsies. Elle porte toujours ses prismes mais essentiellement à la conduite et lors de grande fatigue.

Interprétation des résultats

En demandant un second avis, le premier ophtalmologiste à éviter à cette patiente, une chirurgie strabique qui, nous le savons maintenant, grâce aux deux cas cliniques de Bixenman et Laguna, n'aurait eu aucun bénéfice pour elle, si ce n'est que retarder sa rémission. C'est de ce fait grâce à la communication entre l'ensemble de ces professionnels de santé, que le bon diagnostic a été posé.

Il est tout de même étonnant de réaliser une intervention chirurgicale si lourde, pour solutionner une déviation oculomotrice.

Une résection des amygdales cérébelleuses n'est pas sans risque, il s'agit tout de même d'une opération durant laquelle le neurochirurgien ouvre une partie de la voûte crânienne.

Il peut légitimement se demander si les plaintes de la patiente sont urgentes ou non, et par conséquent prioriser une intervention chirurgicale moins risquée comme la chirurgie strabique pour corriger une ésoptropie.

Cependant, l'association des symptômes fonctionnels de la patiente sont évocateurs d'un trouble neurologique, qui est expliqué par cette malformation d'Arnold-Chiari I.

Mais si on associe ces symptômes fonctionnels aux symptômes cliniques, il n'y a plus aucun doute. Incontestablement, l'apparition d'un nystagmus est un signe clinique ophtalmologique connu révélateur d'un trouble neurologique.

La résection des amygdales cérébelleuses, est un franc succès, schématisé par le Lancaster réalisé avant et après l'opération.

Dorénavant, c'est la redondance de ces symptômes dans nos cas cliniques, qui doit nous interpeller, et nous diriger vers la réalisation d'une IRM et non seulement un symptôme isolé comme l'ésoptropie.

4. Concernant le deuxième cas du Dr. Habault

La deuxième patiente se plaignait de l'apparition d'une vision brouillée brutale dès le matin d'avril 2013 accompagnée de vertige, avec une grande difficulté à descendre les escaliers, de douleur aux cervicales, mais sans diplogie franche. Néanmoins, la cause de ces derniers reste inconnue.

Des consultations ultérieures chez une orthoptiste, un ORL, et un podologue ont été mené à bien. Malgré l'intervention de ces professionnels de santé, ces symptômes persistent.

Dans le cabinet de l'orthoptiste, un essai de prisme a été réalisé, sans résultat. La prismation fut un échec.

Dans l'attente d'un diagnostic, il était compliqué pour la patiente de mener une vie normale. Sa frustration, lui a engendré l'apparition d'un épisode dépressif.

C'est donc pour toutes ces raisons, pour la détresse psychique de cette patiente notamment, que son médecin généraliste décide de l'envoyer au cabinet du Dr. Habault.

Ce qui en fait une patiente particulière pour nous, c'est l'absence de strabisme. Pourtant représenté dans trois cas sur quatre, le bilan orthoptique montre une orthophorie même

dissocié des deux yeux, tandis qu'elle se plaint de vision double. La suite du bilan, montre un nystagmus vertical associé à une position compensatrice, et deux abductions normales, mais nystagmiques.

Suite à la découverte de ce nystagmus vertical, une IRM est demandé par Dr. Habault. L'imagerie confirme la malformation d'Arnold-Chiari, et un avis chirurgical est demandé auprès d'un neurologue. Une décompression de la fosse postérieure est planifiée dans les semaines qui suivent en février 2015.

C'est un mois après la chirurgie, en mars 2015, que la patiente vient en consultation ophtalmologique. **Elle a retrouvé l'équilibre, n'a plus de douleurs aux cervicales, ni de vertiges, et le nystagmus a disparu en position primaire.** Malgré tout, il persiste dans le regard à droite, sous forme de « gaze evoked nystagmus ».

Interprétation des résultats

Cette patiente a eu de multiples rendez-vous chez des professionnels de santé avant de venir au cabinet du Dr. Habault. Ce qui nous intéresse le plus, c'est bien évidemment, le rendez-vous chez l'orthoptiste, et sa prise de décision.

Lors du bilan orthoptique, elle a trouvé le nystagmus vertical, et a pris la décision de tenter une prismation.

Cette technique permet d'améliorer l'acuité visuelle du patient en amenant la zone de blocage du nystagmus en position primaire et ainsi faire disparaître la position compensatrice associée qui, dans ce cas précis, justifierait la douleur aux cervicales de la patiente. Malencontreusement, la patiente n'a pas supporté la prismation, même si le choix thérapeutique de l'orthoptiste, est justifié.

Face à l'ensemble de ces plaintes, dont elle ne peut pas solutionner, la meilleure des initiatives à prendre, serait d'envoyer la patiente, chez un ophtalmologiste. Pour des raisons inconnues et qui lui sont propres, l'orthoptiste n'a pas pris cette décision.

Après la prise en charge de la première patiente, le lien entre les symptômes fonctionnels, cliniques et la malformation d'Arnold-Chiari I est rapidement fait au cabinet du Dr. Habault, malgré l'absence d'une ésoptropie. La « diplopie non franche » évoquée durant l'interrogatoire, est en réalité la manifestation du nystagmus, via les oscillopsies.

La réalisation de l'IRM s'est basée sur l'existence d'un nystagmus vertical comme seul symptôme clinique ophtalmologique.

L'association de ces symptômes fonctionnels et cliniques, doit dorénavant nous interpeller, dans notre vie professionnelle.

Un symptôme isolé comme l'apparition d'une ésoptropie tardive, ne peut pas justifier à elle seule la réalisation d'une IRM. C'est l'ensemble de différents symptômes ophtalmologiques et neurologiques qui le peuvent.

Cependant, du fait de la méconnaissance de la pathologie, il est difficile de garantir avec certitudes que la totalité des signes fonctionnels et cliniques, proviennent de cette hernie cérébrale.

Dans le cadre de la malformation d'Arnold-Chiari I, l'IRM est l'examen complémentaire obligatoire pour dépister avec certitude sa présence.

VI. Conclusion

A travers ces quatre cas cliniques, on comprend facilement, que la réalisation de L'IRM fut la clé, dans la résolution de tous les symptômes fonctionnels et cliniques des patients.

Il a permis d'entreprendre l'idée d'une toute nouvelle prise en charge : une intervention neurochirurgicale.

Ainsi, nous pouvons répondre à notre problématique, en affirmant que l'IRM permet de trouver la solution thérapeutique adaptée pour un patient atteint, de la malformation d'Arnold-Chiari I.

Le succès de ces différentes prises en charge est le fruit d'une collaboration étroite entre les médecins et l'orthoptiste qui occupe une place conséquente au sein des pathologies neuro-ophtalmologiques.

Il est le précurseur de la prise en charge pluridisciplinaire, grâce à la réalisation d'un bilan orthoptique rigoureux et complet, que l'ophtalmologiste pourra analyser. Afin de fournir toutes les preuves nécessaires à l'obtention d'un diagnostic fiable, il est indispensable de participer à un interrogatoire ciblé, et efficace.

Notre mémoire a pour projet de faire connaître à la communauté d'orthoptiste ou du moins les futurs diplômés et étudiants, l'existence de cette malformation rare, et très intéressante.

Pareillement, nous visons à encourager les orthoptistes, à orienter les patients présentant un ensemble de symptômes soudains, tel que l'ésotropie, le nystagmus et les pertes d'équilibres vers différents professionnels de la santé.

Malheureusement pour nous, la rareté de cette pathologie nous a empêchés d'étudier d'autres cas cliniques. Effectivement, même si nous avons trouvé d'autres patients atteints de la malformation d'Arnold-Chiari I, beaucoup étaient asymptomatiques.

Nous pensons qu'il serait intéressant de comparer la prise en charge de patients asymptomatiques ayant cette même malformation, aux patients symptomatiques à plus grande échelle.

VII. Bibliographie

Les bases de l'oculomotricité

- Intérêt de l'oculomotricité par B.Gaynard. [1]
- Manuel de strabologie, aspects cliniques et thérapeutiques 4ème édition, Nicole Jeanrot, Valérie Ducret. [2]
- AKOS-Encyclopedie-Pratique-de-Médecine-1-Ohtalmologie-Le-Manuel-DuGénéralisteEditions-Tsunami-2011. [3]
- Cours de neuro-ophtalmologie pratique, Dr Thibaud Mathis 2016-2017. [4]
- Cours de neuro-ophtalmologie pratique, Dr Thibaud Mathis 2016-2017 figure 1.1 et 2.2. [5]
- La neuro-ophtalmologie en un clin d'œil, Monique Schaison-Cusin. Editions DaTebe 2011. [6]
- Schéma des axes de Fick et le plan de Listing, livre Strabologie : approches diagnostique et thérapeutique, 3ème édition de Marie Andrée Espinasse Berrod. [7]
- Schéma des champs d'actions musculaires, Cours de neuro-ophtalmologie pratique, Dr Thibaud Mathis 2016-2017 [8]

La malformation d'Arnold-Chiari I

- Malformation de Chiari : Symptômes, diagnostic, traitement - Ooreka. (s. d) [1]
- Malformation de Chiari. (s. d.). Neurochirurgie Kremlin Bicêtre. [2]
- Syndrome d'Arnold-Chiari | Arnold-Chiari Causes, symptômes, traitement et pronostic (arnoldchiarisyndrome.org) [3]
- Présentation du syndrome de Chiari, Power point de présentation du strabologue Charles Habault, (2022). [4]
- Neuro-ophtalmology volume 15. 1996). [5]
- Rapport SFO - Strabisme. (s. d.) , 2013. [6]
- Manuel de strabologie Aspect cliniques et thérapeutiques, Nicole Jeanrot et Valérie Ducret, édition Elsevier 2018. [7]
- Hans Chiari. Biographie, publications, notes, bibliographie (boowiki.info). [8]

- Cours de neuro-ophtalmologie pratique, Dr Thibaud Mathis 2016-2017. [9]
- AKOS-Encyclopédie pratique de médecine 1 ophtalmologie, le manuel du généraliste, édition Tsunami 2011. [10]

Le dépistage de la malformation d'Arnold-Chiari I par l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

- Education.jlab/qa.marathons_04.html [1]
- Culture Sciences Chimie.ens.fr [2]
- Imagerie par résonance magnétique 4ème édition MASSON. [3]
- Comprendre l'IRM, Manuel d'auto-apprentissage ELSEVIER MASSON. [4] - Biophysique, professeur Michel Zanca. [5]
- Centre de référence des maladies rares C-MAVEM. [6]
- Chiari type 1- a malformation or a syndrome ? A critical review. Received 7 August 2019/Accepted : 8 october 2019. [7]

Les traitements de la malformation d'Arnold-Chiari I

- Craniectomie décompressive dans le traumatisme crânien; A.Rodrigues,B. Vigué. AP-HP. [1]
- 2016 Sfar. Le congrès Médecins, Urgences vitales. [1]
- Laminectomie ou Laminoplastie cervicale - Centre du Rachis de la Sauvegarde (rachissauvegarde.fr). [2]
- Thèse pour l'obtention du doctorat de médecine par Mlle. CHKOUNDA MANAL "La craniectomie décompressive pour AVC ischémique" [3]