

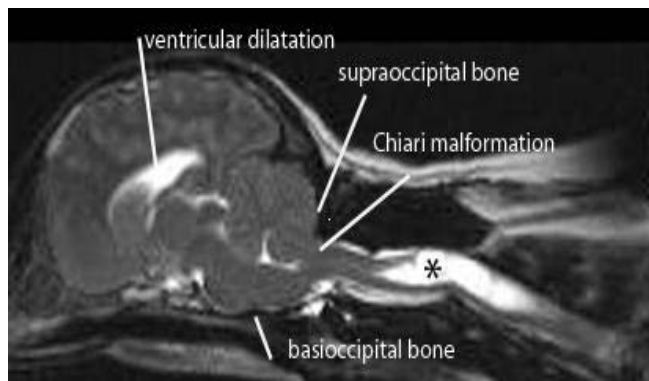
## MALFORMATION DE TYPE CHIARI ET SYRINGOMYELIE CHEZ LE CHIEN

Clare Rusbridge,

traduction Laurent Cauzinille

La malformation de type Chiari (MC) est une affection caractérisée par une inadéquation entre le volume de la partie caudale de la boîte crânienne et la taille de son contenu, le cervelet et le tronc cérébral. Les structures nerveuses sont déplacées dans le foramen magnum (orifice du crâne en direction de la colonne vertébrale) empêchant les mouvements du liquide cébrospinal (LCS) qui entoure les structures nerveuses. Une des conséquences de ce mauvais rapport, c'est la syringomyélie (SM); des cavités liquidiennes se développent au sein de la moelle épinière (Fig 1). Le principal signe clinique du syndrome MC/SM c'est la douleur qui est secondaire à l'empêchement des mouvements pulsatiles du LCS et/ou aux dommages créés au sein de la partie dorsales de la moelle épinière. Cette maladie est aussi appelée hypoplasie occipitale (Rusbridge et al 2006) et syndrome de malformation occipitale caudale (COMS) (Dewey et al 2005). La MC/SM est par erreur souvent confondue avec la malformation d'Arnold Chiari (hernie cérébelleuse et du tronc cérébral associé à un myélomeningocèle) et la dysplasie occipitale (ossification incomplète de l'os supra occipital).

FIGURE 1



Imagerie par résonance magnétique, mi-sagittale pondérée en T2 du cerveau et de la moelle épinière d'un Cavalier King Charles de 3 ans, femelle avec syringomyélie (astérisque) ayant développé une douleur à l'âge de 1.7 ans. Les signes cliniques comprenaient des démangeaison des épaules à l'exercice et lors d'excitation. Elle ne supportait pas que la région de son oreille droite à son épaule soit touchée ou toilettée. Elle criait fréquemment et ses propriétaires n'étaient pas capable de lui faire faire le moindre exercice sans qu'elle devienne agitée. Elle avait aussi une faiblesse modérée des membres postérieurs. Elle a subi une décompression du foramen magnum et malgré la persistance du syrinx, a eu une période postopératoire satisfaisante durant 1.8 an. Suite à

une nouvelle détérioration elle a été traitée médicalement 3.8 ans de plus et est âgée maintenant de 7 ans.

### PATHOGENESE

La pathogénèse de la MC/SM n'est pas bien comprise. Un facteur important, c'est que le cerveau paraît trop gros pour la taille du crâne et des études préliminaires suggèrent que la base du crâne est trop courte (os basioccipital) (Fig 1). Les CKC qui ont des signes cliniques en relation avec une SM ont plus souvent un plus petit rapport volume de la fosse postérieure (arrière de la boîte crânienne) sur volume total du cerveau, comparés aux CKC non atteints (Cerde-Gonzalez et al 2006). Cependant il est probable qu'il existe d'autres facteurs anatomiques ou environnementaux encore non identifiés. Des études comparant les dimensions du crâne n'ont pas permis de démontrer une différence significative de la taille de la partie arrière du crâne chez les CKC avec ou sans syringomyélie (Currethers et al 2006, Cerde-Gonzalez et al, 2006).

La raison du développement de la syringomyélie a été plus débattue (revue par Rusbridge et al, 2006; Greiz, 2006). La théorie la plus populaire est celle d'un empêchement du déplacement du LCS ce qui entraîne une augmentation relative de la pression au niveau de la moelle épinière et diminue l'espace du LCS; ceci a pour conséquence une distension mécanique répétée de la moelle qui entraîne une dilatation du canal central et une accumulation de liquide dans les tissus, qui, par communication, forme des cavités.

### INCIDENCE

Le CKC est de toute évidence surreprésenté parmi les cas de MC/SM. Il n'y a pas de prédisposition liée à la couleur ou au sexe. Comme le crâne de petite taille est un facteur prédisposant, toute race avec un certain degré de brachycéphalie et/ou de miniaturisation peut potentiellement être prédisposée au MC/SM. A ce jour, cette affection a été rapportée aussi chez le King Charles, le griffon brusselois, le Yorkshire, le Maltais, le Chihuahua, le teckel miniature, le caniche miniature/toy, le Bichon frisé, le Carlin, le Shih Tzu, le Poméranien, le Staffordshire bull terrier, le Boston terrier, le bulldog français, un Pékinois, un Pinscher miniature et deux chats. Des études récentes suggèrent que 35% des chiens

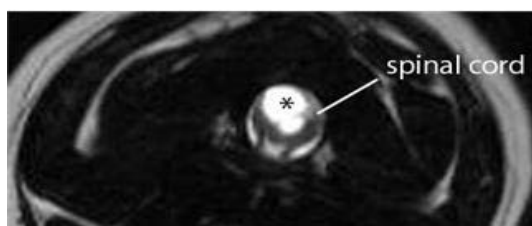
présentant une SM ont des signes cliniques associés. Le plus jeune des chiens décrit avec SM avait 12 semaines. Les chiens peuvent être présentés à tout âge bien que la majorité (approximativement 45%) développeront les premiers signes durant leur première année de vie; approximativement 40% des cas ont leur premiers signes entre 1 et 4 ans. Jusqu'à 15% développent des signes une fois adulte; le plus vieux décrit a montré ses premiers signes à 6.8 ans. Etant donné la nature incertaine des signes dans certains cas et le manque d'attention quand à la maladie, il y a souvent une considérable période entre le début des signes et la confirmation du diagnostic (moyenne de 1,6 ans).

## SIGNES CLINIQUES

Le plus important et systématique des signes clinique de la MC/SM, c'est la douleur bien qu'elle soit difficile à localiser. Le propriétaire peut décrire une douleur posturale; par exemple, le chien crie brutalement ou s'étend avec la tête sur le sol entre les pattes après avoir sauté ou durant une période d'excitation. Il dort souvent avec le tête dans une position inhabituelle, par exemple élevée. La notion d'inconfort apparaît souvent plus nette le soir ou tôt le matin, lors de l'excitation, lors de la défécation ou varie avec les conditions météorologiques. La douleur est corrélée avec la largeur et la symétrie du syrinx (Fig 2); les chiens avec un syrinx plus large et asymétrique ont plus de risque d'être inconfortables, ceux avec un syrinx plus étroit peuvent être asymptomatiques, surtout si le syrinx est symétrique. Les chiens avec un syrinx large peuvent aussi se gratter, généralement sur un coté seulement, tout en marchant et souvent sans avoir de contacte directe avec la peau; ce comportement est décrit comme "jouer de la guitare" ou démangeaison "fantôme". Les chiens avec un syrinx large ont aussi plus de risque de développer une scoliose. Dans de nombreux cas la scoliose se résout lentement malgré la persistance du syrinx.

Une SM peut entraîner d'autres déficits nerveux comme une faiblesse des membres thoraciques et une atrophie musculaire (à cause d'une atteinte des cellules de la corne ventrale), une ataxie et une faiblesse des postérieurs (à cause d'une atteinte de la substance blanche ou une décente du syrinx jusque dans la moelle lombaire). Epilepsie, paralysie faciale et surdité ont aussi été décrites cependant aucune relation directe n'a été prouvée et cette association peut être fortuite.

La MC seule entraînerait une douleur faciale chez certains chiens, leur propriétaires décrivant des démangeaisons et des frottement des oreilles et de la face. L'hypothèse est que la MC et la compression du tronc cérébral entraînent un syndrome algique (Thimineur et al, 2002). Il est souvent difficile d'être certain que la MC, ou un problème auriculaire, oral ou dermatologique soit la cause de ces signes parce que justement la MC a une incidence fréquente chez le CKC.



**FIGURE 2** Images transverse pondéré en T2 montrant un large syrinx (astérisque) montrant l'atteinte asymétrique de la partie dorsale de la moelle .

## EVOLUTION CLINIQUE

La progression de la maladie est variable. Certains chiens restent stables ou se dégradent de façon minime sur plusieurs années. D'autres peuvent manifester de la douleur et des déficits nerveux en 6 mois de temps.

## DIAGNOSTIC

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est essentielle pour le diagnostic et le déterminisme de la SM (Fig 1). Par exemple lors de MC/SM le cervelet et le tronc cérébral s'étendent dans et au delà du foramen magnum qui est comblé avec très peu ou pas de LCS autour des structures nerveuses. Le degré d'engagement cérébelleux n'est pas corrélé à la sévérité clinique. Il y a généralement une dilatation ventriculaire. La SM s'image comme une ou des cavités dans la moelle épinière. Les segments cervicaux et thoraciques crâniens sont généralement plus sévèrement atteints. La largeur du syrinx est un paramètre prédictif de douleur, de démangeaisons et de scoliose; 95% des CKC avec un syrinx de plus de 0.64 cm auront des signes cliniques associés.

La tomodensitométrie (scanner) et les radiographies ont un intérêt plus limité. Dans les cas sévères, des images cervicales peuvent suggérer un élargissement du canal vertébral notamment de la région C2 et/ou une scoliose. Des radiographies en flexion ou extension du cou permettent d'éliminer des anomalies vertébrales comme la subluxation atlanto-axiale ou peuvent donner des indications sur le risque de maladie discale. L'échographie au niveau de la citerne supérieure peut confirmer une hernie du vermis cérébelleux cependant la MC est si commune chez le CKC que cette information a un intérêt très limité. De la même façon, un syrinx peut être identifié au niveau du segment cervical crânial, mais l'absence d'identification d'un syrinx n'élimine pas la possibilité qu'un autre soit présent plus caudalement. MC/SM ne semble pas augmenter le risque anesthésique.

### **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

Le plus important dans le diagnostic différentiel ce sont les autres causes de douleur et de dysfonctionnement médullaire comme la maladie discale, les inflammations du système nerveux central comme les méningo-encéphalo-myélites granulomateuses, les anomalies vertébrales comme la subluxation atlanto-axiale, les tumeurs et la discospondylite. Quand les démangeaisons et les frotements de la face et des oreilles correspondent le signe clinique prédominant, les affections auriculaires et dermatologiques doivent être éliminées. Le comportement de démangeaison lors de SM est généralement dirigé sur un zone uniquement. Attention, c'est une découverte fréquente chez le CKC que d'avoir un comblement mucoïde d'une ou des deux bulles tympaniques et dans la majorité des cas, ceci n'est pas associé à des signes cliniques. Certains cas avec scoliose peuvent avoir une tête inclinée ce qui peut être pris pour un syndrome vestibulaire. En cas de doute, des radiographies cervicales peuvent confirmer la scoliose.

### **TRAITEMENT**

L'objectif principal du traitement est de soulager la douleur. La technique chirurgicale la plus communément proposée est une décompression crânio-cervicale (décrite aussi comme une décompression du foramen magnum ou sub-occipitale) rétablissant un passage du LCS entre la partie retirée de l'os supra occipital et la partie dorsale de l'arc de C1. Ceci peut être associé à une durotomie (incision des méninges notamment de la dure mère avec ou sans incision subarachnoïdienne) avec ou sans greffe d'un matériel adapté. La décompression crânio-cervicale réduit avec succès la douleur et améliore les déficits nerveux dans approximativement 80% des cas; environ 45% ont toujours une qualité de vie satisfaisante 2 ans après l'intervention (Rusbridge 2007). La chirurgie ne change cependant pas les facteurs qui conduisent à la SM et le syrinx persiste dans de nombreux cas (Rusbridge 2007). L'amélioration clinique est probablement attribuable à l'amélioration du déplacement du LCS à travers le foramen magnum. Dans certains cas, la cicatrice et des adhérence de tissu fibreux sur le foramen magnum entraînent une ré obstruction. De 25% à 50% des cas peuvent se re-dégrader (Dewey et al 2005, Rusbridge 2007); ceci peut se produire dès 2 mois postopératoires. Récemment, une cranioplastie utilisée en humaine a été adaptée chez le chien. La procédure consiste au placement d'une plaque formée à partir de mèches de titane et de polyméthylmethacrylate sur des vis pré placées qui bordent le défaut osseux occipital (Dewey et al 2006). Une alternative à la prise en charge d'une SM c'est de directement shunter la cavité. En humaine, ça n'est la technique de choix car l'amélioration à long terme est mauvaise suite à l'obstruction du shunt ou à un étirement de la moelle. Un cas d'utilisation d'un tube de lavage oculaire équin a été décrit chez un chien. Cependant, une IRM post-opératoire a révélé que la SM était toujours très visible bien que le chien ait été amélioré cliniquement (Skerritt and Hughes 1998).

Due à la persistance de la SM et/ou des dommages causés à la partie dorsale de la moelle, il est vrai que le patient a besoin d'un traitement médical post-opératoire continu pour la douleur. Chez certains patients un traitement uniquement médical est choisi pour des raisons financières ou un choix personnel du propriétaire. Il y a 3 molécules différentes utilisées comme traitement de la MC/SM: celles qui réduisent la production de LCS; les analgésiques; les corticostéroïdes (Fig 3). Si la clinique suggère une douleur posturale et un inconfort lié à une obstruction du LCS, un traitement visant à réduire la pression du LCS est approprié: furosémide, cimétidine ou oméprazole. Ceci peut être aussi très utile quand il est difficile de déterminer si la cause de l'inconfort est une MC ou par exemple une affection auriculaire. Les molécules qui réduisent la pression du LCS peuvent suffire à contrôler les signes chez certains chiens, mais des analgésiques supplémentaires seront probablement nécessaires chez un individu à large syrinx. Dans ce cas on préférera des anti-inflammatoires non stéroïdiens en premier parce qu'il en existe plusieurs. Chez les chiens à douleur neuropathique, c'est à dire chez ceux à **allodynia** et comportement de démangeaisons (dysesthésie), une molécule active au niveau de la partie dorsale de la moelle sera plus certainement efficace. La gabapentine est reconnue comme molécule de

première intension mais l'amitriptyline ou la pregabaline peuvent aussi convenir. Les corticostéroïdes sont une option si la douleur persiste ou lorsque des raisons financières empêchent l'utilisation d'autres molécules. Le mécanisme de développement de la douleur neuropathique étant multifactoriel, une polythérapie appropriée sera plus probablement efficace qu'une seule molécule. De façon anecdotique, l'acupuncture et les traitements à ultrason ont été rapportés comme des thérapie complémentaires utiles dans certains cas. L'activité du chien ne doit pas être restreinte mais le propriétaire doit comprendre que le chien se limite et que le toilettage soit mal toléré. Des actes simples comme surélever la gamelle et retirer le collier peuvent aussi aider.

### **PRONOSTIC**

Le pronostic d'une MC/SM traitée médicalement reste réservé surtout si le chien a une large syrinx et si les signes cliniques sont apparus avant 4 ans. Des études sur des petites séries (14 CKC) de cas de douleur neuropathique contrôlée de façon médicale montre que 36% sont euthanasiés pour mauvais contrôle de leur douleur. Cependant 43% du groupe a vécu plus de 9 ans (l'espérance de vie d'un CKC est de 10.7 ans !). La plupart des chiens conservent la capacité de marcher bien que certains soit tétraparétiques et ataxiques.

### **RECOMMANDATIONS D'ELEVAGE**

Les recommandations actuelles d'élevage pour les CKC se concentrent sur le retrait comme reproducteurs des chiens qui ont présenté très tôt des signes de SM (avant 2.5 ans) (pour des recommandations précises et un système de notation, vous référer au site <http://www.cavalier-talk.com/SM>).

### **Références et complément de lecture**

Carruthers H, Rusbridge C, Dubé, M-P, et al Association between cervical and intracranial dimensions and syringomyelia in the cavalier King Charles spaniel In: Rusbridge C, Chiari-like malformation and Syringomyelia in the Cavalier King Charles spaniel. ISBN 90-393-4456-6; 978-90-393-4456-9. 82, 2006

Cerda-Gonzalez S, Olby NJ, Pease TP: Morphology of the Caudal Fossa in Cavalier King Charles Spaniels. J Vet Internal Med 20: 736, 2006

Dewey CW, Bailey KS, Marino DJ, et al. Foramen magnum decompression with cranioplasty for treatment of caudal occipital malformation syndrome in dogs.

Dewey CW, Berg JM, Barone G et al: Foramen magnum decompression for treatment of caudal occipital malformation syndrome in dogs. J Am Vet Med Assoc 227: 1270, 2005

Greitz D: Unravelling the riddle of syringomyelia. Neurosurg Rev 29:251, 2006

Levine DN: The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. J Neurol Sci; 220:3, 2004.

Lillington, K, <http://www.cavalier-talk.com/SM> - a resource for current information on treatment and breeding recommendations with links to Chiari-like malformation and syringomyelia discussion and support groups.

Rusbridge C, Greitz D, Iskandar BJ: Syringomyelia: Current concepts in pathogenesis, diagnosis and treatment. J Vet Internal Med 20: 469, 2006

Rusbridge C, Jeffery, NJ: Pain mechanisms and treatment in Chiari malformation and syringomyelia in the dog. In press The Veterinary Journal (2007), doi:10.1016/j.tvjl.2006.12.007.

Rusbridge C, Knowler SP: Inheritance of occipital bone hypoplasia (Chiari type I malformation) in cavalier King Charles spaniels. J Vet Internal Med; 18:673, 2004.

Rusbridge C: Chiari-like malformation with syringomyelia in the cavalier King Charles spaniel; long term follow up after surgical management. In press Veterinary Surgery.

Skerritt GC, Hughes D: A syndrome of syringomyelia in the cavalier King Charles spaniel, and its treatment by syringo-subarachnoid shunting. In Proceedings from the 12th Annual Symposium of the European Society of Veterinary Neurology, Vienna, 23: 1998..

Smith SR. For the Love of Ollie; a story of compassion and courage Trimatrix Management Consulting Inc, 2047 Pen Street, Oakville, Ontario, Canada, available though <http://www.fortheloveofollie.com>, 2006 *This book is a valuable resource for owners and their veterinarians and was written by the owner of 2 CM/SM affected dogs. It describes her journey from first realising that her pet was in pain to the post-operative period. There are contributions from other CM/SM affected dog owners and a simple explanation of the disease and treatment.*

Thimineur M, Kitaj M, Kravitz E et al: Functional abnormalities of the cervical cord and lower medulla and their effect on pain: observations in chronic pain patients with incidental mild Chiari I malformation and moderate to severe cervical cord compression. Clin J. Pain 18:171, 2002