

## Convulsions et ataxie chez un enfant : quel est votre diagnostic ?

Tej. A <sup>(1,2)</sup>, Jaballah. N <sup>(1,2)</sup>, Ben Belgacem. H <sup>(1,2)</sup>, Bouguila. J <sup>(1,2)</sup>, Boughamora. L <sup>(1,2)</sup>

<sup>(1)</sup> Service de Pédiatrie, Farhat Hached, Sousse

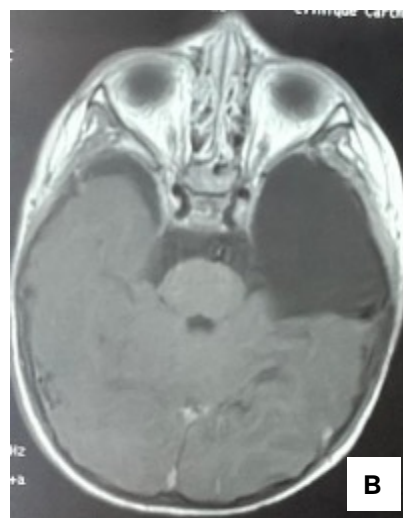
<sup>(2)</sup> Université de Sousse, Faculté de Médecine Sousse

Patient, âgé de 2ans et demi, issu d'un mariage consanguin et ayant des antécédents d'un retard psychomoteur global avec notion de céphalées épisodiques admis pour convulsions tonico-cloniques généralisées survenant dans un contexte d'apyrexie. L'examen trouve un enfant eutrophique, apyrétique avec une marche ataxique. L'examen ophtalmologique n'a pas décelé d'anomalies, en particulier pas d'œdème papillaire.

Un scanner cérébral, réalisé en urgence, à la recherche d'un processus expansif intra crânien, a objectivé une atrophie du lobe temporal gauche remplacé par une lésion kystique. Un complément d'exploration par une IRM cérébrale a été réalisé (voir figures)



A : TDM cérébrale



B : IRM cérébrale, séquence T1



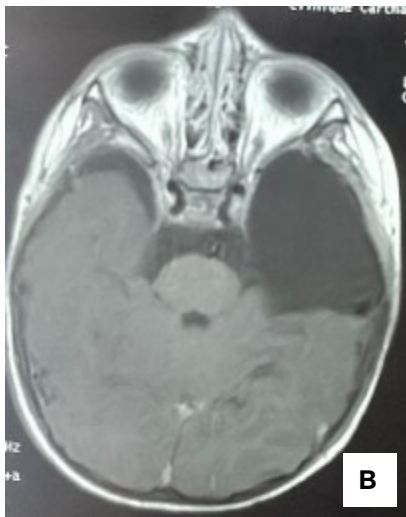
C : IRM cérébrale, séquence T2

## Réponse :



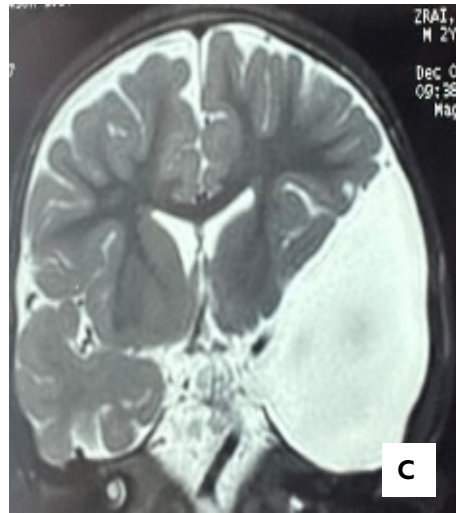
**A : TDM cérébrale avec injection du produit de contraste**

**A :** TDM cérébrale avec injection du produit de contraste. Atrophie du lobe temporal gauche remplacé par une lésion kystique, évoquant un kyste arachnoïdien. Absence de densité spontanée et de rehaussement du parenchyme.



**B : IRM cérébrale, séquence T1, coupe axiale**

**B :** IRM cérébrale, séquence T1, coupe axiale. Large collection liquidienne temporo-pariétale gauche, mesurant 55x49 dans le plan axial, de siège extra-axial ayant un signal identique au LCS, évoquant un kyste arachnoïdien.



**C : IRM cérébrale, séquence T2, coupe coronale**

**C :** IRM cérébrale, séquence T2, coupe coronale. Atrophie du lobe temporal gauche, formation kystique bien limitée mesurant 66 mm dans le plan frontal, de même signal au LCS, évoquant un kyste arachnoïdien.

## Observation :

Enfant âgé de 2 ans et demi, issu d'un mariage consanguin et ayant des antécédents d'un retard psychomoteur global avec notion de céphalées épisodiques admises pour convulsions tonico-cloniques généralisées survenant dans un contexte d'apyrexie. L'examen trouve un enfant eutrophique, apyrétique avec une marche ataxique.

La notion de céphalées avec la constatation d'une marche ataxique ont fait redouter un processus expansif intra-crânien d'où la demande d'un scanner cérébral en urgence ayant montré une atrophie du lobe temporal gauche remplacé par une lésion kystique volumineuse faisant évoquer un kyste arachnoïdien. Un complément d'exploration par une IRM cérébrale a objectivé une large collection liquidienne temporo-pariétale gauche de siège extra-axial mesurant 55x49x66 mm ayant un signal identique à celui du liquide céphalo-rachidien sur toutes les séquences. L'aspect IRM était en faveur d'un kyste arachnoïdien temporo-polaire gauche avec atrophie du lobe temporal gauche.

Le reste du bilan viscéral était sans anomalies, ainsi que le caryotype constitutionnel. L'enfant a été mis sous Dépakine® à la dose de 30 mg/Kg/j avec absence de récurrences des convulsions. Un EEG a été réalisé montrant un tracé réactif, assez bien structuré et globalement symétrique. Un avis neurochirurgical a été sollicité et il a été préconisé une surveillance clinique rapprochée tant que le malade est resté stable sous traitement médical. L'enfant est âgé, actuellement de 9 ans. Son épilepsie est équilibrée et les contrôles radiologiques ont montré un aspect stable du kyste arachnoïdien avec absence d'effet de masse sur les structures médianes.

## Commentaires :

Les kystes arachnoïdiens (KA) du système nerveux central sont définis comme des cavités kystiques de nature bénigne, limitées par une paroi développée à partir des cellules arachnoïdiennes et dont l'incidence varie entre 1.1 à 2.6% (1). Dans la majorité des cas, ils sont congénitaux et peuvent être, rarement, acquis (2). Une prédominance masculine a été rapportée (1,2). La plupart des kystes sont petits et asymptomatiques et se situent dans la fosse temporale (2). Les autres localisations, fréquemment décrites, intéressent la fosse postérieure et dont la localisation rétro cérébelleuse est la plus fréquente, ainsi que la scissure inter hémisphérique (3).

Les complications, classiquement décrites, sont dues à une compression des structures adjacentes. Il s'agit de céphalées et de convulsions comme c'était la présentation clinique pour notre patient. Par ailleurs, en dehors du tableau alarmant d'hypertension intra crânienne d'autres signes cliniques ont été rapportés à type de spasme hémifacial, de syndrome cérébelleux, de nystagmus et de paralysies oculomotrices (3,4). La rupture du kyste arachnoïdien peut se compliquer d'un hématome sous dural chronique (HSD). Plusieurs hypothèses ont été émises pour expliquer une telle complication telle que la rupture du kyste dans l'espace sous dural suite à un traumatisme minime entraînant, par la suite, une lésion des veines leptoméningées, la création par le KA d'un déséquilibre barométrique dans l'espace sous dural qui favoriserait la formation de l'HSD et la rupture de veines fragilisées et anormales de la paroi du kyste, l'HSD étant dans ce cas associé à une hémorragie intra kystique (5).

Le diagnostic des kystes arachnoïdiens, ainsi que de ce type de complications, a été rendu facile par la pratique des examens neuroradiologiques en particulier l'IRM cérébrale, qui est considérée comme l'examen de prédilection pour le diagnostic positif. Les kystes arachnoïdiens apparaissent en hypo signal T1, hyper signal T2, et non rehaussés par l'injection du gadolinium. L'IRM est, également, intéressante pour établir des diagnostics différentiels avec d'autres lésions comme c'est le cas de méningiomes kystiques ou d'un syndrome de Dandy Walker. Des séquences spécifiques, à haute résolution et de flux assurent des investigations plus avancées des kystes arachnoïdiens, concernant leur communication anatomique avec le système ventriculaire, ce qui facilite la planification opératoire (6).

Le traitement médical comprend un traitement antalgique, un traitement antiépileptique et peut faire appel à l'acétazolamide dans certains cas. L'indication chirurgicale est réservée aux kystes symptomatiques ne répondant pas au traitement médical (7). Le choix de la procédure chirurgicale demeure un sujet de discussion. L'abord direct du kyste, lorsqu'il est superficiel, peut être réalisé par craniotomie à ciel ouvert permettant une résection de la paroi du kyste et sa mise en communication avec les voies d'écou-

lement du LCR. Une réduction progressive du kyste peut être obtenue grâce à une dérivation kysto-péritonéale ou kysto-ventriculaire. En dehors de ces procédures chirurgicales classiques, un traitement par endoscopie peut être proposé révolutionnant, ainsi, la prise en charge des kystes arachnoïdiens. La fenestration endoscopique est considérée, actuellement, l'intervention du choix en pédiatrie, idéalement réalisée dans des centres disposant de l'expertise nécessaire. Toutes ces interventions peuvent être à l'origine de complications infectieuses, hémorragiques ou mécaniques et doivent prendre en considération le risque de récives postopératoires (8). Par ailleurs, de rares cas de résolution spontanée de kystes arachnoïdiens ont été rapportés soulignant, ainsi, l'intérêt de la surveillance, aussi bien clinique que radiologique (9).

## Références

- [1] Talreja R, Fonseca LD, Chikkannaiah GK. Intracranial arachnoid cyst in children : clinical presentation and risk factors of surgical intervention. *Pediatr Neurosurg* 2024 ; 59 :55-65.
- [2] Zheng W, Guan X, Lu Z, Zhang X, Zhai H and al. Does right hemisphere compensate for the left in school-age children with large left middle fossa arachnoid cysts. *Pediatrics* (2023) :550.
- [3] Makino K, Tsutsumi S, Takaki Y, Nonaka S, Okura H and al. An infantile case of posterior fossa arachnoid cyst presenting with marked engorgement of contralateral supraorbital vein. *Radiology case reports* (2021) 3680-3684.
- [4] Bryden A, Majors N, Puri V and Moriarty Th. A rare case of spontaneous arachnoid cyst rupture presenting as right hemiplegia and expressive aphasia in a pediatric patient. *Children* 2021, 8,78.
- [5] Shrestha R, You C. Spontaneous chronic subdural hematoma associated with arachnoid cyst in children and young adults. *Asian.J. Neurosurg* 2014 ;9 :168.
- [6] Youshani A.S, Van Beijnum.J, Soh C, Pal.P and Karabatsou K. A multiloculated cystic meningioma simulating an arachnoid cyst. *Interdisciplinary Neurosurgery* 21 (2020) 100758..
- [7] Watson I, McDonald PJ, Steinbok P, Graeber B and Singhal A. Acetazolamide to treat symptomatic ruptured arachnoid cysts : illustrative cases. *J Neurosurg case lessons* 3(16) : CASE21462, 2022.
- [8] Schmutzer-Sondergeld M, Gencer A, Niedermeyer S, Quach S, Stoecklein VM and al. Evaluation of surgical treatment strategies and outcome for cerebral arachnoid cysts in children and adults. *Acta Neurochirurgica* (2024) 166 :39.
- [9] Ammar A, Abdulmohsen Alojjan A, Turkistani AN and Alrayes M.M. Spontaneous regression of pineal region arachnoid cyst : as case report and review of literature.