

## CASE REPORT



# Craniolacuna, cribriform skull associated with myelomeningocele and chiari type II malformation: A case report.

Hemza GUELLOUH<sup>1,2</sup>, Fadila BENDAOU<sup>1,2</sup>.

<sup>1</sup>Service de Pédiatrie et de Néonatalogie, Etablissement Hospitalier Spécialisé Mère et Enfant Batna, Algérie

<sup>2</sup>Faculté de médecine, Université Batna 2, Algérie

### ABSTRACT

Cranial lacuna is a low density radiological image of the cranial vault giving the appearance of beaten copper, the rarefaction zones which are several, producing radiologically a "soap bubble" or "honeycomb" effect. due either to an absence of the internal and external tables or to the absence of a single table or to localized demineralization. They are either physiological or pathological. They are associated with neurological malformations especially hydrocephalus, myelomeningocele and chiari type II malformations. We report the case of a newborn aged one day, admitted for the management of myelomeningocele associated with a chiari type II malformation and a lacunar skull diagnosed postnatally. The newborn is a male, 39 weeks pregnancy, cesarean section. Weight 3500 g, Apgar: 7/10, 8/10. Mother: G6/P5. His clinical examination reveals good skin-mucosal coloration, eupnea, slight axial hypotonia, normal cardiopulmonary auscultation, permeable choanae and esophagus, cranial perimeter at 33 cm, ruptured spina bifida. The skull X-ray reveals a beaten copper appearance of the skull with marked convolutions. The normal chest X-ray. The Abdomino-Pelvic ultrasound finds bilateral uretero-hydronephrosis more marked on the left, with distended bladder and signs of neurogenic bladder. The normal echocardiogram. The brain CT scan reveals a type 2 Chiari malformation, absence of hydrocephalus, The negative infectious assessment, The correct renal assessment, The newborn received neurosurgical management of spina bifida, with a reserved neurological prognosis. This condition is associated with neurological malformations that can have a poor prognosis. Prognosis is reserved in the event of an association with a myelomeningocele because it is dominated by the risk of infection and the dark neurological outcome. The lacunar images resolve spontaneously after 4 to 6 months.

### ARTICLE HISTORY

Received 06 Sept 2024

Accepted 15 Oct 2024

### KEYWORDS

Lückenschädel skull, crâne lacunaire, craniolacuna, malformation néonatale

### CORRESPONDING AUTHOR

Hemza GUELLOUH

Hamza.guellouh@gmail.com

## 1. INTRODUCTION

La lacune crânienne est une image radiologique de densité faible de la voûte crânienne donnant l'aspect du cuivre battu, les zones de raréfaction qui sont plusieurs, produisant radiologiquement un effet de « bulle de savon » ou de « nid d'abeille ». (1) Elle est due soit à une absence des tables interne et externes soit à l'absence d'une seule table ou à une déminéralisation localisée. (1) Cette lacune peut être soit physiologiques, soit pathologiques. Et Elles sont associées à des malformations neurologiques surtout les hydrocéphalies, les myéloméningocèle

et les malformation de chiari type II. (1) Nous rapportons le cas d'un nouveau-né âgé de 01 jour, hospitalisé pour la prise en charge de myéloméningocèle associée à une malformation de chiari type II et un crâne lacunaire diagnostiquées en post-natal.

## 2. OBSERVATION

Le Nouveau-né K, de sexe masculin, âgé de 01j, grossesse de 39 SA, né par césarienne. Son poids: 3500 g, Apgar : 7/10, 8/10. Maman : G6/P5. A l'examen Clinique le nouveau-né a une bonne coloration cutanéomuqueuse, eupnéique, Légère hypotonie

axiale, Auscultation cardio-pulmonaire sans anomalies, choanes et œsophage perméables, périmètre crânien à 33 cm, spina bifida rompu.



**Figure 1.** Vue de profile du nouveau-né présentant un Crâne criblé associé à une myéloméningocèle et une malformation de chiari type II.

La Radiographie du crâne objective un aspect du crâne en cuivre battu avec des convolutions marquées. La Radiographie du thorax normale, l'échographie Abdomino-Pelvienne montre une urétéro-hydronephrose bilatérale plus marquée à gauche, avec vessie distendu et signes de vessie neurogène. L'échocœur normale. La TDM cérébrale objective une malformation de chiari type 2, absence d'hydrocéphalie. Le bilan infectieux est négatif, le bilan rénal correct. Le nouveau a bénéficié d'une prise en charge neurochirurgicale de sa spina bifida, avec un pronostic neurologique réservé en post-opératoire.

### 3. DISCUSSION

Le syndrome de Lückenschädel, nommé aussi le crâne lacunaire ou le crâne criblé, correspond à une association des anomalies osseuses crâniennes sous forme de crâne criblé, consécutive à l'absence de la table interne et/ou externe et à des déminéralisations associées, sur le plan radiologique ça donne un aspect de crâne criblé, Notre nouveau-né avait sur le plan radiologique cet aspect caractéristique et pathognomonique de crâne criblé.

Sur le plan clinique, lors de la palpation le crâne semble plastique, comme s'il pouvait être facilement moulé avec la main, et il peut y avoir de nombreuses petites zones molles ressenties dans toute la voûte du crâne, notre nouveau-né avait cette symptomatologie à l'examen clinique, ça nous a permis une orientation vers le diagnostic et sa confirmation par la suite par le biais des examens complémentaires radiologiques.

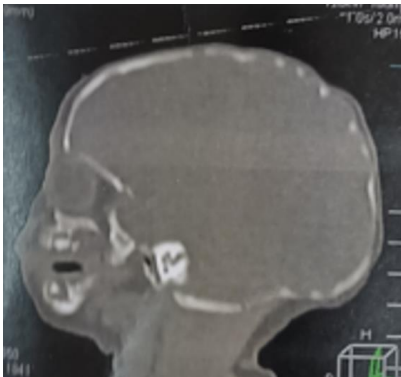


**Figure 2.** Radiographie du crâne de face montrant l'aspect du cuivre battu, retrouvé dans le syndrome de Lückenschädel

Dans le syndrome de Lückenschädel, d'autres anomalies neurologiques sont associées avec une fréquence variable, l'anomalie neurologique associée le plus fréquemment est la myéloméningocèle observée dans près du 1/3 des cas (2), dans notre cas notre nouveau-né avait un spina bifida rompu associé. Les malformations de chiari type II figurent aussi parmi les malformations neurologiques associées, notre nouveau-né avait une malformation de chiari type II ce qui rejoint les données de la littérature. Une hydrocéphalie peut aussi être associée à ce syndrome, notre nouveau-né n'avait pas d'hydrocéphalie. Des anomalies neurologiques de la vessie peuvent être aussi associées, c'est le cas de notre nouveau-né qui a présenté une vessie neurogène. D'autres malformations associées au crâne criblé, qui touchent les autres appareils, mais sont présentes avec une fréquence plus basse, notamment sur le plan rénal, pour notre nouveau-né une malformation d'ordre rénal était présente ; une urétéro-hydronephrose bilatérale plus marquée à gauche. Aussi les nouveau-nés présentant un crâne criblé présentent fréquemment une augmentation de la pression intracrânienne.

Le syndrome de Lückenschädel est une situation clinique observée chez le nouveau-né, qui présente une symptomatologie clinique caractéristique qui va orienter le diagnostic, le diagnostic sera confirmé par le biais des examens radiologiques, particulièrement la radiographie du crâne qui va montrer un aspect du cuivre battu, et la reconstitution 3D des images d'IRM cérébrale qui montre un aspect du crâne criblé. L'existence de telle constatation implique obligatoirement la recherche des anomalies associées dans un cadre syndromique surtout d'ordre neurologique et rénal. Ces anomalies associées peuvent conditionner le pronostic fonctionnel surtout

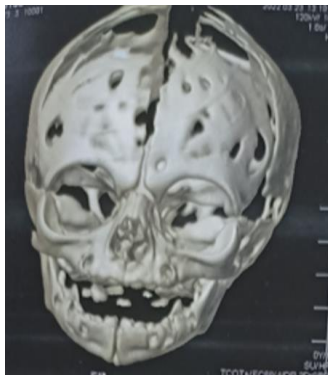
neurologique, voir même parfois vital à moyen et à long terme dans le cas de malformation neurologique complexe ou d'uropathie malformative.



**Figure 3.** TDM cérébrale montrant une malformation de chiari type II

La précocité du diagnostic positif de ce syndrome, et surtout le diagnostic précoce des malformations associées permet une prise en charge précoce et multidisciplinaire impliquant à la fois plusieurs spécialistes notamment le pédiatre, le radiologue, le neurochirurgien. Pour préserver le pronostic fonctionnel et assurer un meilleur développement du nouveau-né et éviter les complications qui sont liées directement aux malformations associées qu'il présente, un travail de coordination entre les différents praticiens impliqués dans la prise en charge du nouveau-né s'impose.

Une démarche diagnostique bien codifiée et ciblée va permettre de bien cerner les différents problèmes que le nouveau-né présente et elle permet d'expliquer aux parents avec précision l'ensemble des problèmes cliniques que le nouveau-né présente, tout en mettant l'accent sur la nécessité de leurs adhésions à cette prise en charge et suivi multidisciplinaire pour améliorer le pronostic fonctionnel à moyen et à long terme, avec un accompagnement psychologique étroit.



**Figure 4.** Reconstruction 3D des images de TDM cérébrales montrant l'aspect typique du crâne criblé

Le suivi prénatal permet juste d'objectiver les malformations associées, mais le diagnostic est posé radiologiquement principalement en post natal dans un cadre syndromique. Notre nouveau-né a été bien suivi en période prénatale, des anomalies associées ont été objectivées en prénatal, et en postnatal le diagnostic a été posé, d'où la nécessité d'un bon examen clinique minutieux du nouveau-né en post natal immédiat tout en veillant à examiner la totalité des appareils surtout quand on suspecte ou on objective l'association de plusieurs malformations objectivées en prénatal par l'obstétricien.

#### 4. CONCLUSION

Le syndrome de Lückenschädel dont le diagnostic est essentiellement radiologique révèle l'intérêt de diagnostic radiologique précoce, et la nécessité de rechercher les malformations associées et les diagnostiquer à temps, surtout d'ordre neurologique pouvant être de mauvais pronostic et par conséquent les bien prendre en charge. Quand une myéloméningocèle est associée, le pronostic est réservé car il est dominé par le risque infectieux et le devenir neurologique sombre. Quant aux images lacunaires, elles sont de résolution spontanée au bout de 4 à 6 mois.

**Competing interests:** The authors declare that they have no competing interest.

#### REFERENCES

1. Van Leeuwen, K. (1946). Lacunar skull of the newborn infant. *The Journal of Pediatrics*, 28(2), 193–199. [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(46\)80257-9](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(46)80257-9)
2. Vogt, E. C., & Wyatt, G. M. (1941). Craniolacunaria (Lückenschädel). *Radiology*, 36(2), 147–153. <https://doi.org/10.1148/36.2.147>