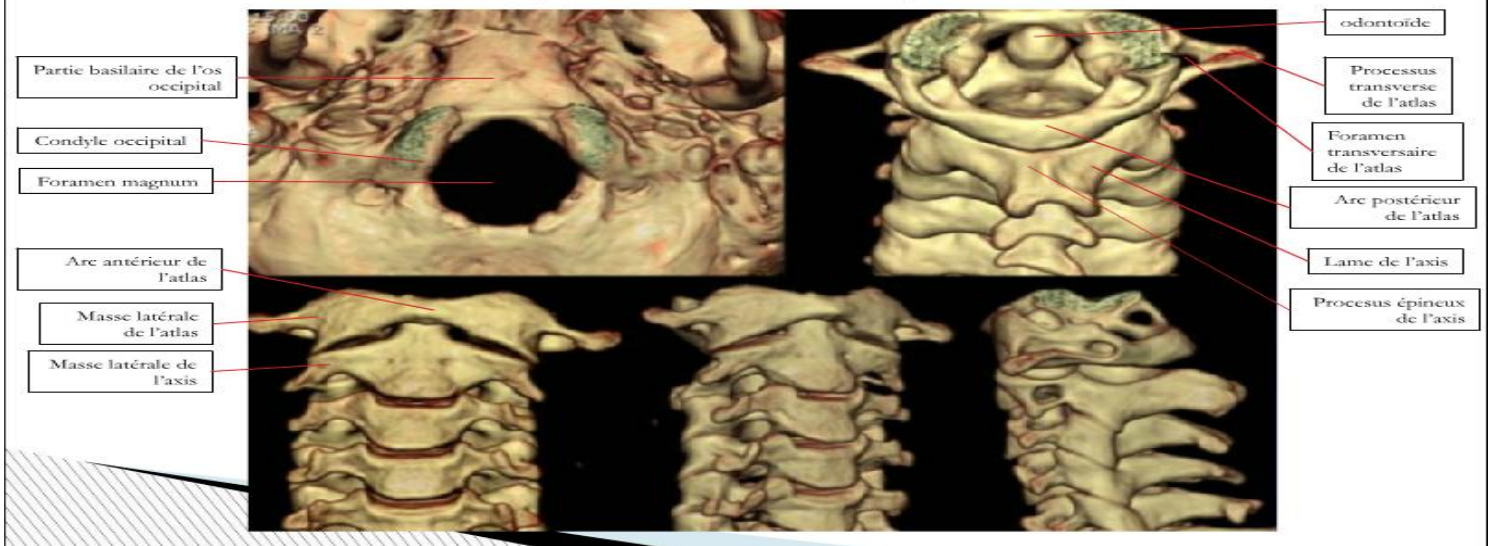
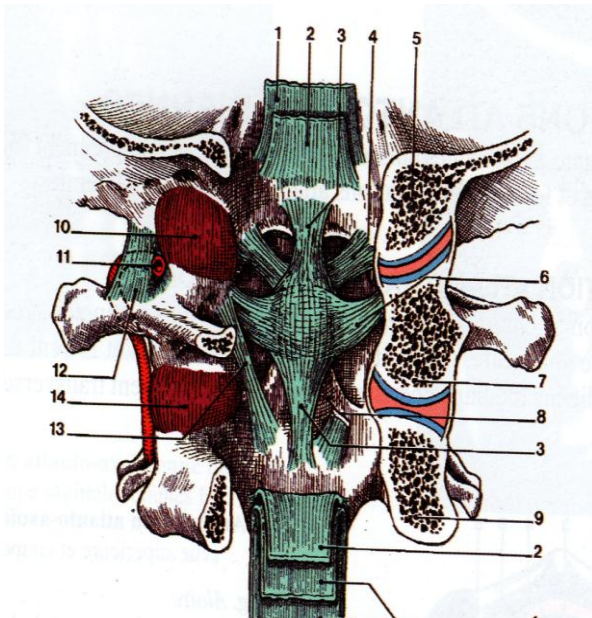


Malformations de la charnière occipitovertébrale

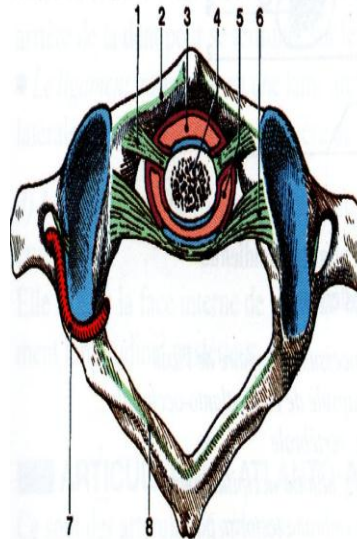
Rappel anatomique (structures osseuses)



Ligaments : C0-C1-C2



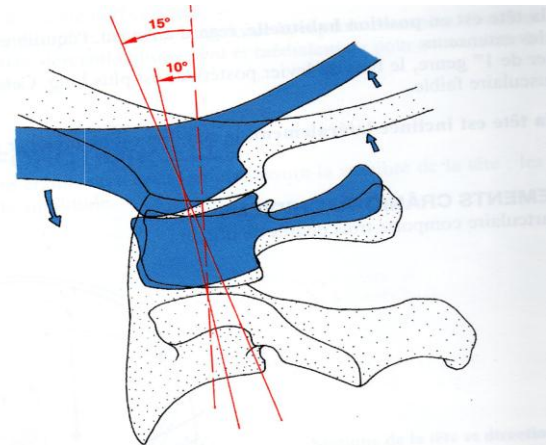
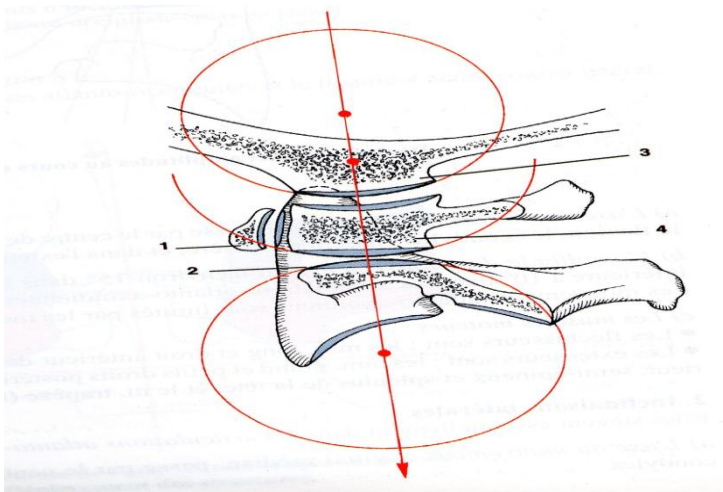
Articulation C1-C2



Articulation atlanto-axoïdienne médiane (vue supérieure et coupe horizontale)

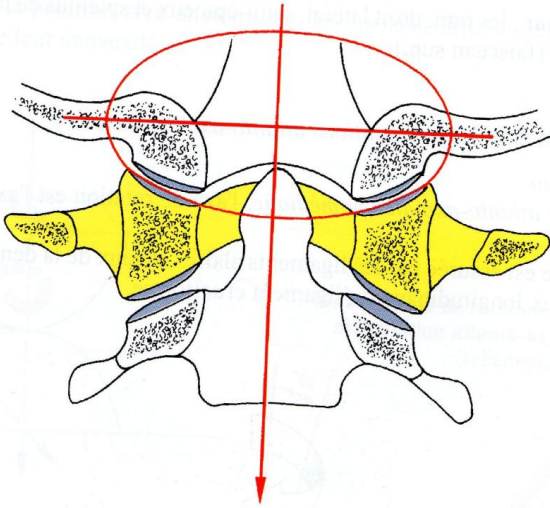
- 1-lig. Alaire
- 2-membrane atlanto-occipitale antérieure
- 3-art. Atlanto-axoïdienne médiane antérieure
- 4-dent de l'axis sectionnée
- 5-art. atlanto-axoïdienne médiane postérieure
- 6-lig. Transverse de l'atlas
- 7-a. vertébrale
- 8-membrane atlanto-occipitale postérieure

Mobilité articulaire

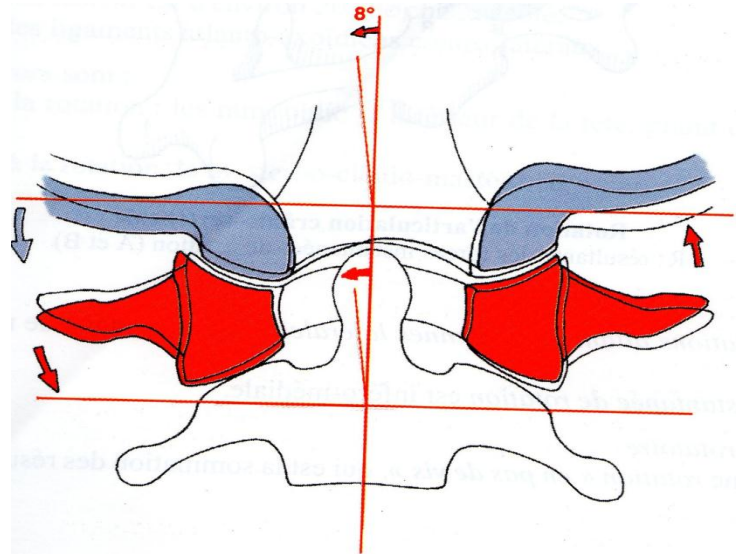


Déplacements et amplitudes au cours de la flexion (en bleu)

Mobilité rotatoire et inclinaison latérale

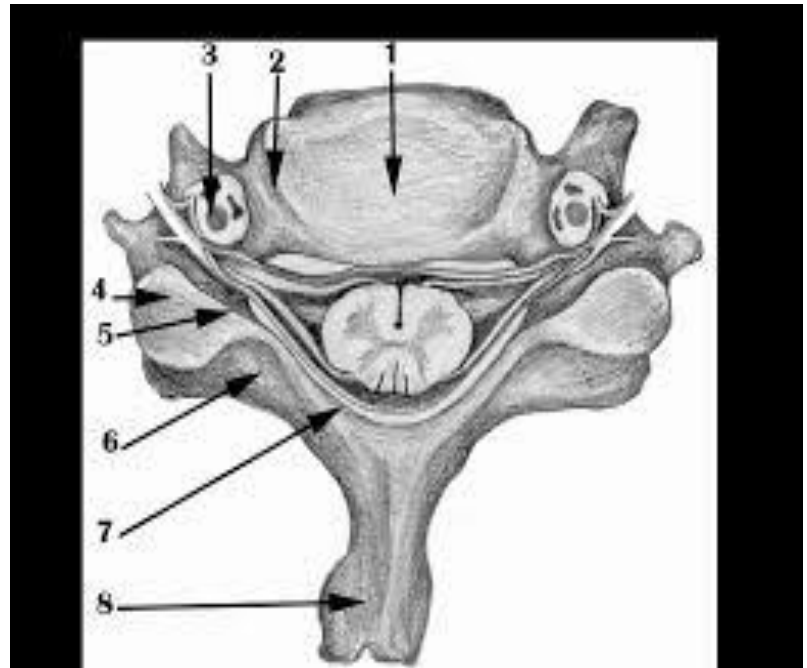
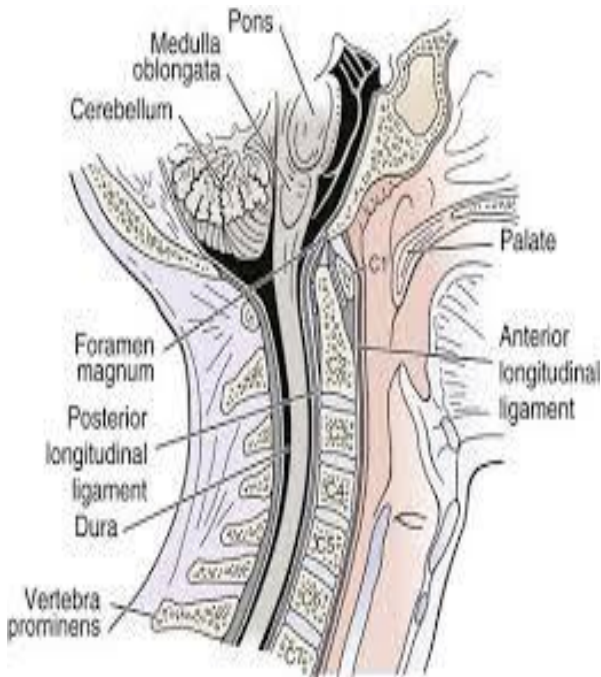


Axes des mouvements d'inclinaison et de rotation de l'articulation atlanto-occipitale (atlas en jaune)

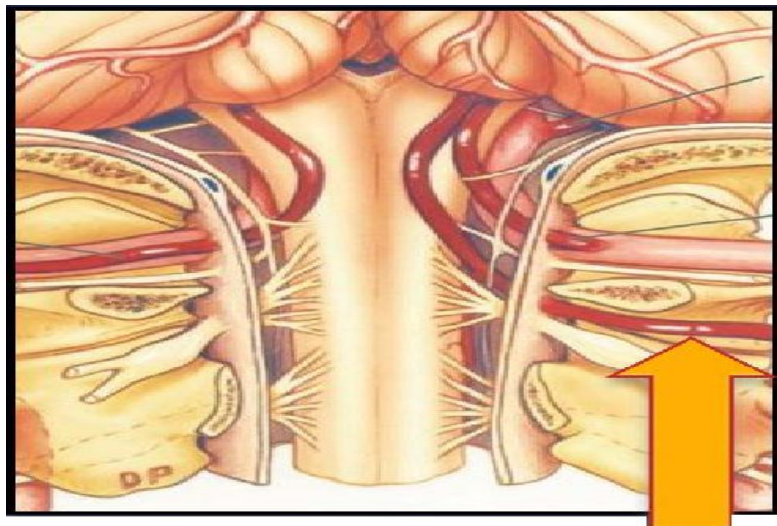


Inclinaison latérale de l'articulation crânio-vertébrale.

Anatomie de la charnière O-V



Structures nerveuses de la C-O-V

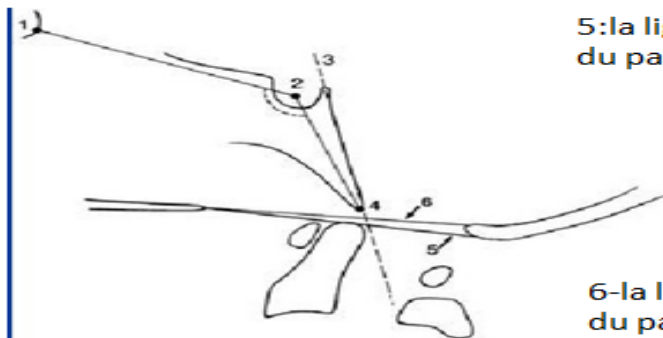


Repères et mesures

- ▶ Lignes de Chamberlain, McGregor et MacRae
- ▶ Lignes bimaïstoïdienne et bidigastrique
- ▶ Ligne de Wackenheim
- ▶ Angle clivus-rachis cervical (150° - 180°)
- ▶ Angle basal de Welcher ($< 140^{\circ}$)
- ▶ Index de Klaus (30-40 mm)
- ▶ Ligne intervestibulaire
- ▶ Angle atlanto-occipital

Impression basilaire

Impression basilaire



5: la ligne de MAC GREGOR reliant le bord postérieur du palais osseux au point le plus bas situé de l'occiput.

6- la ligne de CHAMBERLIN reliant le bord postérieur du palais osseux au bord antérieur du trou occipital.

- si l'apophyse odontoïde se projette à $>$ de 9mm au dessus de la ligne de MAC GREGOR = impression basilaire

- Si l'apophyse odontoïde se projette à $<$ de 7 mm au dessus de la ligne de CHAMBERLIN = impression basilaire

La ligne basilaire de Wakenheim elle prolonge vers le bas la tangente au clivus, affleure chez le sujet normal le bord supérieur de l'odontoïde. Elle apprécie le déplacement antéropostérieur de l'odontoïde

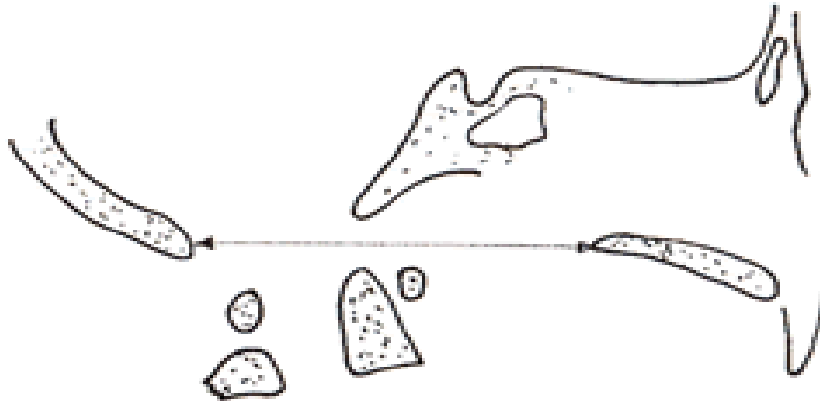


L'angle basal de Welcher est formé par l'étage antérieur de la base du crâne et le clivus. Il varie entre 132° et 140° . L'ouverture de cet angle détermine la platybasie



La ligne de CHAMBERLIN

Bord postérieur du TO – extrémité postérieure de l'os palatin postérieure de



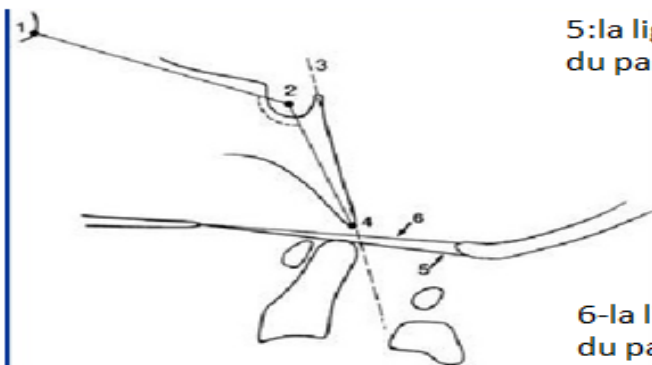
La ligne basilaire de Wakenheim elle prolonge vers le bas la tangente au clivus, affleure chez le sujet normal le bord supérieur de l'odontoïde. Elle apprécie le déplacement antéropostérieur de l'odontoïde



L'angle basal de Welcher est formé par l'étage antérieur de la base du crâne et le clivus. Il varie entre 132° et 140° . L'ouverture de cet angle détermine la platybasie



Impression basilaire



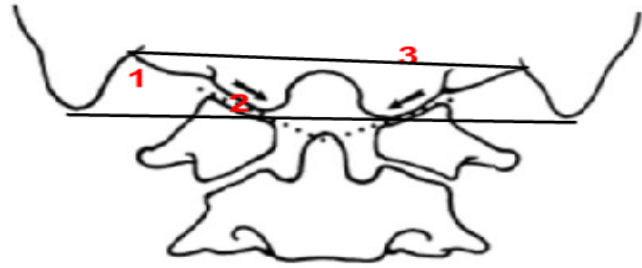
5: la ligne de MAC GREGOR reliant le bord postérieur du palais osseux au point le plus bas situé de l'occiput.

6: la ligne de CHAMBERLIN reliant le bord postérieur du palais osseux au bord antérieur du trou occipital.

- si l'apophyse odontoïde se projette à $>$ de 9mm au dessus de la ligne de MAC GREGOR = impression basilaire

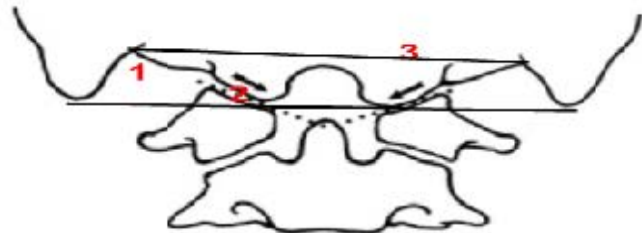
- Si l'apophyse odontoïde se projette à $<$ de 7 mm au dessus de la ligne de CHAMBERLIN = impression basilaire





La ligne bimastoïdienne (1), obtenue en réunissant la pointe des mastoïdes. Elle passe normalement par les articulations occipito-atloïdiennes (3) et la pointe de l'odontoïde qui peut la dépasser de quelques millimitres.

La ligne bidigastrique (2), obtenue en réunissant les deux rainures digastriques (union mastoïde et base du crâne), passe normalement 1,5 cm au-dessus des articulations occipito-atloïdiennes et du sommet de l'odontoïde.



La ligne bimastoïdienne (1), obtenue en réunissant la pointe des mastoïdes. Elle passe normalement par les articulations occipito-atloïdiennes (3) et la pointe de l'odontoïde qui peut la dépasser de quelques millimitres.

La ligne bidigastrique (2), obtenue en réunissant les deux rainures digastriques (union mastoïde et base du crâne), passe normalement 1,5 cm au-dessus des articulations occipito-atloïdiennes et du sommet de l'odontoïde.

Malformations osseuses

L'invagination (impression) basilaire

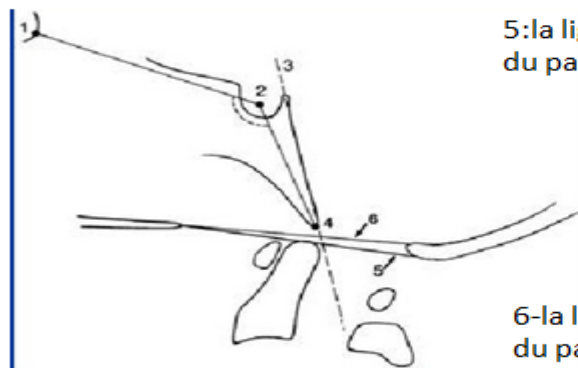
- ▶ Elle correspond à une position trop haute du rachis cervical supérieur qui fait procidence au niveau de la base du crâne
- ▶ Elle résulte de l'hypoplasie du clivus et d'une platybasie
- ▶ La TDM permet une analyse précise des anomalies osseuses et l'IRM évalue les malformations neurologiques associées et les répercussions de la malformation osseuse

L'invagination (impression) basilaire

- ▶ La position du sommet de l'odontoïde et de l'arc antérieur de l'atlas nettement au dessus de la ligne de Chamberlain (plus de 5mm) et/ou de McGregor et la ligne bimastoïdienne
- ▶ Association dans 1/3 des cas à une malformation de Chiari ou une syringomyélie

Impression basilaire

Impression basilaire



5:la ligne de MAC GREGOR reliant le bord postérieur du palais osseux au point le plus bas situé de l'occiput.

6-la ligne de CHAMBERLIN reliant le bord postérieur du palais osseux au bord antérieur du trou occipital.



-si l'apophyse odontoïde se projette à > de 9mm au dessus de la ligne de MAC GREGOR =impression basilaire

- Si l'apophyse odontoïde se projette à < de 7 mm au dessus de la ligne de CHAMBERLIN =impression basilaire

Impression basilaire



Occipitalisation de l'atlas

- ▶ L'intégration de l'atlas à la base du crâne peut être complète ou partielle
- ▶ 4 types pouvant être associés:
 - Fusion de l'arc antérieur
 - Fusion des masses latérales
 - Fusion de l'arc postérieur

Les malformations de l'axis

- ▶ 1- Agénésie de l'odontoïde (densa aplasia)
 - Malformation exceptionnelle liée à l'absence de développement des noyaux d'ossification
 - Forme incomplète : hypoplasie de l'odontoïde
 - Instabilité atlanto-axiale responsable d'un syndrome rachidien et déficitaire
 - L'IRM peut démontrer les signes de souffrance médullaire (hypersignal T2)
- ▶ 2- Odontoïde mobile
 - Séparation entre l'odontoïde et le corps de C2
 - L'odontoïde apparaît arrondie de contours réguliers limitée par une fine corticale
 - Le canal rachidien se rétrécit lors de la flexion avec possibilité de souffrance médullaire (hypersignal en IRM)

Luxation congénitale C1-C2

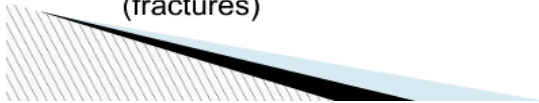
- ▶ Elle résulte probablement d'une laxité du ligament transverse
- ▶ Association à une trisomie 21 ou à des dysplasies osseuses
- ▶ La dislocation atloïdo-axoïdienne apparaît en position indifférente et surtout en flexion (en TDM et ou IRM)

Sténose congénitale du foramen magnum (trou occipital)

- ▶ Dans le cadre d'une achondroplasie le plus souvent
- ▶ L'imagerie démontre la réduction des diamètres sagittal et transversal du foramen magnum

Anomalies de l'atlas

- ▶ Les agénésies complètes ou partielles de l'arc postérieur
 - Rares
 - Elles vont de l'agénésie complète (exceptionnelle) au spina bifida
 - Compression du fourreau dural en extension
- ▶ Le rachischisis antérieur est beaucoup plus rare que le rachischisis postérieur
 - L'association des deux est responsable du « split-atlas »
 - La TDM et l'IRM identifient facilement le split-atlas et démontrent les malformations et les différencient des lésions traumatiques (fractures)



Anomalies de l'odontoïde

- ▶ Persistance de l'ossicule terminal par absence de fusion de l'ossicule Bergman à l'odontoïde après l'âge de 12 ans (diagnostic différentiel avec une fracture de l'odontoïde)
- ▶ La taille de l'odontoïde peut varier (hypoplasie ou dolicho-odontoïde)

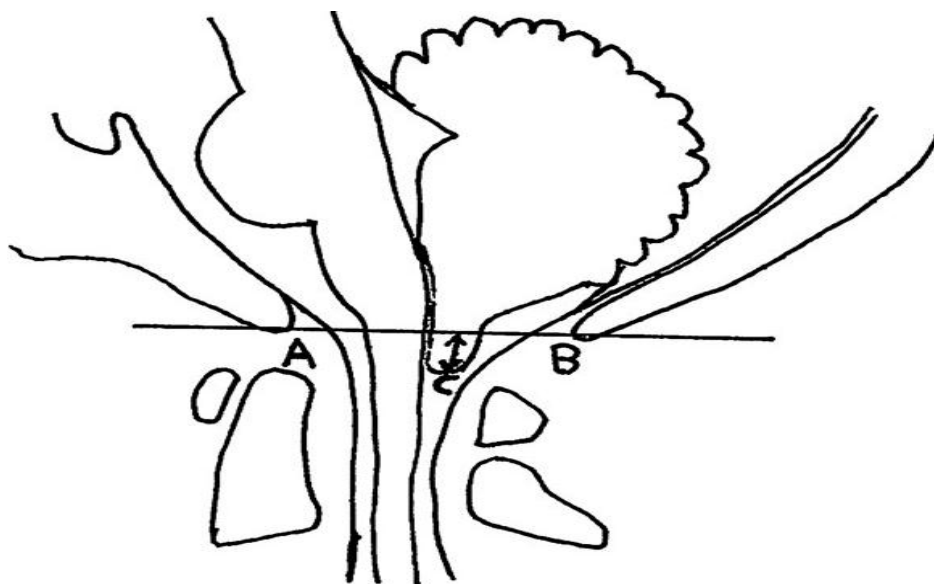
Malformations nerveuse

- ▶ Les malformations de Chiari traduisent une position basse des amygdales cérébelleuses au sein de la partie haute du canal rachidien cervical.
- ▶ Trois types de malformation de Chiari sont classiquement décrits

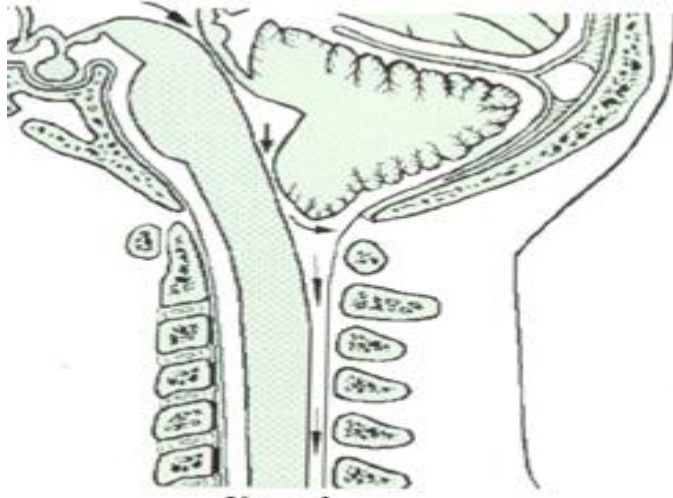
Malformation de Chiari de type I

- ▶ Correspond à un déplacement variable des amygdales et des parties médianes des lobes inférieurs du cervelet à travers le foramen magnum dans le canal rachidien.
- ▶ Le tronc cérébral peut être allongé mais non déplacé (ou d'une façon minime) et le V4 n'est pas abaissé au-dessous du trou occipital
- ▶ L'association à une compression de la jonction bulbo-médullaire, à une syringomyélie (dans 25 à 50% des cas) ou à une hydrocéphalie (dans 15 à 25% des cas) ou encore à une malformation osseuse de la CCO est possible

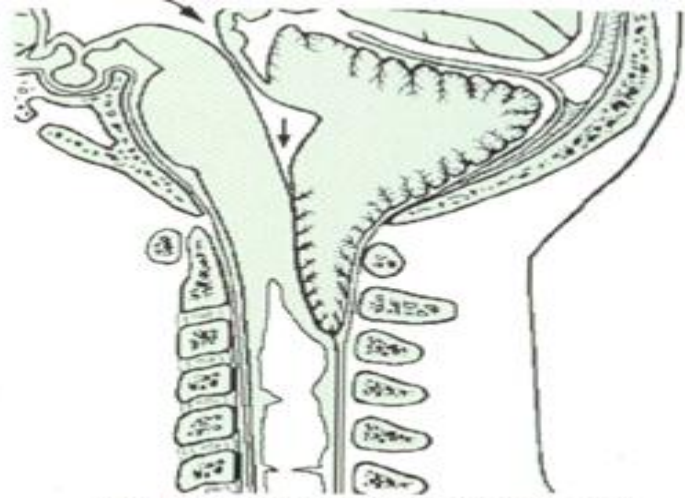
Chiari I



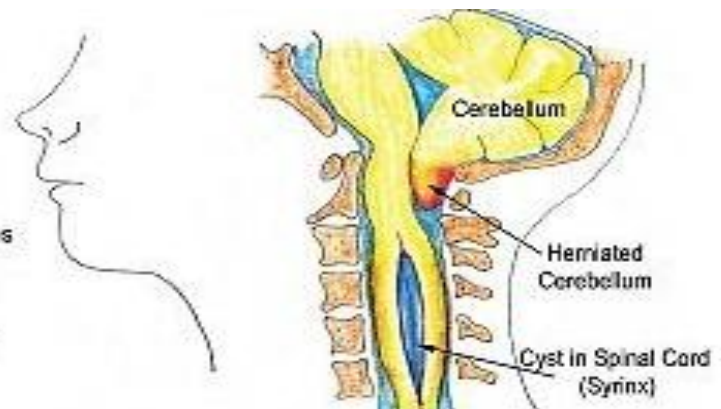
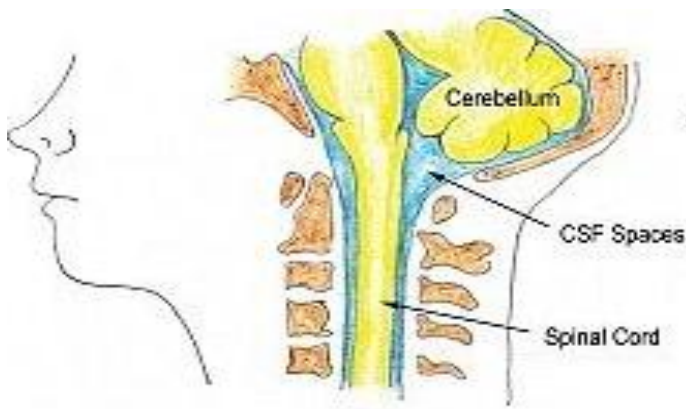
C-O-V



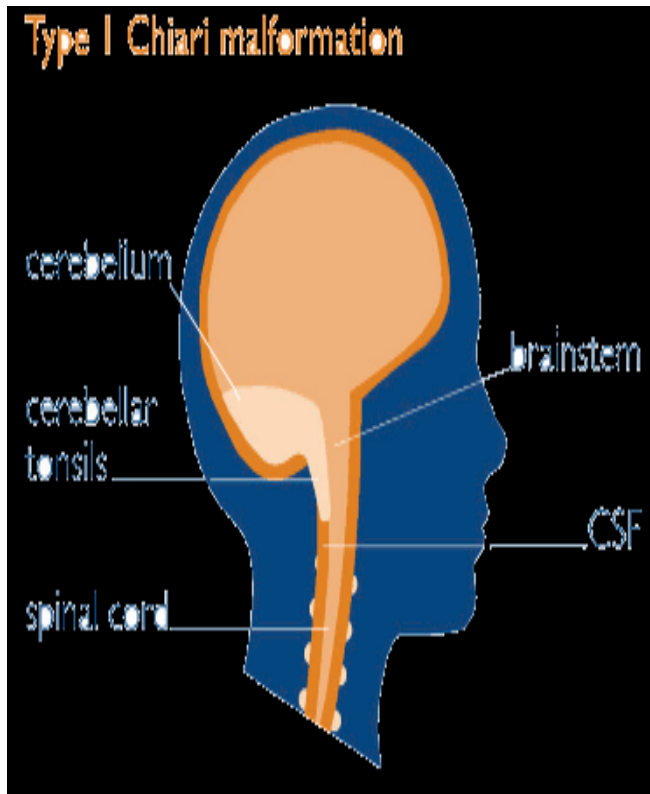
Normal

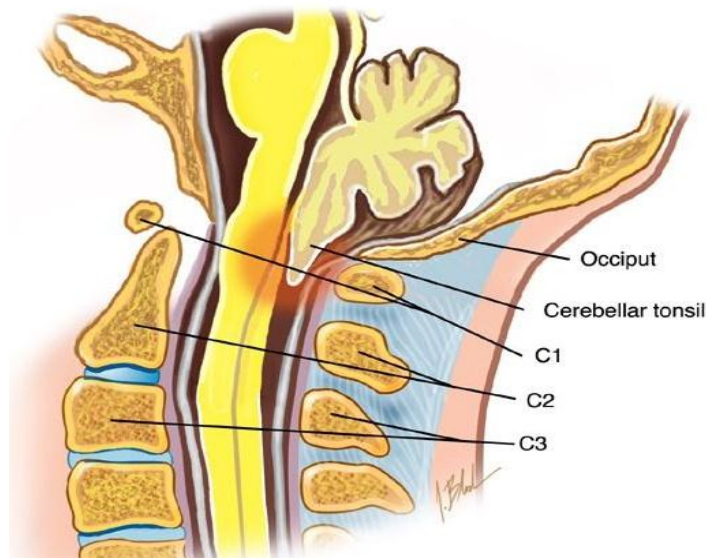
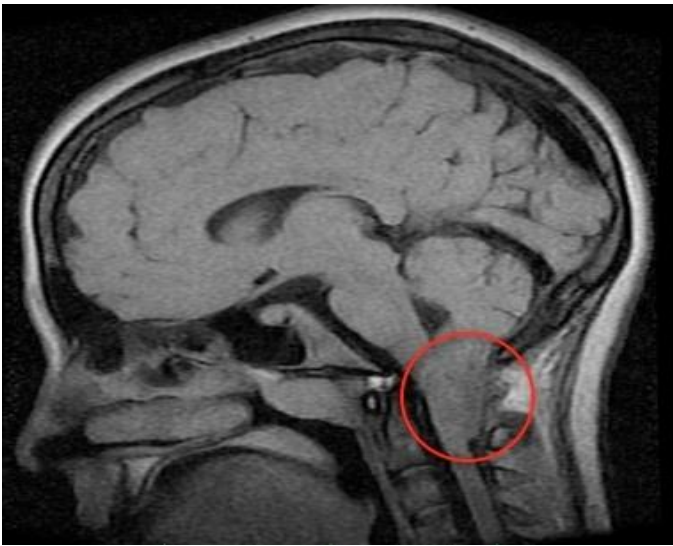


Chiari I malformation + syringomyelia



Chiari I

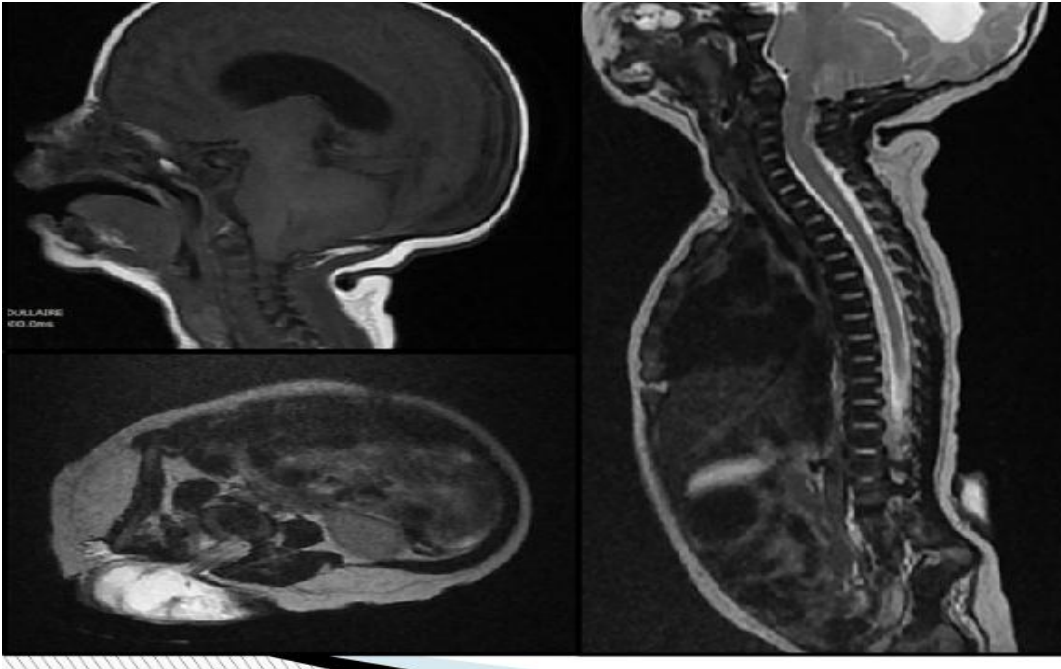




Malformation de Chiari de type 2

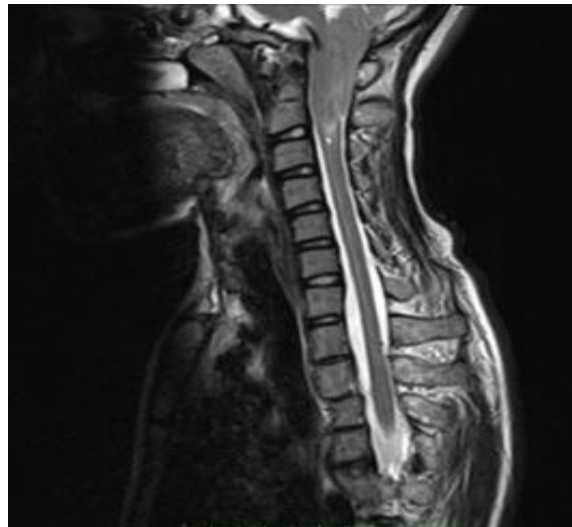
- ▶ Petite fosse postérieure associée à un déplacement vers le bas vers le trou occipital et le canal rachidien cervical des amygdales cérébelleuses, du V4, du vermis et du tronc cérébral
- ▶ Ce Chiari II est presque habituellement observé chez le nourrisson et l'enfant, qui présentent toujours une myélocèle ou myéloméningocèle cervical, lombaire ou lombosacrée
- ▶ Cette malformation résulte d'une hypotension chronique du LCS
- ▶ Cliniquement, il existe des troubles respiratoires majeurs, une hydrocéphalie, avec hypertension intracrânienne

Imagerie: Chiari type II



Position basse des amygdales cérébelleuses, déplacement vers le bas du tronc cérébral et du V4 qui est étiré et laminé, Il s'y associe une hydrocéphalie triventriculaire passive. Hypoplasie du corps calleux . A l'étage lombosacré, dysraphisme lombosacré avec myéloméningocèle

Chiari II

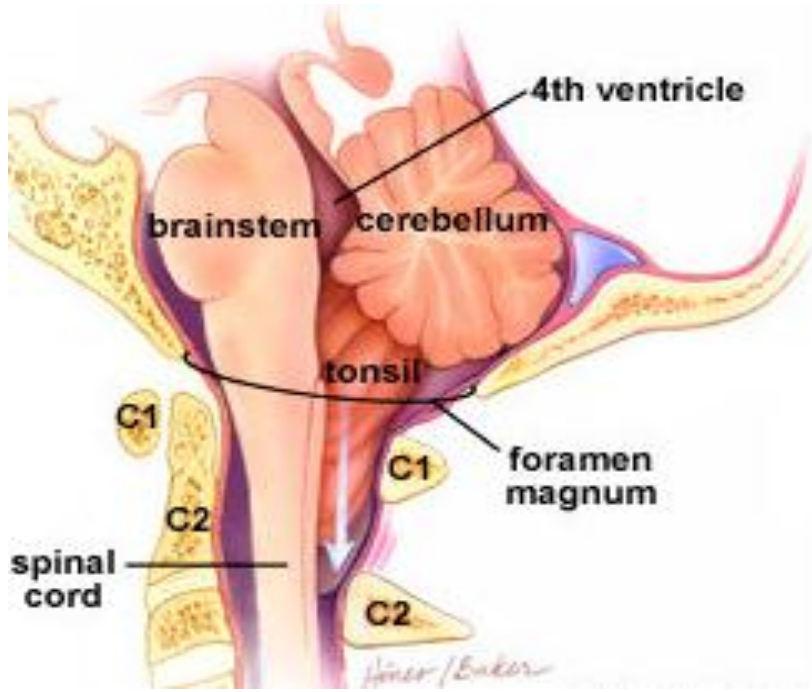


Chiari type III

Malformation de Chiari de type 3

- ▶ Hernie des structures de la fosse postérieure au travers d'une déchissance postérieure du canal rachidien à hauteur de C1, C2 ou C3 avec constitution d'une méningo-encéphalocèle postérieure
- ▶ Mortalité périnatale importante
- ▶ Dépistage prénatal++

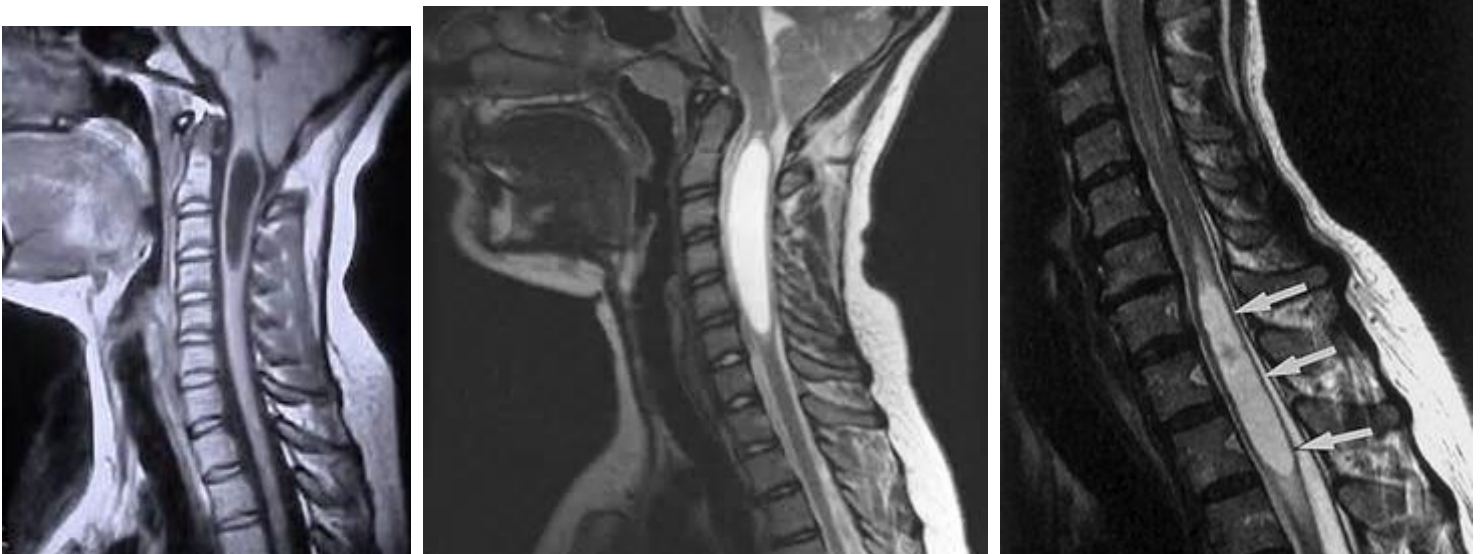
Chiari II



Chiari +syringomyélie



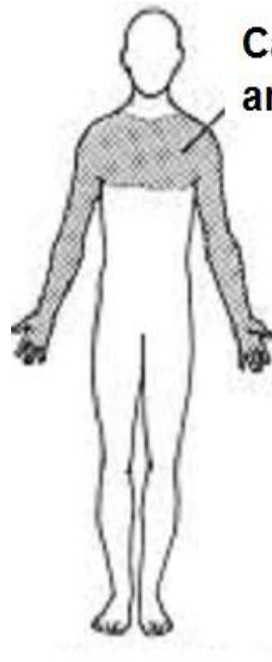
syringomyélie



Syringomyélie cervico-dorsale

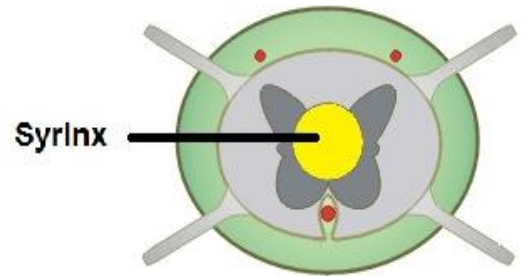


syringomyélie

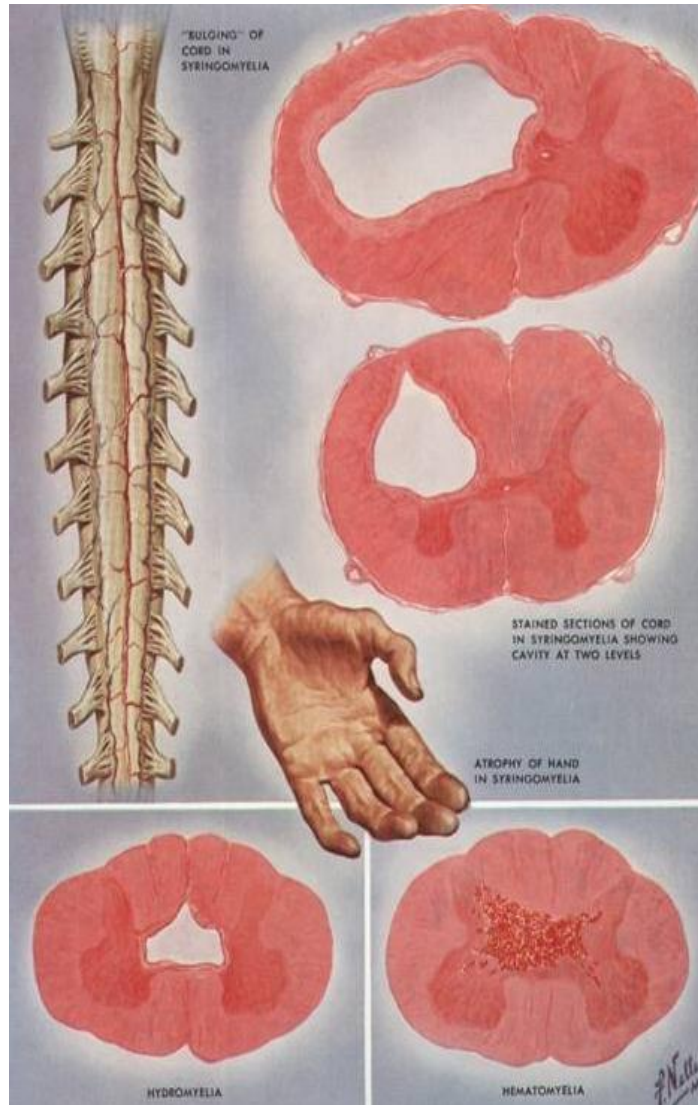


Cape-like distribution of pain and temperature loss

Cross-section of spinal cord at the level of the syrinx

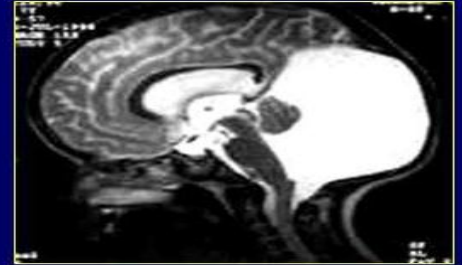


Cavitation centro-medullaire

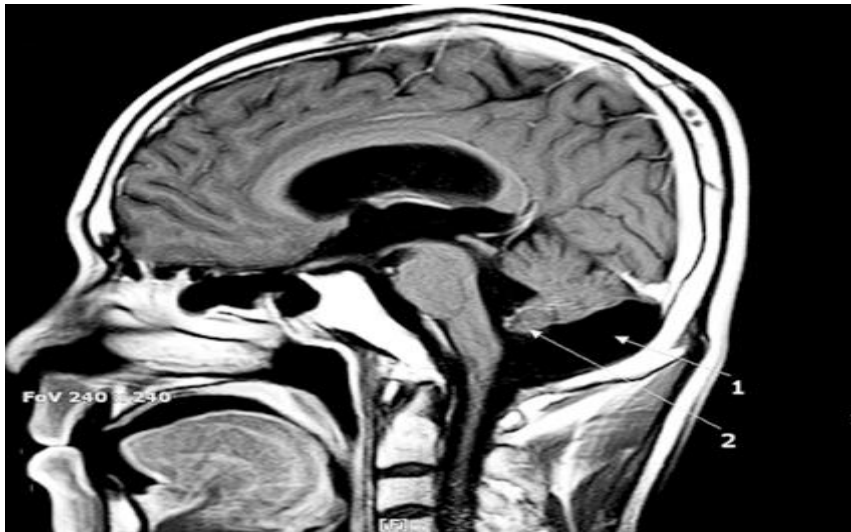


Malformations fosse postérieure complexe Dandy Walker

- Hémisphères cérébelleux incomplètement formés
 - »» Vermis partiellement agénésique
- Toile choroïdienne non perforée
 - » Hydrocéphalie sus jacente
 - »»» Malformation Dandy Walker
- Toile choroïdienne perforée
 - » Absence d'hydrocéphalie
 - »»» Malformation Dandy Walker variant
- Toile choroïdienne mal ouverte + cervelet normal
 - » Poche sus et rétro-cérébelleux: Poche de Blake



DANDY WALKER VRAIS



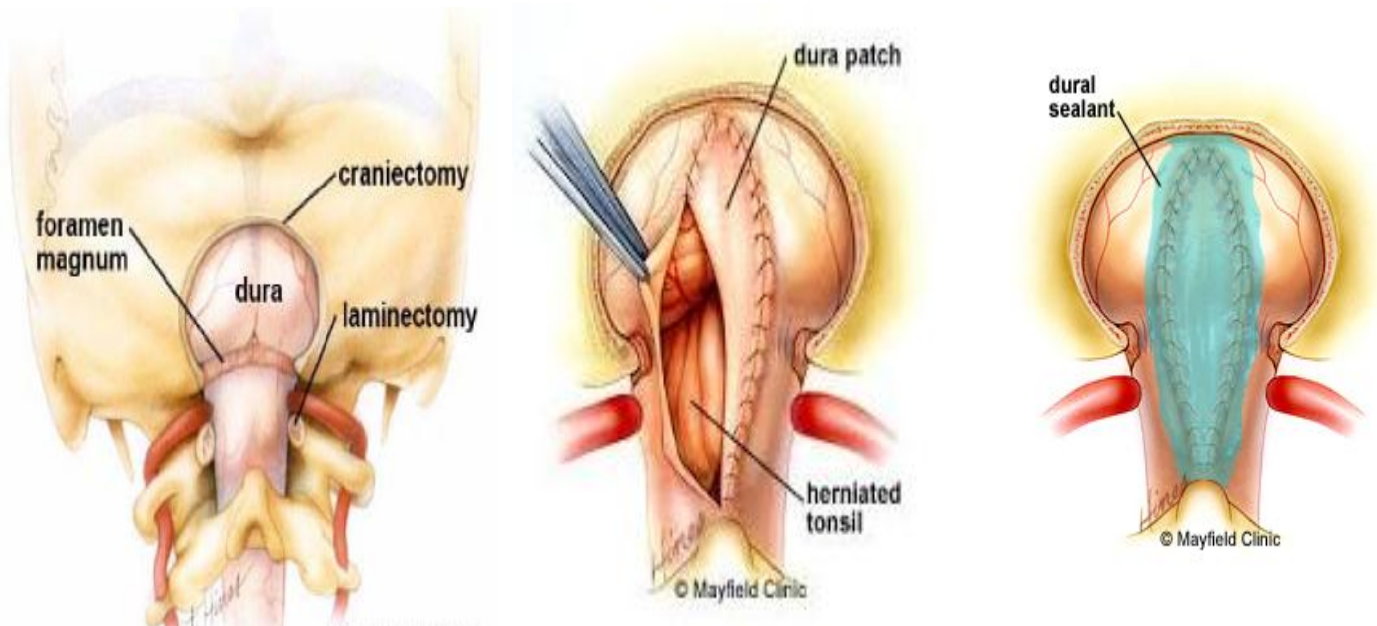
Sémiologie clinique

- ▶ Polymorphisme clinique sans parallélisme entre le type de la malformation et la gravité du tableau clinique .
- ▶ Sans prédominance d'âge : allant de la période néonatale à un âge adulte très avancé.
- ▶ L'expression clinique peut rester asymptomatique, apparaître de façon aiguë suite a un traumatisme ou de façon progressive .
- ▶ L'association à des anomalies physiques est fréquente:
 - brièveté du cou
 - implantation basse des cheveux
 - limitation des mouvements du cou
 - asymétrie faciale
 - scoliose...

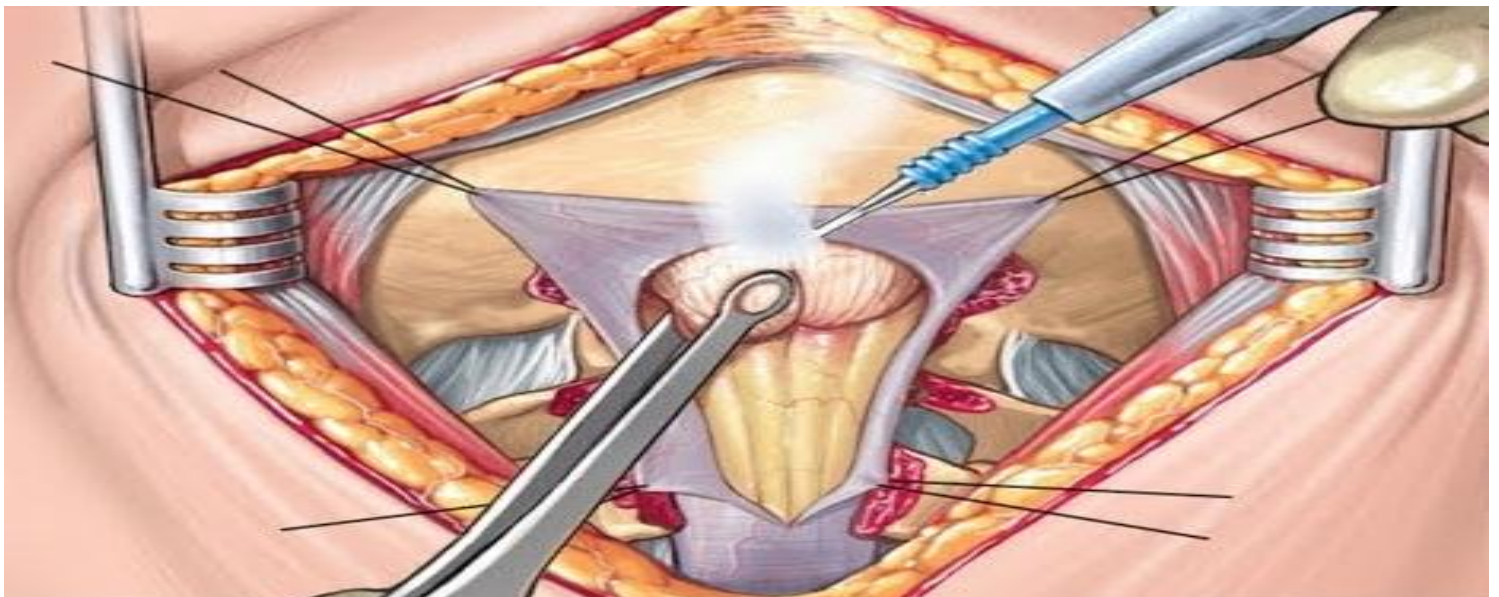
Sémiologie clinique

- ▶ Signes cervicaux: algies ,torticolis...
- ▶ Syndrome cérébello-bulbaire
- ▶ Syndrome vestibulaire
- ▶ Atteinte des nerfs crâniens: dysphagie, paralysie du voile du palais...
- ▶ Syndrome pyramidal:
 - Deficit moteur non spécifique
 - Tétraparesie, quadriparesie,
- ▶ Trouble de la sensibilité : épicrotique et profonde
- ▶ Syndrome syringomyélique
- ▶ Syndrome d'HTIC .

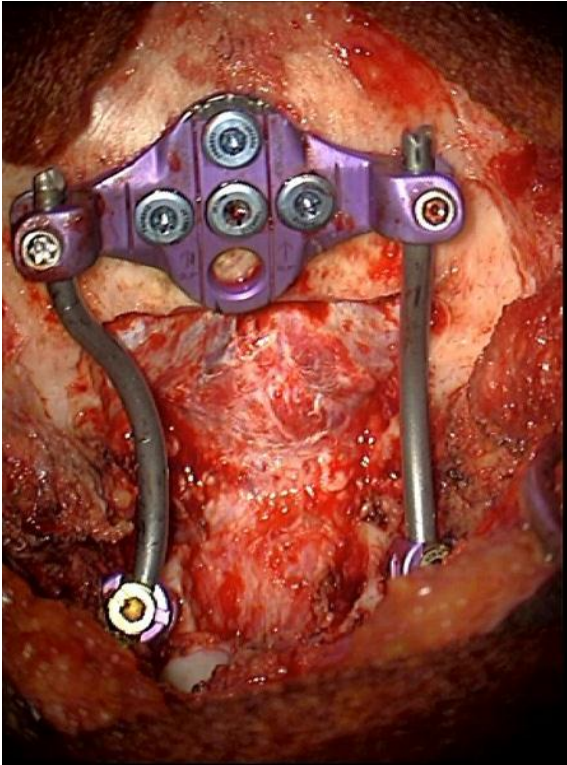
Techniques chirurgicales



Coagulation des amygdales



Fixation de la charnière O-V



Résultat postopératoire

