

# Malformations de la Chaînière occipitovertebrale

\* chaînière = jonction entre 2 \$

\* chaînière occipitovertebrale = jonction entre la tête et rachis cervical sup  
(occiput)

## Rappel anatomique :

→ le trou occipital est limité :

en avant : partie inf du clivus

post : cune partie de l'écaille occipitale.

latéralement : les 2 condyles occipitaux

→ des articulations :

• occipito-Atlas ( $C_0-C_1$ ) : condyles et à face sup des masses latérales de l'atlas

• atlanto-axoïdienne : entre l'atlas et l'axis, l'apophyse odontoïde de  $C_2$  épouse la partie post de l'ant ant de  $C_1$ . → mouvement de rotation

•  $C_1-C_2$  : par la masse lat articulaire de  $C_2$ .  
→ inclinaison latérale + flexion-extension

→ des ligaments :

• lig vertebraal commun ant post.

• lig cruciforme : → pr flexion-extension contrôlée

→ Structures nerveuses :

• partie sup de la moelle.

• partie inf du bulbe.

• amygdales cérébelleuses.

• \$ vasculaires : ant vertebrale et ses collatérales.

• des premières racines  $C_1, C_2$ .

• des dernière paires crâniennes : IX - X - XI - XII.

1

Physiologie:

→ **la ligne basilare de Wakenheim**:  $R_x$  de crâne de profil elle longe la lame quadrilataire et prolonge vers le bas de la tangente au chirus. Elle affleure le bord sup de l'odontoïde (donc en avant), elle apprécie le déplacement antéro-post de l'odontoïde.

l'odontoïde n'est jamais derrière cette ligne.

→ **l'angle basal de Welcher**: formé par l'étage ant de la base du crâne et le chirus, entre  $132^\circ$  et  $140^\circ$ .

l'ouverture désigne la platybasie. (do HIC  $> 140^\circ$ )

→ **la ligne de Chamberlin**: joint bord post de l'os palatin avec le bord ant de l'extrémité post du trou occipital.

l'apophyse odontoïde et  $C_1$  se trouvent au dessous de cette ligne


→ **la ligne de Mac Gregor**: joint bord post du palais osseux au pt le plus bas situé de l'occiput (extrémité ant du trou)

l'apophyse odontoïde est au dessous de cette ligne.

→ **la ligne bimastrôidienne**: réunit la pointe des mastoïdes (en  $R_x$  face). Cette ligne est au m niv de l'articulat'  $C_0-C_1$  l'apophyse odontoïde dépasse de **2-3 mm**.

→ **la ligne bidigastrique**: c'est là où s'insère le muscle digastrique elle est à 1,5 cm au dessus de la ligne bimastrôidienne (1,5 cm au dessus de l'articulation  $C_0-C_1$ ) et du sommet de l'odontoïde

## des Malformations osseuses :

→ d'imagination (impression) basilaire :  le rachis s'enfonce dans la boîte crânienne

- Elle correspond à une position trop haute du rachis cervical sup qui fait précéder au niveau de la base du crâne, elle résulte de l'hypoplasie du clivus (anormalement malformée) et d'une platybasie (suit chez les trisomies)

- La TDM permet une analyse précise des anomalies osseuses.

- L'IRM évalue les malformations neurologiques associées et les répercussions de la malformation osseuse.

- la position du sommet de l'odontoïde et de l'arc ant de l'atlas nettement au dessus de la ligne de Chamberlin (plus de 5 mm) et/ou Mc Gregor et la ligne bimastôïdienne.

- Elle peut être seule ou associée ds 1/3 des cas à une malformation de Chiari ou une syringomyélie.

- Si l'apophyse odontoïde se projette à  $> 9$  mm au dessus de la ligne de Mc Gregor  $\Rightarrow$  impression basilaire.

- Si l'apophyse odontoïde se projette à  $> 7$  mm au dessus de la ligne de Chamberlin  $\Rightarrow$  impression basilaire.

→ Occipitalisation de l'atlas :

- l'intégration de l'atlas à la base du crâne peut être complète ou partielle. (l'atlas se soude à l'occiput).

- 4 types pouvant être associés :

→ Fusion de l'arc ant.

→ " des masses lat.

→ " de l'arc post.

articulation  $C_0-C_1 \rightarrow$  bloquée

"  $C_1-C_2 \rightarrow$  limitée

→ des malformations de l'axis:

1- Agénésie de l'odontôide (densa aplasia):

- malformation congénitale, l'apophyse odontôide n'existe pas.
- ~~l'anti~~ dislocation C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub>, elle est exceptionnelle
- ya des formes complètes et incomplètes (hypoplasie de l'odontôide)
- instabilité atlanto-axiale (C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub>) responsable de S<sup>d</sup> rachidien et déficitaire.
- l'IRM: on peut voir une souffrance médullaire (hypersignal T<sub>2</sub>).

2- Odontôide mobile:

- Séparat° entre l'odontôide et le corps de C<sub>2</sub>.

→ Luxation congénitale C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub>: (luxation ⇒ soit os ou lig)

- résulte d'une laxité du lig transverse (surtout trisomie).
- associée à trisomie 21 ou dysplasies osseuses.
- on la relève soit par le degré de mobilité osseuse ou TDM/IRM

→ Sténose congénitale du foramen magnum (trou occipital):

- ↓ Ø sagittal et transversal.

→ Anomalies de l'atlas:

- 1/ rare, agénésies complètes ou partielles de l'arc post.
  - vont de l'agénésie complète au spina bifida
- 2/ rachischisis ant plus rare que post.

1 + 2 = split-atlas → identifié par TDM et IRM.

→ Anomalies de l'odontôide:


1/ Anomalie de taille

2/ persistance de l'ossicule terminal par absence de fusion de l'ossicule Bergman à l'odontôide après 12 ans (Dg ≠ de fracture de l'odontôide)

## Les malformations (nerveuses):

Les malformations de Chiari traduisent une position basse des amygdales cérébelleuses au sein de la partie haute du canal rachidien cervical. (y a 3 types).

### → Chiari I: la plus frq.

- 1- Déplacement des amygdales et des parties médianes des lobes inf du cervelet à travers le foramen magnum ds canal rachidien.
- 2- état du tronc cérébral: peut être allongé mais non déplacé (ou peu)
- 3- le  $V_4$  n'est pas abaissé au dessous du trou occipital.
- 4- association possible: à une jonction bulbo-médullaire  
Kyste sur la moelle → \*! Syringomyélie (25 à 50% des cas)   
\*! Hydrocéphalie (15 à 25%) perturbe LCR de la chambre  
\*! malformat° osseuse de la CCO.

il sent pas le chaud, DLR et le froid  
thermoalgésie

### → Chiari II:

- 1- petite fosse post + déplacement vers le bas vers le trou occipital et le canal rachidien cervical des amygdales cérébelleuses, du  $V_4$ , du vermis et du tronc cérébral (bulbe)
- 2- habituellement observé chez le nourrisson et l'enfant qui ont tj une myélocèle ou myéломéningocèle cervical, lombaire ou lombo-sacrée.
- 3- cette malformat° résulte de l'hypotension chronique du LCS
4. Clinique: - Troubles respiratoires majeurs.  
- Hydrocéphalie.  
- Hypertension intra-cranienne.

→ **Chiari III** : exceptionnel prsk'il est létal.

- Hernie des \$ de la fosse post au travers d'une déchirance post du canal rachidien à hauteur C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub> ou C<sub>3</sub> avec constit<sup>o</sup> d'une méningo-encéphalocèle post (le cervelet sort).
- Mortalité périnatale importante, dépistage prénatal ++.

→ **Malformation fosse post complexe Dandy Walker** :

Dandy Walker vrai = Agénésie partielle ou totale du vermis + hypoplasie des hémisphères cerebelleuses + Méga grande citerne + hydrocéphalie (suite à la perforat<sup>o</sup> de toile choroïdienne et un obstacle en resorption → accumul<sup>o</sup> du liquide en amont de l'obstacle).

Sémiologie clinique :

- cou court ou basse implant<sup>o</sup> de cheveux ou limitat<sup>o</sup> mounts du cou, asymétrie faciale, scoliose ⇒ orientent vers MCO.
- peut rester asymptomatique et se déclencher suite à un trauma.
- torticolis à répétit<sup>o</sup> est un signe indicateur.
- S<sup>d</sup> cerebelle - bulbaire - S<sup>d</sup> pyramidal - atteinte profs
- troubles sensitif - S<sup>d</sup> syringomyélique - S<sup>d</sup> HTIC.

TRT chirurgical :

- cas compression purement osseuse : craniectomie (enlever \$ osseuses)
- cas compression osseuse + engagement amygdoles : décompression osseuse + plastie durale (agrandissement de la dure mère).

+/- resection amygdalaires ou leurs coagulat<sup>o</sup>.

- ! → compression post sans toucher au moyens de stabilité : → décompression médiane osseuse si on touche aux " " on fait l'occipitale avec rachis cervicale