

Malformations de la charnière occipitovertébrale

1. Introduction

- Les malformations de la jonction cervico-occipitale regroupent d'une part, les malformations osseuses majeures et mineures et d'autre part, les malformations du névraxe. Elles sont diverses et souvent associées entre elles
- Son expression clinique est très polymorphe, expliquée par la richesse anatomique de cette région
- la TDM et l'IRM les deux techniques de référence pour l'étude de la charnière cervico-occipitale

2. Rappel anatomique

- La charnière cervico-occipitale est constituée sur le **plan osseux** par l'empilement de l'os occipital, de l'atlas (C1) et de l'axis (C2),
- sur le **plan ligamentaire** par des ligaments qui solidarissent la base du crâne aux deux premières vertèbres cervicales
 - lig vertébrale ant et post
 - lig transverse de C1 qui plaque l'odontoïde (une rupture de ce lig → risque de compression de la moelle ; IRM met en évidence la rupture des lig)
- et sur le **plan neurologique** par la jonction bulbo-médullaire.

Articulation OS OCCIPITAL avec ATLAS

Deux articulations occipitalo-atloïdiennes unissent les **condyles occipitaux** et les **masses latérales de l'atlas**.

Articulation ATLAS avec AXIS

--deux articulations **atloïdo-axoïdiennes** unissent les articulations inférieures de l'atlas et supérieures de l'axis (C2).

--une articulation **odonto-atloïdienne médiane** (partie ant de l'atlas) permet les **mvmts rotatoires** et qui constitue une zone transitionnelle du squelette axial et

qui recouvre une zone également transitionnelle du SNC, c'est la jonction bulbo-médullaire.

-Au niveau de la jonction occipito vertébrale on trouve :

- 2 artères basilaires
- Artère spinale
- Les derniers paires crâniens 9,10,11 bulbaire et médullaire ; et le 12
- Partie sup de la moelle et la partie inf du bulbe
- Les amygdales cérébelleuses
- La racine C1 et C2

3. Repères et Mesures :

Ligne de Chamberlain +++: unit le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital. A l'état normal, le sommet de l'odontoïde et l'arc antérieur de l'atlas restent **au-dessous** de cette ligne

Ligne de MacGregor ++ : Cette ligne s'étend entre le bord postérieur du palais osseux et le point le plus déclive de l'écaïlle occipitale.

Ligne basilaire de Wackenheimer : elle prolonge vers le bas la tangente au clivus, **affleure** chez un sujet normal le bord supérieur de l'odontoïde. Elle apprécie le déplacement antéro-postérieur de l'odontoïde

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

- Cas du MCOV : l'angle soit ouvert ou rétrécit
- Cas HTIC : Angle tendance vers l'aplatissement 150-180

Ligne bi-mastoiïdienne : 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 millimètres

Ligne bi-digastrique : obtenue en réunissant les deux rainures digastriques (union mastoïde et bas du crâne), passe normalement **1,5 cm au-dessus** des articulations occipito-atloïdiennes et du sommet de l'odontoïde

4. **Malformations osseuses** (majeures)

1. Invagination (impression) basilaire +++++

- Elle correspond à **une position trop haute du rachis cervical supérieur** qui fait procidence au niveau de la base du crâne (*ext inf boîte crânienne devient concave*)
- 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
- **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 5 mm) **et/ou de MacGregor et la ligne bi-mastoïdienne**

Odontoïde >de 7mm de la L.de chamberlin → Dg + de L'impression B

- Association dans 1/3 des cas à une malformation de Chiari ou une syringomyélie

2. occipitalisation de l'atlas

- L'intégration de l'atlas à la base du crâne peut être **complète ou partielle**

Art occipital-atlas (de rotation) est bloqué

- **4 types** pouvant être associés : fusion de l'arc antérieur, fusion des masses latérales, fusion de l'arc postérieur, fusion de toute la vertèbre

3. les malformations de l'axis

- **Agénésie de l'odontoïde 'pas d'odontoïde'** (densa aplasia) :

- **La moelle est en risque de compression**

- **Dislocation C1-C2**

- malformation exceptionnelle liée à l'absence de développement des noyaux d'ossification,

- forme incomplète \hypoplasie de l'odontoïde,

- instabilité atlanto-axiale responsable d'un syndromerachidien et déficitaire.

- L'IRM peut démontrer les signes de souffrance médullaire (hyper-signal T2)

- **Odontoïde mobile :**

- **Dislocation C1-C2**

- **Traiter comme fracture de l'odontoïde**

- 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)

4. luxation congénitale C1 – C2

- Elle résulte probablement **d'une laxité du ligament transverse**

- **Instabilité C1-C2**

- Association à **une trisomie 21** ou à des dysplasies osseuses

- La dislocation atloïdo-axoïdienne apparaît en position indifférente, **surtout en flexion** (en TDM et/ou IRM)

5. 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 (parfois source de compression)

Malformations osseuses (mineures)

- Anomalie de l'atlas
- Anomalie de l'odontoïde

5. **Malformations du névraxe**

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

1. **Malformation de Chiari type I : (le plus fréquent)**

- 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 25-50% des cas), à une hydrocéphalie (dans 15-25% des cas) ou encore, à une malformation osseuse de la charnière cervico-occipitale

***compression JBM → blocage au niv du canal ependymaire → hydrocéphalie en amont → canal ependymaire dilaté en aval ; par conséquence ya une syringomyélie et une dissection de la moelle*

En résumant :

- **(déplacement des amygdalles)**
- **(V4 et le tronc ds la fosse ; pas de déplacement)**
- (peut avoir une **syringomyélie**, une **hydrocéphalie**, ou encore **une malformation osseuse**)

2. **Malformation de Chiari type II : (moins frqt, stade avancé, la clinique est riche)**

- 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 est presque habituellement observé chez le nourrisson et l'enfant qui présentent toujours une myélocèle ou myélo-méningocèle cervicale, lombaire ou lombo-sacrée.
- Cette malformation résulte d'une hypotension chronique du LCR.
- Cliniquement, il existe des troubles respiratoires majeurs, une hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne

En résumant :

- Cette malformation résulte **d'une hypotension chronique du LCR**.
- **V4 + vermis + tronc + les amygdales** → sont déplacés (s'engagent vers le bas)
- **+ des malformations : myélocèle ou myélo-méningocèle** cervicale, lombaire ou lombo-sacrée. (surtt chez l'enfant et le nourrisson)
- **Effacement de la grande citerne**
- **troubles** respiratoires majeurs, une hydrocéphalie avec HTIC

3. **Malformation de Chiari type III : (Mortalité importante)**

- hernie des structures de la fosse postérieure au travers d'une déhiscence postérieure du canal rachidien à hauteur de C1, C2 ou C3 avec constitution d'une méningo-encéphalocèle postérieure.
- Mortalité périnatale importante
- dépistage prénatal +++

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



Malformation DANDY WALKER

2 types : Dandy WALKER VRAI et Dandy WALKER VARIANT

Dandy WALKER Vrai :

- Agénésie vermienne partielle ou complète ou Hypoplasie hémisphère
- Méga grande citerne
- Dilatation des ventriculaires
- Hydrocéphalie aiguë
- Peut avoir un sd cérébelleux

6. 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, apparaît de façon aiguë suite à un traumatisme ou de façon progressive
- L'association à des anomalies physiques est fréquente : (des signes indirectes)
 - brièveté du cou,
 - implantation basse des cheveux,
 - limitation des mouvements du cou,
 - asymétrie faciale, scoliose...
 - attitude vicieuse

des signes indicateurs :

- Signes cervicaux : algies, torticolis...
- Syndrome cérébello-bulbaire, Syndrome vestibulaire, syndrome syringomyélique, syndrome d'hypertension intracrânienne
- Atteinte des nerfs crâniens : dysphagie, paralysie du voile du palais...
- Syndrome pyramidal : déficit moteur non-spécifique, tétra-parésie, quadri-parésie
- Trouble de la sensibilité : épicritique et profonde

7. Techniques chirurgicales :

- Enlever les structures osseuses qui compriment (qd la compression est seulement d'origine osseuse)
- Faire une plastie durelle → pour créer un espace et rétablir l'hémodynamie du LCR
- Parfois coagulation des amygdales ou même les résecter (sont asymptomatique cliniquement !)