

## MALFORMATIONS DE LA CHARNIÈRE OCCIPITO-VERTÉBRALE

1-DEFINITION :-ce sont des anomalies morphologiques de la jonction cranio-rachidienne de nature osseuse ,nerveuse ou des enveloppes.

-elles sont d'origine embryologique, et à l'origine de troubles neurologiques.

### 2-RAPPEL ANATOMIQUE :

-la COV comporte un ensemble d'articulations symétriques :

\_02 articulations occipito-atloïdiennes : entre condyles occipitaux et masses latérales de C1.

\_02 articulations atloïdo-axoïdiennes :unissant les articulaires inférieures de C1 et supérieures de C2.

\_01 articulation odonto-atloïdienne.

### 3-ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

#### A-MALFORMATIONS OSSEUSES :

1\_IMPRESSION BASILAIRE :enfacement dans le crane du pourtour du trou occipitale particulier les masses latérales de l'os occipital portant sur leurs faces exocrâniennes les condyles occipitaux.

2\_OCCIPITALISATION DE L'ATLAS : fusion de C1 à l'os occipital.

3\_BLOCS CERVICAUX :fusion de 02 ou plusieurs vertebres cervicales .

4\_ANOMALIES DE L'ODONTOIDE : odontoïde mobile, hypoplasie de l'odontoïde

5\_DISLOCATION ATLOÏDO-AXOÏDIENNE :

6\_SPINA BIFIDA CERVICAUX

#### B-MALFORMATIONS NERVEUSES :

1\_MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI :

\_CHIARI type 1 : élongation des amygdales cérébelleuses au dessous du trou occipital dans le canal rachidien cervical.

\_CHIARI type2 : ectopie du vermis inferieur et de la protubérance , qui se trouvent allongés dans le canal cervical à travers le trou occipital. Toujours associé à une MYELOMENINGOCELE.

\_CHIARI type3 : associe le type 2 à une hernie du cervelet( parfois même du bulbe ) à travers un Spina bifida occipito-cervical=MENINGO-ENCEFALOCELE.

\_CHIARI type4 :hypoplasie du cervelet associée à un petit tronc cerebral.

2-MALFORMATION DE DANDY WALKER :

-caractérisée par l'atrésie congénitale des orifices du V4 (trou de LUSHKA et MAGENDIE) entraînant une dilatation kystique du V4 et une Hydrocéphalie.

C-CAVITES BULBO-MEDULLAIRES : Syringomyélie, syringobulbie, Hydromyélie.

## 5\_CLINIQUE :

A-SIGNES CERVICAUX :-brièveté du cou.

-implantation basse des cheveux.

-laterocolie ou retrocolie.

-crises douloureuses cervicales.

B-SIGNES NEUROLOGIQUES : très variables

\_crises vertigineuses, déséquilibre, parésie ou paresthésie des membres, algies cervicales ou céphalées, troubles de la déglutition ou de la phonation.

\_les syndromes qui peuvent être observés sont : bulbaire, pyramidal des membres, syringomyélique.

\_à un stade avancé, on peut avoir :-des amyotrophies faisant craindre une SLA.

-atteinte des dernières paires crâniennes.

-des signes d'HIC témoignant d'hydrocéphalie.

C-EVOLUTION : lentement progressive, elle est plus invalidante que mortelle.

## 6\_EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1-RAIOGRAPHIES STANDARDS: \_PROFIL :à la recherche d'une :-Impression basilaire :Ligne de CHAMBERLAIN :qui unit l'extrémité postérieure du palais osseux au bord postérieur du trou occipital :normalement le sommet de l'apophyse odontoïde se projette au dessous de cette ligne .

-blocs cervicaux

\_FACE :la ligne bi mastoïdienne réunit les 02 pointes des mastoïdes et passe par les articulations occipito atloïdiennes et le sommet de l'odontoïde.

2-TDM :explore bien les structures osseuses par des coupes fines millimétriques +reconstructions multi planaires, mais explore moins bien les structures nerveuses et ligamentaires.

3-IRM :examen de choix ,permet grâce à des coupes sagittales, axiales et frontales de poser le diagnostic et d'apprécier le degrés de la sténose du trou occipital et son retentissement sur le tronc cérébral et la moelle cervicale.

## 6\_TRAITEMENT :

1-ORTHOPEDIQUE : immobilisation par une minerve.

2-CHIRURGICAL : \_décompression osseuse par une craniectomie occipitale et une laminectomie cervicale haute \_dérivation du LCR en cas d'Hydrocéphalie.