

I. INTRODUCTION ET DEFINITION : Les malformations de la charnière ou jonction occipito-vertébrale (MCOV) sont des anomalies morphologiques de la jonction crânio-rachidienne, d'origine embryologique, regroupant d'une part les malformations osseuses majeures et mineures et d'autres part les malformations du névraxe. Elles sont diverses et souvent associés entre elles.

L'absence de chiffre précis concernant la prévalence de chacune des malformations ne permet pas de distinguer avec exactitude leur importance relative. Néanmoins, il reste possible de dégager celles qui sont les plus fréquentes, potentiellement graves et susceptibles d'être rencontrées, en pratique.

Son expression clinique est très polymorphe, expliquée par la richesse anatomique de cette région.

L'imagerie moderne a totalement modifié l'approche diagnostique. La TDM et l'IRM étant devenues les deux techniques de référence pour l'étude de la charnière occipito-cervicale.

Les choix thérapeutiques se déterminent selon les formes cliniques et anatomiques en présence.

Cette entité, bien connue depuis plus d'un siècle, continue de soulever de nombreuses questions. Sa pathogénie reste une énigme. Les modalités thérapeutiques sont encore discutées et loin d'être radicales, témoignant de l'intérêt que suscite cette pathologie.

II. RAPPEL ANATOMIQUE : La charnière occipito-cervicale 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 et sur le plan neurologique par la jonction bulbo-médullaire (figures 1 et 2). La COV comporte un ensemble d'articulations symétriques centrées sur l'atlas (C1):

- deux articulations occipitalo-atloïdiennes unissent les condyles occipitaux et les masses latérales de l'atlas.
- deux articulations atloïdo-axoïdiennes unissent les articulations inférieures de l'atlas et supérieures de l'axis (C2).
- une articulation odonto-atloïdienne médiane qui constitue une zone transitionnelle du squelette axial et qui recouvre une zone également transitionnelle du SNC, c'est la jonction bulbo-médullaire.

Ainsi, les malformations osseuses peuvent retentir directement ou indirectement sur les structures nerveuses sous-jacentes.

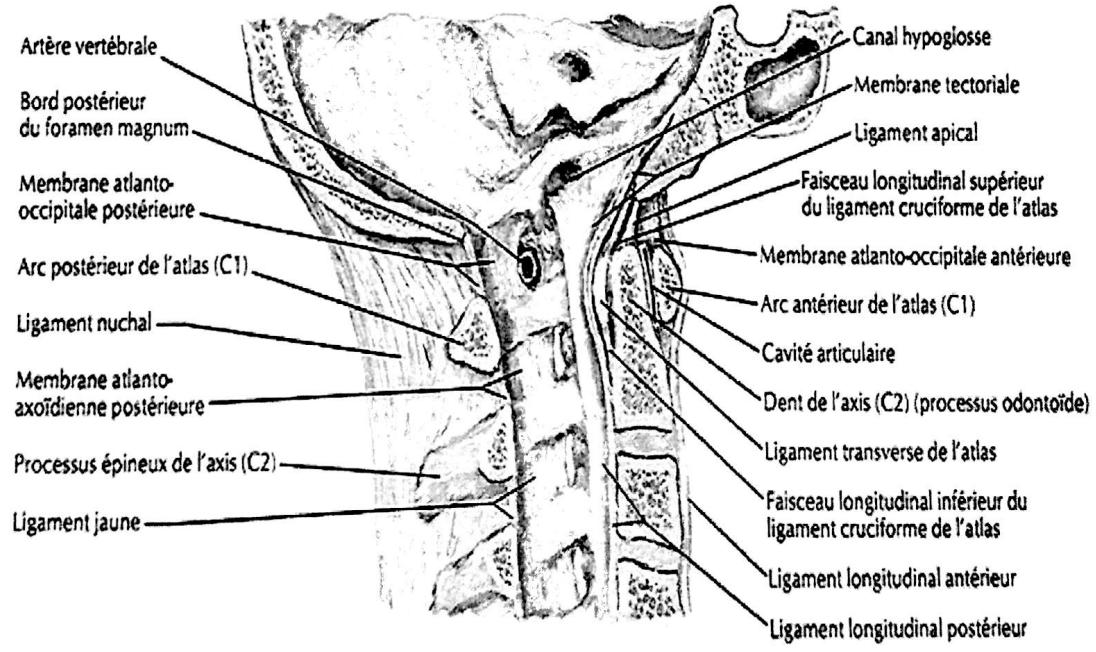


Figure 1: anatomie ostéo-ligamentaire de la charnière occipito-cervicale (Netter)

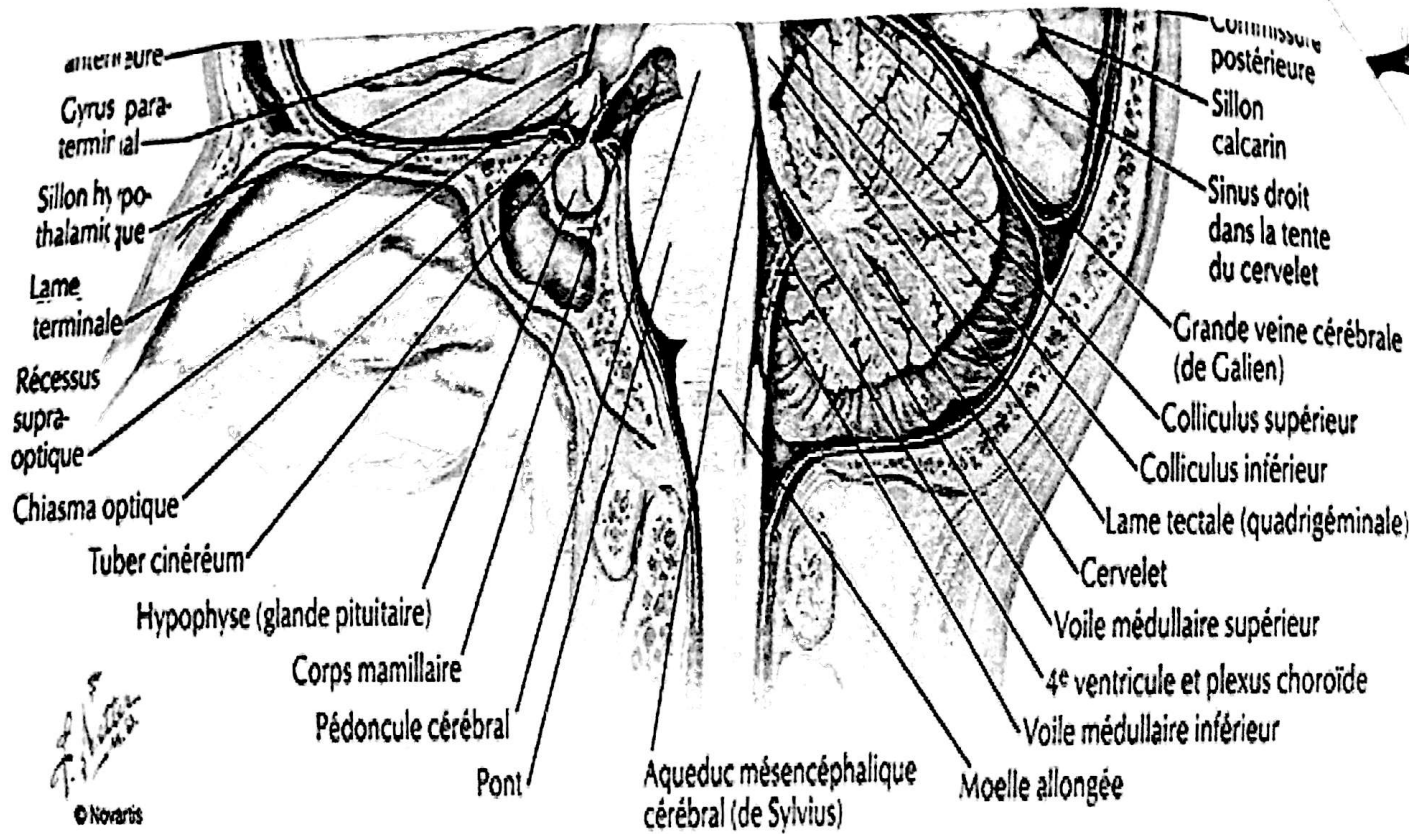


Figure 2: anatomie de la charnière occipito-cervicale sur une coupe sagittale (Netter)

III. EPIDEMIOLOGIE :

Sexe: Prédominance masculine.

Race: Surtout les noirs africains.

Age: Généralement à la 2^{ème} ou à la 3^{ème} décade.

IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

La charnière occipito-vertébrale peut présenter une multitude d'anomalies pouvant intéresser toutes les structures anatomiques locales et s'associant selon des combinaisons et des degrés divers.

A. LES MALFORMATIONS OSSEUSES:

Même en l'absence de malformations neurologiques associées, le risque de troubles neurologiques peut se voir et ceci soit directement par compression osseuse de la jonction bulbo-médullaire, soit indirectement, par anomalie méningée ou vasculaire.

Ces malformations peuvent être majeures ou mineures.

-Malformations osseuses majeures: elles sont les plus graves et les plus fréquentes (impression basilaire, occipitalisation de l'atlas, anomalies de l'odontoïde, dislocations atloïdo-axoïdiennes, sténose du trou occipital).

-Malformations osseuses mineures: elles ne sont pas graves car il n'y a pas de compression neurologique. Elles peuvent s'associer à d'autres anomalies osseuses ou nerveuses majeures. Il est important de les connaître car elles peuvent prêter confusion avec d'autres anomalies notamment traumatiques.

1- Impression basilaire (Figure 3): Plus fréquente (75% de toutes les malformations). Il s'agit d'une invagination congénitale des pourtours du trou occipital dans la fosse postérieure. La conséquence est une réduction des mensurations du trou occipital. Elle peut être symptomatique ou non, isolée ou associée à d'autres malformations (Chiari 50 %).

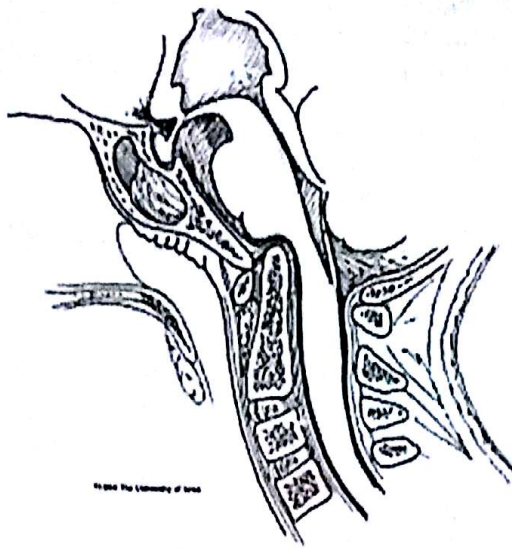


Figure 3 : impression basilaire

2- **Occipitalisation de l'atlas:** Rare: 0,2 à 2%. C'est la fusion +/- complète de l'atlas souvent hypoplasique à l'occipital. Il existe 3 formes :

- Fusion occipito-atloïdienne complète: assimilation de l'atlas
- Fusion partielle: occipitalisation de l'atlas
- Forme mineure: pincement occipito-atloïdien

3- **Anomalies de l'odontoïde:** Multiples, plus ou moins graves. La gravité dépend du degré d'instabilité associée. Plus la lésion est instable, plus il y a risque de sténose du trou occipital et de compression neurologique.

4- **Dislocations atloïdo-axoïdiennes:** Graves car risque de compression bulbo-médullaire. Elles peuvent être secondaires à : anomalie de l'odontoïde, assimilation de l'atlas, anomalie de l'arc postérieur de C2, laxité ligamentaire (Marfan,...), atteinte rhumatismale (PR),.

5- **Sténose du trou occipital:** les causes de sténose peuvent être:

- Osseuse: impression basilaire, occipitalisation de l'atlas, dislocation atloïdo-axoïdienne,...
- Ligamentaire (épaississement,...)
- Méningée (bride)

B. MALFORMATIONS NERVEUSES:

(Malformations de Chiari, syringomyélie, malformations kystiques de la FCP, dysraphisme spinal)

Elles sont plus pourvoyeuses de signes cliniques, en particulier des troubles neurologiques. Elles peuvent s'associer à des malformations osseuses.

1- **Malformation de Chiari** (figure 6): 4 grades de gravité croissante.

- **Malformation de Chiari I :** Plus fréquente, élongation en forme de bec des amygdales de la partie médiane des lobes inférieurs du cervelet qui accompagnent le bulbe dans le canal rachidien sans déplacement caudal de celui-ci. Peut être uni ou bilatérale (souvent asymétrique).

- **Malformation de Chiari II:** Ectopie du vermis et des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical. L'IRM montre un comblement des citernes de la fosse postérieure dont le volume est réduit, une compression du mésencéphale et déformation de la plaque quadrigéminale par le cervelet qui fait hernie à travers le foramen de la tente avec hydrocéphalie sus tentorielle d'installation rapide et dilatation du canal épendymaire.

Des anomalies associées:

- Myéломéningocéle +++ (presque dans 100% des cas): Devant toute myéломéningocéle une exploration de la charnière occipito-vertébrale et cérébrale s'impose.
- Anomalies du manteau cérébral
- Anomalies de la voûte (crâne lacunaire)
- Anomalies du rachis.

- **Malformation de Chiari III:** Malformation très rare et presque toujours incompatible avec la vie. Associe les anomalies décrites à la malformation de Chiari II avec une *méningo-encéphalocèle* à travers un *défect osseux occipital et/ou du rachis cervical supérieur* (contenant souvent le cervelet, le V4 une partie du pont et du bulbe et parfois la moelle cervicale supérieure).
- **Malformation de Chiari IV:** Hypoplasie ou aplasie du cervelet avec un petit tronc cérébral et du LCR abondant dans la fosse postérieure.

2- **Syringomyélie:** Présence de cavité kystique pathologique dans la substance grise du cordon médullaire orienté longitudinalement.

3- Malformations kystiques de la fosse postérieure :

- **Malformation vraie de Dandy-Walker :** Anomalies du vermis (hypo, dysplasie, rotation et déplacement). L'IRM montre un agrandissement de la fosse postérieure, une dilatation kystique du quatrième ventricule (Large formation liquidienne symétrique de la fosse postérieure refoulant en avant le tronc cérébral et les hémisphères cérébelleux qui sont amincis et communicante avec le V4), une hydrocéphalie et autres: agénésie du corps calleux,...
- **Kyste arachnoïdien de la fosse postérieure.**
- **Dysraphisme spinal ouvert ou fermé:** Méningocèle ou myélo-méningocèle. La localisation cervicale est rare. Il est souvent associé à d'autres malformations nerveuses (Chiari,...), d'où l'intérêt du diagnostic anténatal.

C. AUTRES MALFORMATIONS A DISTANCE:

- **MALFORMATIONS RACHIDIENNES:** Diatématomyélie, fusion de deux ou plusieurs vertèbres pouvant rentrer dans le syndrome de Klippel Feil.
- **MALFORMATIONS CRANIO-FACIALE.**
- **MALFORMATIONS DES MEMBRES.**
- **MALFORMATIONS VISCERALES.**

V. DIAGNOSTIC CLINIQUE :

Il est caractérisé par son polymorphisme clinique, sans parallélisme entre le type de la malformation et la gravité du tableau clinique. Il n'y a pas de prédominance d'âge (allant de la période néonatale à un âge adulte très avancé).

L'expression clinique peut rester asymptomatique, apparaitre de façon aiguë suite à un traumatisme ou de façon progressive.

Les circonstances de découverte :

- **Chez l'adulte :**
 1. Fortuite (surtout traumatisme)
 2. Bilan des malformations régionales
 3. Atteinte neurologique
- **Chez l'enfant :**
 1. Torticolis
 2. Anomalies morphologiques
 3. Signes neurologiques

L'association à des anomalies physiques est fréquente :

1. Brièveté du cou.
2. Implantation basse des cheveux.
3. Latérocolis ou rétrocolis.
4. Limitation des mouvements du cou.
5. Crises douloureuses cervicales.
6. Asymétrie faciale.
7. Scoliose.

Les signes neurologiques d'examen sont très variables :

1. Troubles de l'équilibre de type vestibulaire (crises vertigineuses) ou syndrome cérébello-bulbaire.
2. Atteinte des nerfs crâniens : dysphagie, paralysie du voile du palais.....
3. Syndrome pyramidal : déficit moteur non spécifique, tétraparésie.
4. Troubles de la sensibilité : épicritique et profonde.
5. Syndrome syringomyélique.
6. Syndrome d'HTIC.

VI. EVOLUTION :

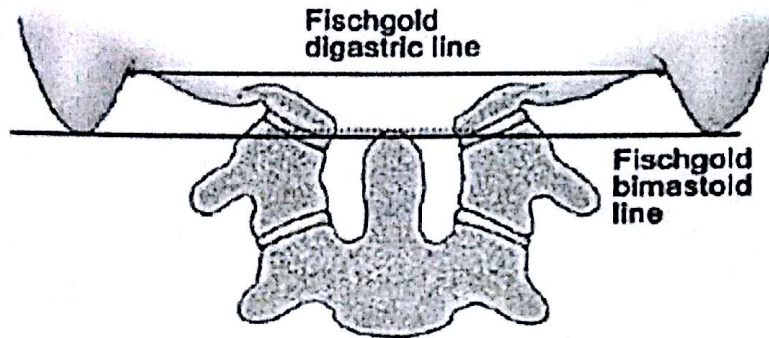
Longtemps progressive, elle est plus invalidante que mortelle. Certaines malformations resteront latentes toute la vie.

VII. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE :

A. Radiographie de la charnière occipito-cervicale:

- Rechercher des anomalies osseuses (première approche).
- Etude dynamique (recherche une instabilité).
- la crâniométrie de la charnière occipito-cervicale, fondée sur de multiples lignes, mensurations et repères (figures 4 et 5), apprécie les déformations et les déplacements dans les trois directions : antéro-postérieure, ascendante-descendante et transversale.

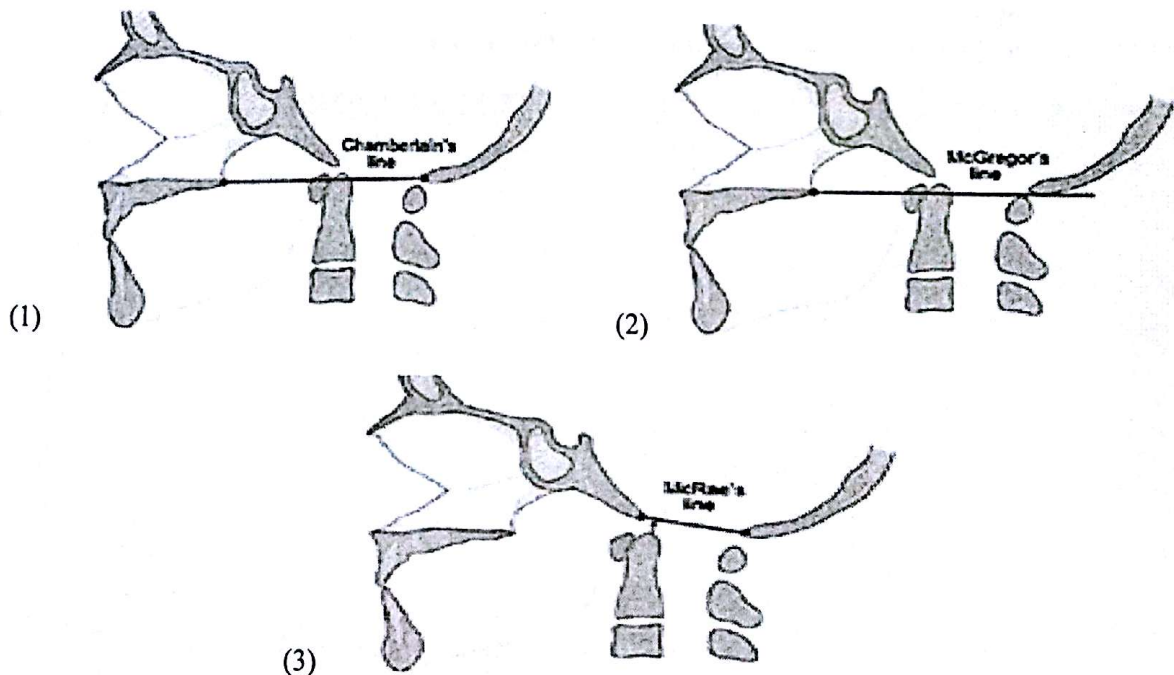
1. De face (figure 4): la ligne bimastoïdienne de Fishgold (1) et la ligne bidigastrique (2)



- (1) Ligne définie par la pointe des mastoïdes
- (2) Ligne joignant l'union des mastoïdes et de la base du crâne

Figure 4: crâniométrie de la charnière occipito-cervicale de face
(1- ligne bimastoïdienne , 2- ligne bidigastrique de Fishgold)

2. De profil (figure 5): la ligne de Chamberlain (1), la ligne de Mac Gregor (2), la ligne de Mac Rae (3)



- (1) ligne allant du bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital
- (2) ligne allant du bord postérieur du palais osseux au bord inférieur du trou occipital
- (3) ligne allant du bord antérieur du trou occipital au bord postérieur du trou occipital

Figure 5: crâniométrie de la charnière occipito-cervicale de profil
la ligne de Chamberlain (1), la ligne de Mac Gregor (2), la ligne de Mac Rae (3)

B. TDM : Elle explore bien les structures osseuses (figure 6) et moins bien les structures ligamentaires et le contenu du trou occipital (par ses modalités multicoupes +++, ses coupes fines millimétriques et les reconstructions multiplanaires).

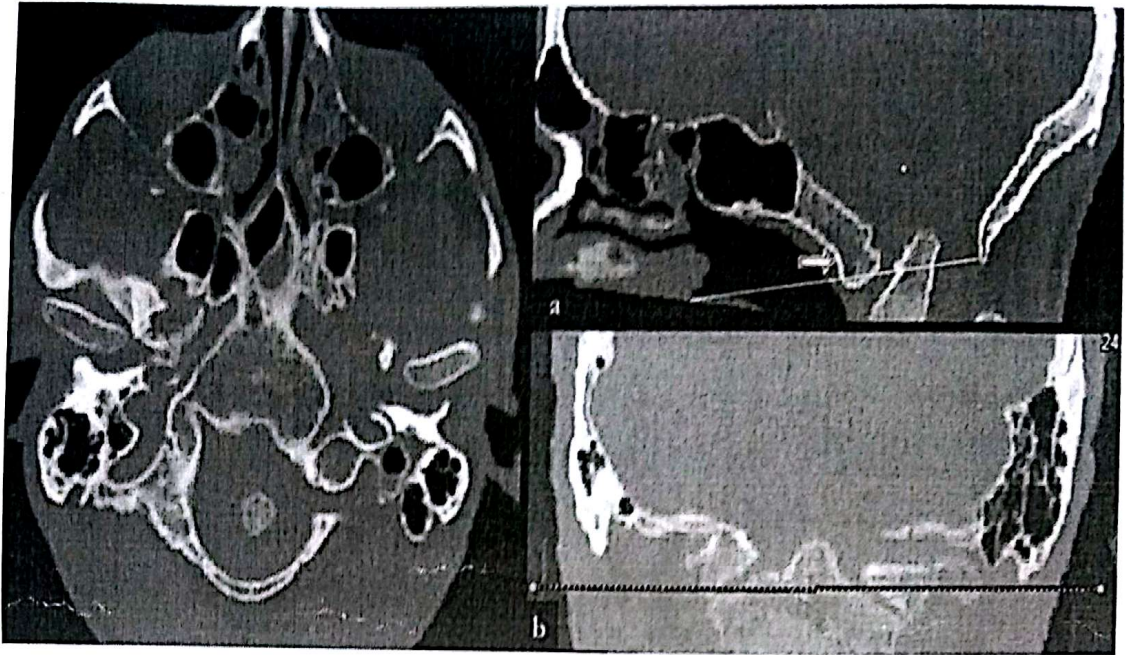


Figure 6: TDM de la charnière crânio-cervicale

C. IRM : C'est l'examen de choix (figure 7).

Il apprécie l'importance de la sténose et son retentissement sur le névraxe et le rapport contenant-contenu au niveau de la jonction bulbo-médullaire.

Enfin, il permet l'étude des structures ligamentaires et la cinétique du LCR.

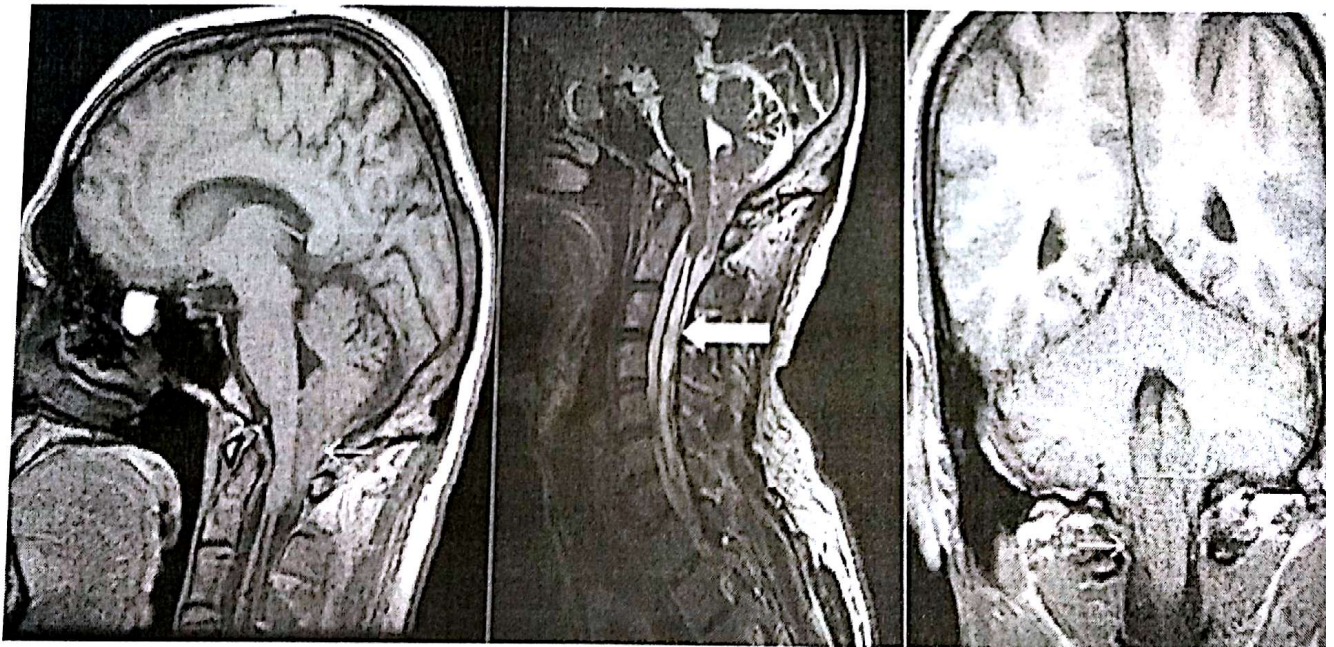


Figure 7: IRM de la charnière crânio-cervicale montrant une malformation d'Arnold Chiari I + syringomyélie

D. Myélo-scanner : C'est un examen invasif. Il est à réaliser en cas de contre indication ou d'impossibilité de réaliser une IRM.

VIII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Le caractère vague des symptômes et la variabilité de leur évolution, font que les diagnostics différentiels sont nombreux et ont parfois conduit à des erreurs. Les principales pathologies signalées sont:

- Chez les enfants, les myopathies et la maladie de Freidreich.
- Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure et du trou occipital.
- La sclérose en plaque.
- La sclérose latérale amyotrophique.
- Les tumeurs intra-bulbo-médullaires.

IX. TRAITEMENT:

La meilleure compréhension anatomo-physiologique des MCOV a conduit à enrichir notre arsenal thérapeutique.

A. Traitement conservateur : Il ne permet pas d'obtenir une amélioration durable en cas de souffrance neurologique. Il est indiqué en cas de cervicalgies isolées.

- Immobilisation du rachis cervical et de la COV par le port d'une minerve.
- Traitement anti-inflammatoire et antalgique.

B. Traitement chirurgical : Il est la seule modalité thérapeutique qui permet d'obtenir une amélioration clinique appréciable dans le cadre des complications neurologiques de ces malformations.

1. Buts:

- corriger l'anomalie osseuse et rétablir la stabilité de la COV;
- lever la compression et supprimer la souffrance nerveuses bulbo-médullaire et/ou cérébrale,
- rétablir la circulation et la pression normale du LCR de la COV.

2. Modalités thérapeutiques:

- La décompression osseuse du trou occipital par craniectomie et laminectomie C1(ou C1-C2) et élargissement dural est habituellement réalisée en cas de malformation de Chiari.

- Dans l'invagination basilaire isolée et symptomatique, un abord trans-oral pourra être réalisé, souvent associé à une fixation occipito-cervicale (si nécessaire).

- Les formes mixtes relèvent, le plus souvent d'une décompression postérieure première, sous couvert d'une fixation postérieure éventuelle.

- Drainage en cas de syringomyélie (syringo-péritonéale ou syringo-sous-arachnoïdien).

- Intervention de dérivation du LCR en cas d'hydrocéphalie (dérivation ventriculo-péritonéale)

3. Indications chirurgicales :

Les choix thérapeutiques se déterminent selon les formes cliniques et anatomiques en présence :

- Une malformation radiologiquement importante mais asymptomatique ou de découverte fortuite, une simple surveillance sera instaurée.
- Inversement, un déficit neurologique amène à considérer précocement l'indication chirurgicale.

X. CONCLUSION:

Les MCOV sont des anomalies morphologiques d'une zone anatomique complexe à proximité des structures vitales.

- Origine embryologique - Syndrome polymalformatif.
- Symptomatologie polymorphe.
- Adapter les moyens d'imagerie aux symptômes cliniques et à la malformation recherchée.
- Traitement adapté à la malformation en cause.