

LES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE

OCCIPITO-VERTÉBRALE (MCOV)

I. INTRODUCTION ET DEFINITION :

Les malformations de la charnière ou jonction occipito-cervicale (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 associées 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 solidarisent la base du crâne aux deux premières vertèbres cervicales et sur le plan neurologique par la jonction bulbo-médullaire (figure 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.

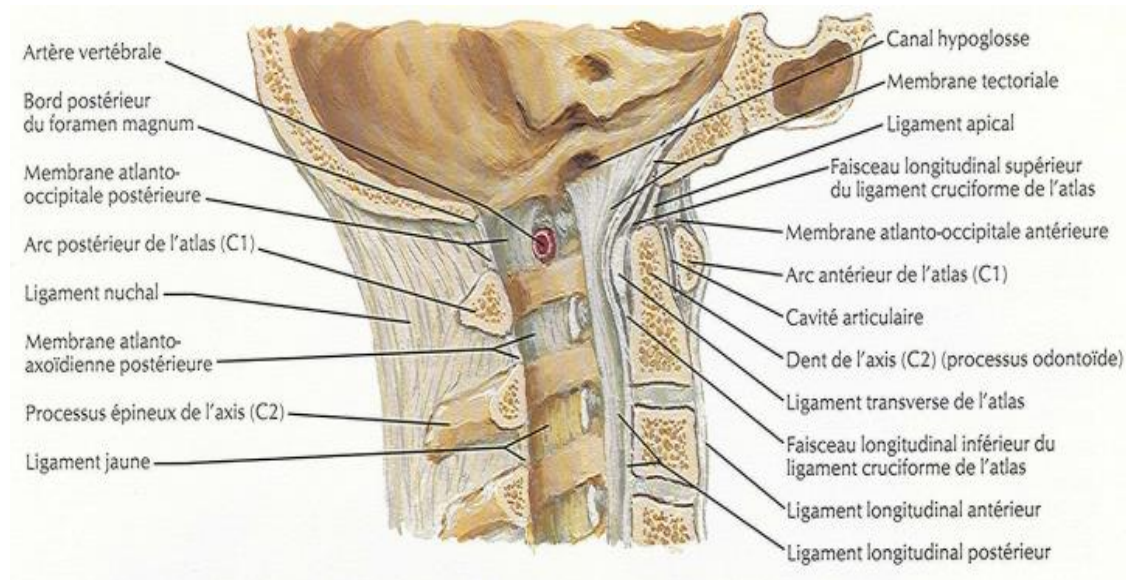


Figure 1: anatomie ostéo-ligamentaire de la charnière occipito-cervicale (Netter)

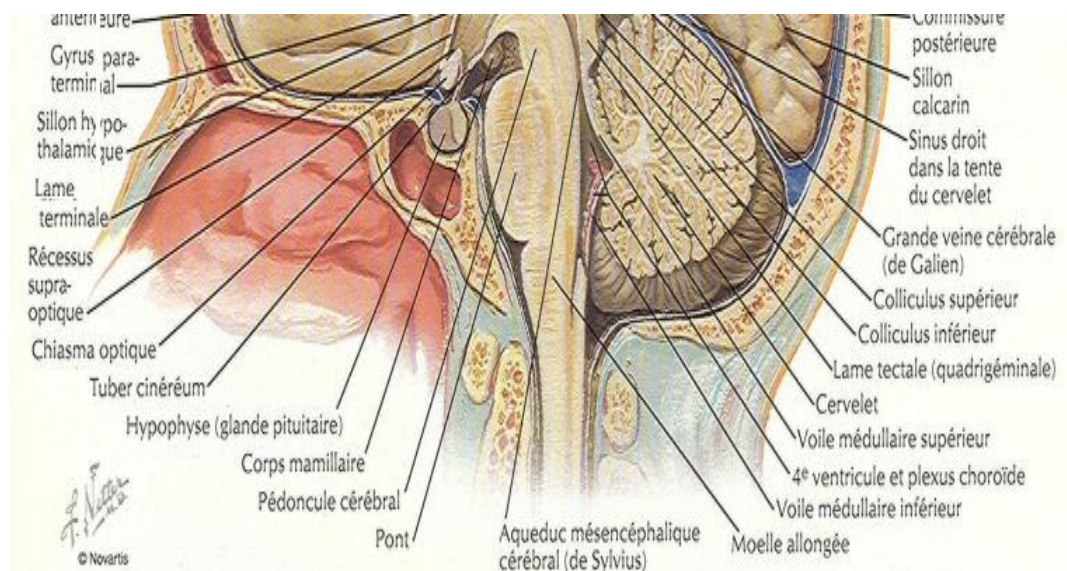


Figure 2: anatomie de la charnière occipito-cervicale sur une coupe sagittale (Netter)

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-cervicale 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:

1. **IMPRESSION BASILAIRE:** La plus fréquente, correspond à l'enfoncement dans le crâne du pourtour du trou occipital.
2. **OCCIPITALISATION DE L'ATLAS:** C'est la fusion +/- complète de l'atlas souvent hypoplasique à l'occipital. **3 formes :**

-Fusion occipito-atloïdienne complète: **assimilation de l'atlas**

-Fusion partielle: **occipitalisation de l'atlas**

-Forme mineure: **pincement occipito-atloïdien**

3. **BLOCS CERVICAUX:** fusion d'une ou de plusieurs vertèbres : **syndrome de Klippel – Feil.**
4. **ANOMALIES DE L'ODONTOÏDE:** Il peut être hypoplasique ou totalement détaché du corps de l'axis.
5. **DISLOCATION ATLOÏDO-AXOÏDIENNE.**
6. **SPINA BIFIDA CERVICALE.**
7. **DEFORMATION DU FORAMEN MAGNUM :** élargissement ou au contraire sténose, asymétrie des contours, déformation de ses bords.
8. **AUTRES MALFORMATIONS :** Hyperplasie du basi-occipital.

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.

B.MALFORMATIONS NERVEUSES:

Elles sont plus pourvoyeuses de signes cliniques en particulier des troubles neurologiques.

1. **MALFORMATION D'ARNOLD–CHIARI (figure5):** C'est l'allongement et la position anormalement basse (au-dessous du trou occipital, dans le canal rachidien cervical) de la partie inférieure du tronc cérébral (bulbe et ½ inférieure du 4^{ème} Ventricule) et d'une partie du cervelet (amygdales cérébelleuses). Ainsi, deux conséquences principales peuvent en résulter :

- Compression des structures nerveuses.

- Blocage des voies d'écoulement du LCR avec hydrocéphalie.

2. **MALFORMATION DE DANDY WALKER:** C'est une atrésie congénitale des orifices de (trou de Magendie et trou de Lushka) qui entraîne une hydrocéphalie.
3. **MALFORMATION DE LA MOELLE BULBO-M EDULLAIRE:** syringomyélie (figure 5), d'hydromyélie et de syringobulbie.
4. **AUTRES MALFORMATIONS:** myéloméningocèle, dysplasie du cervelet, agénésie du corps calleux et atrophie médullaire.

C. AUTRES MALFORMATIONS A DISTANCE:

- **MALFORMATIONS RACHIDIENNES.**
- **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)
- Étude dynamique (recherche une instabilité)
- la crâniométrie de la charnière occipito-cervicale, fondée sur de multiples lignes, mensurations et repères, apprécie les déformations et les déplacements dans les trois directions : antéro-postérieure, ascendante-descendante et transversale.

1. De face: la ligne bimastoïdienne de Fishgold et la ligne bidigastique (figure 3)

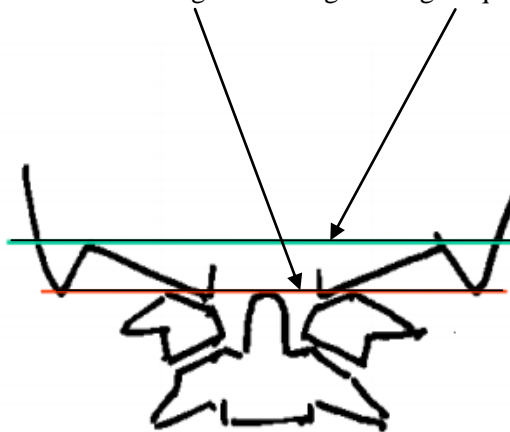


Figure 3: crâniométrie de la charnière occipito-cervicale
(ligne bimastoïdienne de Fishgold/la ligne bidigastique)

2. De profil: la ligne de Mac Rae(1), la ligne de Chamberlain(2), la ligne de Mac Gregor (3):
(figure 4)

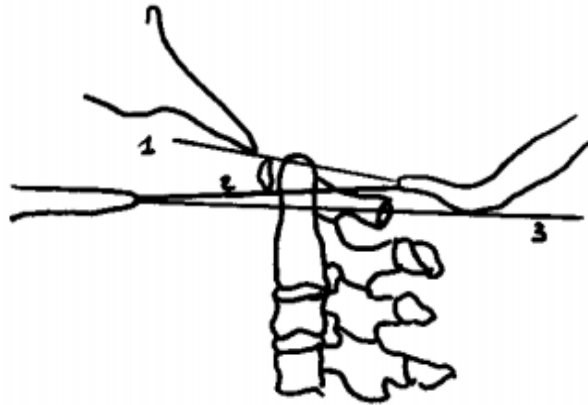


Figure 4: crâniométrie de la charnière occipito-cervical

ligne de Mac Rae(1), la ligne de Chamberlain(2), la ligne de Mac Gregor (3)

B. TDM : figure 5

- Explore **bien** les structures osseuses
- Explore **moins bien** les structures ligamentaires et le contenu du trou occipital
- Modalités multicoupes ++++
- Coupes fines millimétriques
- Reconstructions multiplanaires



Figure 5: TDM de la charnière crânio-cervicale avec reconstruction sagittale

C. **IRM** : figure 6

C'est l'examen de choix.

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

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

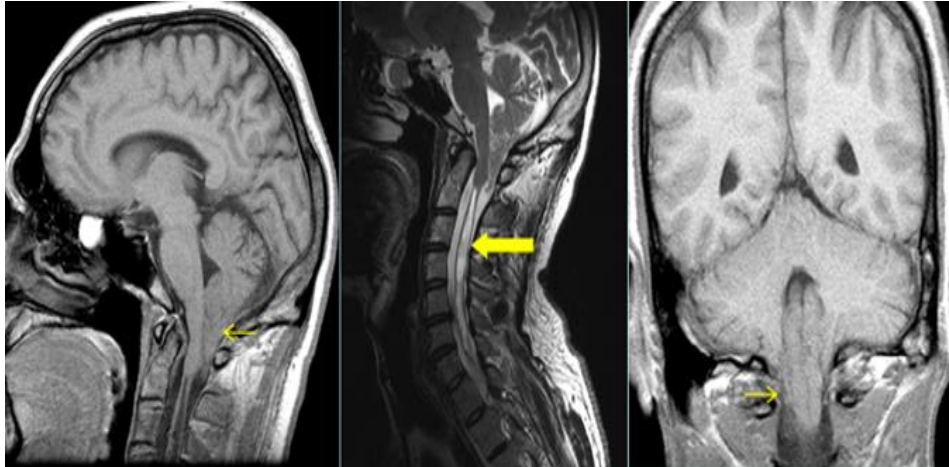


Figure 6: IRM de la charnière crânio-cervicale montrant une malformation d'Arnold Chiari I + syringomyélie

D. **Myélo-scanner** :

- En cas de CI ou d'impossibilité de réaliser une IRM.
- Examen invasif.

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 :

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.

- 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 transoral 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)

C. 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.
-