

I- DEFINITION

II- RAPPEL ANATOMIQUE

III- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A- malformations osseuses :

- 1- Impression basilaire
- 2- Fusion de l'atlas à l'occipital = occipitalisation de l'atlas
- 3- blocs cervicaux
- 4- Anomalies de l'odontoidé
- 5- dislocation atloïdo-axoïdienne
- 6- Soma bifida cervicaux
- 7- autres malformations

B- Lésions nerveuses :

- 1- Lésion secondaire à l'anomalie osseuse
- 2- Malformations nerveuses

C- Autres malformations à distance

IV- ETIOPATHOGENIE

A- Sexe

B- Race

C- Age

V- CLINIQUE

A- Signes cervicaux

B- Signes neurologique

VI- EVOLUTION

VII- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VIII- EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A- Radiographie standard

B- IRM

IX- TRAITEMENT

M.C.O.V

Dr C.Z BENRABAH
Service de neurochirurgie-CHUC

I- DEFINITION:

- Ce sont des anomalies morphologiques de la jonction craniorachidienne de nature osseuse, nerveuse ou des enveloppes le plus souvent associées.
- Elles sont d'origine embryologique, et peuvent être à l'origine de troubles neurologiques très variés.

II- RAPPEL ANATOMIQUE

La C.O.V comporte un ensemble d'articulation symétrique centré sur l'Atlas :

-2 articulations occipito-atloïdiennes : entre les condyles occipitaux et les masses latérales de l'Atlas.

-2 articulations atloïdo-axoïdiennes : unissant les articulaires inférieures de C1 aux articulaires supérieures de C2.

-1 articulation odonto-atloïdienne : médiane.

Cette zone transitionnelle du squelette axial recouvre une zone également transitionnelle du système nerveux central= jonction bulbo médullaire.

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

III-ANATOMIE PATHOLOGIQUE:

A-MALFORMATIONS OSSEUSES:

1- l'impression basilaire : la plus fréquente, caractérisée par l'enfoncement dans le crâne, du pourtour du trou occipital en particulier les masses latérales de l'occipital portant sur leur face exocrânienne les condyles occipitaux.

2-Fusion de l'atlas à l'occipital ou occipitalisation de l'atlas: fusion +/- complète de l'atlas, qui est souvent hypoplasique, à l'occipital.

3- blocs cervicaux : Fusion de 2 ou plusieurs vertèbres, quand la fusion intéresse plus de 3 vertèbres = Sd KLIPPEL FEIL.

4-Anomalies de l'odontoïde : (hypoplasique, totalement détachée du corps de l'axis)

5- dislocation atloïdo axoïdienne : anomalie la plus sévère

6- Spina bifida cervicaux.

7- Autres malformations

B - LESIONS NERVEUSES:

1- lésions secondaires à l'anomalie osseuse : elles peuvent être :

- directes par compression osseuse de la jonction bulbomedullaire (aigüe ou chronique)

- Indirectes par anomalies méningées ou vasculaire.

2- Malformations nerveuses :

(a)- Malformation d'Arnold Chiari:

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 cad le bulbe et la moitié inférieure du V4 et.

* -d'une partie du cervelet sous forme d'une languette postérieure développée au dépens du vermis cérébelleux. } → (type 1)

Ainsi 2 conséquences principales peuvent survenir :

-Compression des structures nerveuses ectopiques.

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

(b)- Malformation de Dandy -Walker :

Caractérisée par l'atrésie congénitale des orifices du V4 (trou de Magendie, trous de Luschka) entraînant une hydrocéphalie.

(c)-cavités bulbomedullaire :

Hydromyélie, syringomyélie, ou syringobulbie

(d)-autres anomalies :

Myelomeningocele, atrophie de la moelle

C-AUTRES MALFORMATIONS A DISTANCE :

a) anomalies rachidiennes : cyphoscoliose, spinabifida lombosacrée

b) anomalies craniofaciales : bec de lièvre, microcéphalie ...

c) anomalies des membres : absence de pouce, syndactylie, pieds bots...

d) anomalies viscérales : cardiopathie congénitale, dilatation kystique des bronches...

IV-ETIOPATHOGENIE:

1-sexe : prédominance masculine dans 70%

2-race : fréquence élevée au nord africain *

3-age : se révèle généralement dans la 2ème et 3ème décade

V-CLINIQUE

A- Signes cervicaux : Inconstants

- brièveté du cou
- implantation basse des cheveux
- latérocolie ou rétrocolie
- crise douloureuse cervicale

B-signes neurologiques : très variables

- les plus fréquents** sont : crises vertigineuses, déséquilibre, parésie ou paresthésie des membres, algies cervicales ou céphaliques, troubles de la déglutition et de la phonation.
- les syndromes qui peuvent être observés** sont : Sd bulbaire, Sd pyramidal des membres, Sd syringomyelique ou syringobulbique.
- à un stade avancé on peut avoir** :
 - ° Les amyotrophies faisant craindre une SLA.
 - ° les atteintes des dernières paires crâniennes (IX, X, XI, XII) avec troubles de la phonation et de déglutition.
 - ° les signes d'HIC ou d'hydrocéphalie sont rares, concerne surtout l'enfant
 - ° les signes trompeurs exceptionnels : douleur abdominale, signes endocriniens.

VI – EVOLUTION

- est lentement progressive, elle est plus invalidante que mortelle
- la mort subite en cas de dislocation C1-C2.
- certaines malformations resteront latentes toute la vie

VII – DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- 1- Tumeurs intra médullaires
- 2- SEP
- 3- Autres affections dégénératives : SLA
- 4- Myélopathie cervicarthrosique

VIII- EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1-Radiographie standard :

* **Profil** : à la recherche d'une :

- **Impression basilaire** : mise en évidence par la :

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 bimaïstoidienne de Fischgold : réunit les deux pointes de la maïstoïde, et passe par les articulations occipito-atloïdiennes et le sommet de l'odontoïde

2-IRM : examen de choix, permet grâce à ces coupes sagittales, axiales et frontales d'apprécier l'importance de la sténose et son retentissement sur le tronc cérébral, la moelle cervicale

IX - TRAITEMENT

1-Orthopédique : immobilisation du rachis cervical et de la charnière occipitovertebrale par le port d'une minerve.

2-Chirurgical

-**décompression de la jonction bulbomedullaire** par une laminectomie cervicale haute et/ou une craniectomie occipitale basse

-**intervention de dérivation du LCR** en cas d'hydrocéphalie

-**greffe osseuse** pour stabiliser la charnière occipitovertebrale