

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE DE CONSTANTINE



MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO-VERTEBRALE



Cours réalisé et présenté par : **Pr HAOUAM FAHMI**
Maitre de conférences A : *service de Neurochirurgie*
Hôpital militaire régional universitaire de Constantine

Aux étudiants de 4^{ème} année de médecine pour l'année universitaire :

Malformations de la charnière occipito-vertébrale

Plan du cours

- I. Introduction – Définition
- II. Rappel anatomique
- III. Sémiologie clinique
- IV. Exploration radiologique
- V. Anatomie pathologie
- VI. Traitement
- VII. Conclusion

I. INTRODUCTION

1. *Définition*

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 associées entre elles.

2. *Intérêt de la question*

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. Les modalités thérapeutiques sont encore discutées et loin d'être radicales, témoignant de l'intérêt que suscite cette pathologie.

3. *Epidémiologie*

- Sexe: Prédominance masculine.
- Race: Surtout les noirs africains.
- Age: Généralement à la 2^{ème} ou à la 3^{ème} décennie.

II. RAPPEL ANATOMIQUE

La charnière occipito-vertébrale (COV) constitue un trait d'union entre la base du crâne et le rachis cervical ainsi qu'entre le tronc cérébral et la moelle épinière.

Les données anatomiques de la charnière cervico-occipitale reposent d'une part, sur l'analyse des structures osseuses, ligamentaires, musculaires, nerveuses et vasculaires et, d'autre part, sur l'étude de la topographie et de la morphologie des différentes structures (craniométrie).

Sur le plan osseux, la COV est constituée 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 (ligaments : occipito-atloïdien, atloïdo-axoïdien, alaire, cruciforme..) et sur le plan neurologique par la jonction bulbo-médullaire (Fig. 1et 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.

Fig.1. Anatomie ostéo-ligamentaire de la charnière occipito-cervicale (Netter)

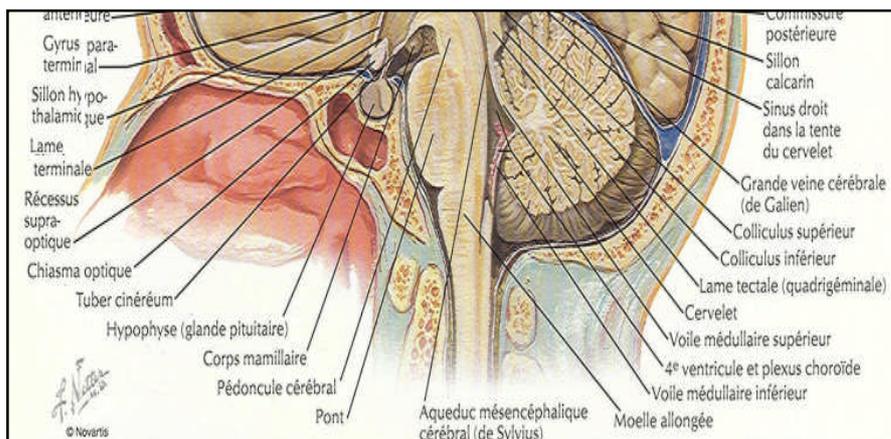
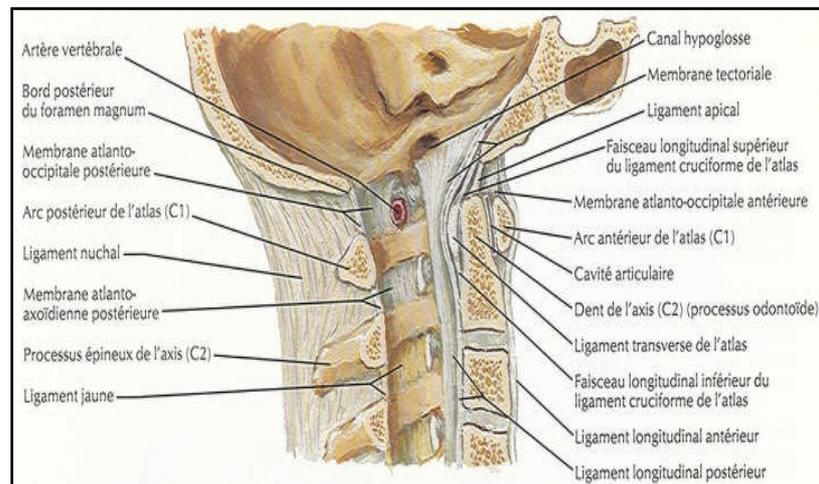


Fig.2. Anatomie de la charnière occipito-cervicale sur une coupe sagittale (Netter)

III. SEMIOLOGIE CLINIQUE :

La MCOV est caractérisée par son polymorphisme clinique, sans parallélisme entre le type de la malformation et la gravité du tableau clinique. L'expression clinique peut rester asymptomatique, apparaitre de façon aiguë suite à un traumatisme ou de façon progressive.

1. Signes fonctionnels :

- Episode de blocage de la nuque ;
- Crises douloureuses cervicales ;
- Sensation vertigineuses ;
- Paresthésie du cou, du dos et des membres ;
- Troubles de la déglutition ;
- Dérobement des membres inférieurs pouvant entraîner des chutes.

2. Signes physiques :

- Brièveté du cou.
- Implantation basse des cheveux.
- Signes neurologiques très variables.
 - Troubles de l'équilibre de type vestibulaire (crises vertigineuses) ou cérébelleux.
 - Paresthésie des membres.
 - Déficit moteur.

A la phase d'état, la symptomatologie est caractérisée par :

- Syndrome bulbaire avec atteinte des dernières paires crâniennes (IX, X, XI, XII) avec troubles de la déglutition et de la phonation ;
- Troubles vestibulo-cérébelleux, se traduisant par un syndrome cérébelleux statique et par un nystagmus ;
- Syndrome médullaire variable : réalise une para parésie, une paralysie spasmodique ou encore une tétraparésie.

3. Evolution :

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

IV. EXPLORATION RADIOLOGIQUE :

❖ **Radiographie standards** : c'est la première approche des lésions osseuses, elle permet de faire une étude dynamique de la charnière (à la recherche d'instabilité). Les incidences :

- Profil : centrée sur la charnière
- Face : bouche ouverte
- Dynamique : flexion / extension

❖ **TDM** : elle explore mieux les anomalies osseuses et permet de faire des reconstructions 3D.

❖ **IRM** : elle explore mieux les anomalies nerveuses. Elle apprécie l'importance des malformations nerveuses et leurs retentissements sur le névraxe. Enfin, elle permet l'étude des structures ligamentaires et la cinétique du LCR.

❖ **Craniométrie de la charnière occipito-vertébrale de « FACE »** (Fig.3)

- **La ligne bimastoïdienne de Fishgold** : obtenue en réunissant la pointe des mastoïdes. Elle passe normalement par les articulations occipito-atloïdiennes et la pointe de l'odontoïde qui peut la dépasser de quelques millimètres.
- **Ligne bi-digastrique de Fishgold** : 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.

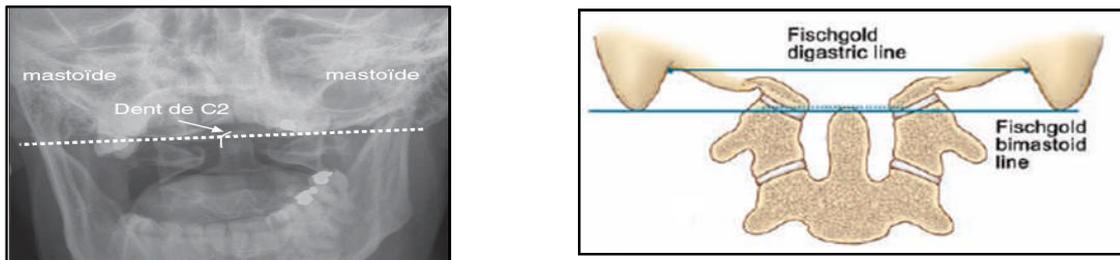


Fig. 3 : craniométrie de la COV de face (ligne bi-mastoïdienne, ligne bi-digastrique)

❖ **Craniométrie de la charnière occipito-vertébrale de « PROFIL »** (Fig.4)

- **La 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** : est utilisée en cas de difficulté à situer le bord postérieur du trou occipital. Cette ligne s'étend entre le bord postérieur du palais osseux et le point le plus déclive de l'écaïlle occipitale. Tout déplacement du sommet de l'odontoïde de plus de 5 mm au-dessus de cette ligne est considérée comme pathologique.
- **Ligne basilaire de Wackenheim** : 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.

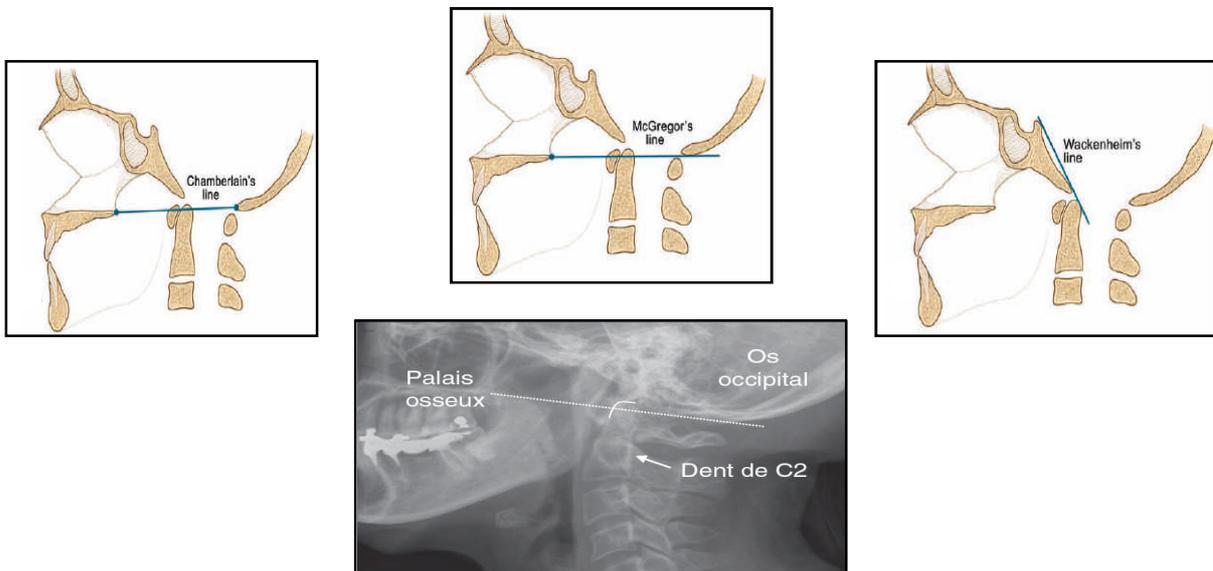


Fig. 4 : craniométrie de la COV de profil (ligne de : Chamberlain, McGregor, Wackenheim)

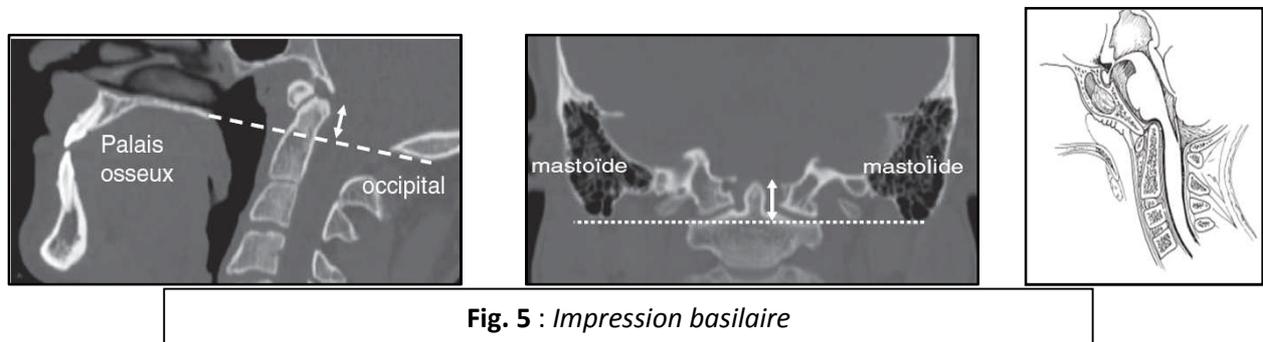
V. ANATOMIE PATHOLOGIE

A. Malformations osseuses :

Elles peuvent être majeurs responsable de sténose canalaire et de compression neurologique ou être mineurs sans gravité notable mais qui peuvent prêter confusion avec d'autres anomalies notamment traumatiques. Les malformations les plus graves et les plus fréquentes :

1. *Impression basilaire* (Fig.5)

C'est la plus fréquente, correspond à l'enfoncement dans le crâne du pourtour du trou occipital et des parties voisines. Il s'ensuit une réduction du volume de la FCP et une remontée de l'apophyse odontoïde dans le 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. *Anomalies de l'odontoïde* (Fig.6)

Il peut être hypoplasique ou totalement détaché du corps de l'axis.

Fig. 6 : Anomalies de l'odontoïde

4. *Dislocations atloïdo-axoïdiennes*

C'est la malformation la plus dangereuse en raison des signes de compressions aiguës de la jonction bulbo médullaire par l'odontoïde qui est entraînée par l'atlas (>3mm chez l'adulte et >5mm chez l'enfant).

5. *Blocs cervicaux:*

La fusion d'une ou de plusieurs vertèbres : *syndrome de Klippel – Feil*.

6. *Spina bifida :*

C'est une malformation congénitale liée à un défaut de fermeture du tube neural durant la vie embryonnaire. Le plus souvent il reste ouvert à son extrémité caudale. Il en résulte l'absence de l'apophyse épineuse d'une ou plusieurs vertèbres.

N.B : 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. **Malformations de Chiari** (Fig.7)

- **Malformation de Chiari type I** : 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 avec diminution ou effacement de la grande citerne. 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.
- **Malformation de Chiari type II** : petite fosse postérieure associée à un déplacement vers le bas (vers le trou occipital et le canal rachidien cervical) des amygdales cérébelleuses, du vermis, du tronc cérébral et du V4 qui paraît aplati et allongé jusqu'à la jonction bulbo-médullaire. Cette malformation est presque habituellement observée 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 une hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne. Elle s'associe souvent avec une scoliose ou une syringomyélie (Fig.7a : flèche).
- **Malformation de Chiari type III** : hernie des structures de la fosse postérieure au travers d'une déchissance postérieure du canal rachidien à hauteur de C1, C2 ou C3 avec constitution d'une méningo-encéphalocèle postérieure.

Fig. 7 : Malformation de Chiari

- Type I (a),
- Type II (b),
- Type III (c).



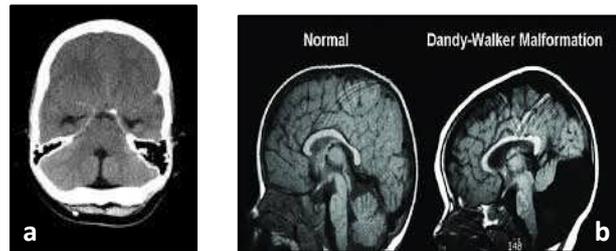
2. *Syringomyélie* (Fig.7a : flèche)

Présence d'une cavité kystique pathologique dans la substance grise du cordon médullaire orientée longitudinalement. S'associe fréquemment avec la malformation de Chiari et la Scoliose.

3. *Malformations de Dandy-Walker*

Elle résulte d'une anomalie de développement du toit de V4 et se manifeste par une dysplasie ou une hypoplasie du vermis, un agrandissement de la fosse postérieure avec une dilatation kystique du quatrième ventricule et une hydrocéphalie.

Fig. 8 : Malformation de Dandy-Walker
(a) : TDM, hypoplasie du vermis,
(b) : IRM, coupe sagittale.



VI. 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 Charnière par le port d'une minerve.
- Traitement anti-inflammatoire et antalgique.

B. *Traitement chirurgical*

1. *But* :

- Décompresser la Charnière Occipito-vertébrale et rétablir sa stabilité,
- Lever la compression et supprimer la souffrance nerveuse,
- Rétablir la circulation du LCR.

2. *Indications chirurgicales*

Les indications sont très controversés, difficiles à poser et dépend avant tout du degré de la souffrance neurologique et de l'évolutivité des symptômes.

- 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.

3. Modalités thérapeutiques

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

- *Malformation de Chiari* :
 - La décompression osseuse du trou occipital par crâniectomie,
 - Laminectomie C1 (ou C1-C2),
 - élargissement dural.
- *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* :
 - une décompression postérieure première,
 - sous couvert d'une fixation postérieure éventuelle.
- *Syringomyélie* :
 - Drainage (syringo-péritonéale ou syringo-sous-arachnoïdienne),
 - Décompression de la charnière.
- *Hydrocéphalie* :
 - Dérivation du LCR (dérivation ventriculo-péritonéale).

CONCLUSION

La Charnière Occipito-Vertébrale est une zone anatomique complexe à proximité des structures vitales. Sa pathologie est variée, pouvant s'intégrer dans un syndrome polymalformatif dont la symptomatologie clinique est polymorphe nécessitant d'adapter les moyens d'imagerie aux symptômes cliniques et à la malformation recherchée. La connaissance des repères radio-anatomiques normaux, ainsi que les variantes de la normale, est nécessaire pour permettre de faire le diagnostic et d'adapter le traitement à la malformation en cause.

Références

1. Alnot, J-Y., R. Rossarie, and F. Welby. "Syringomyélie et pathologies ostéo-articulaires associées." *Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur* 93.3 (2007): 269-276.
2. Benbouzid, T., et al. "La syringomyélie foraminale. Choix de la procédure chirurgicale. À propos de 40 cas." *Neurochirurgie* 51.5 (2005): 523.
3. Dietemann, J., et al. "Imagerie de la charnière cervico-occipitale: aspects normaux." *EMC-RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE: Musculosquelettique-Neurologique-Maxillofaciale* (2010): 1-13.
4. Elster, Allen D., and M. Y. Chen. "Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal." *Radiology* 183.2 (1992): 347-353.
5. EL YAZAL, S., and SAIT BENALI. *La prise en charge chirurgicale de la syringomyélie: Expérience du service de neurochirurgie CHU Mohammed VI. Diss. Thèse Méd Marrakech, 2014.*
6. Guyotat, J., et al. "Syringomyelia Associated with Type I Chiari Malformation A 21-Year Retrospective Study on 75 Cases Treated by Foramen Magnum Decompression with a Special Emphasis on the Value of Tonsils Resection." *Acta neurochirurgica* 140.8 (1998): 745-754.
7. Laghmari, Mehdi, et al. "Os odontoideum: à propos d'un cas et revue de la littérature." *The Pan African Medical Journal* 13 (2012).
8. Masson, Catherine, and J-M. Colombani. "La malformation de Chiari de type 1 à l'ère de l'imagerie par résonance magnétique." *La Presse Médicale* 34.21 (2005): 1662-1667.