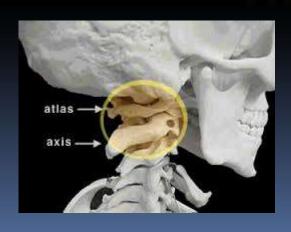
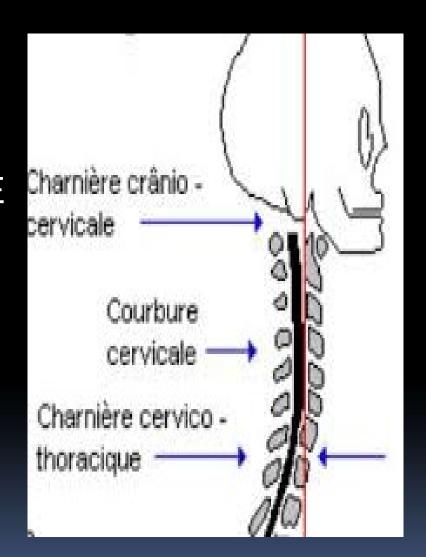
# LES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITO-VERTEBRALE



Dr MECHICHE Zohir – Neurochirurgien - Maitre-Assistant – Service de Neuro-chirurgie CHU de SETIF \_\_Pr HALLACI. A

#### PLAN DU COURS :

- > DEFINITION
- > RAPPEL ANATOMIQUE
- > ETIO-PATHOGENIE
- > ANA-PATH
- > CLINIQUE
- > EX. PARA-CLINIQUE
- > DGC DIFFERENTIEL
- > TRAITEMENT



### I -- DEFINITION :

- Les malformations de la charnière occipitovertébrale "MCOV" sont des anomalies morphologiques de la jonction crâniorachidienne, de nature osseuse, nerveuse ou méningée.
- Elles sont le plus souvent associées.
- Elles sont d'origine embryologique et peuvent occasionner des troubles neurologiques très variés.

### II -- RAPPEL ANATOMIQUE:

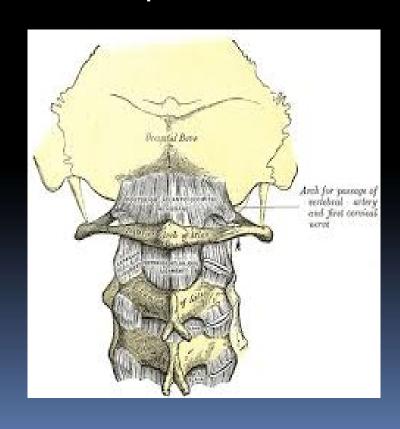
CHARNIERE OSSEUSE

CHARNIERE NERVEUSE

CHARNIERE MENINGEE

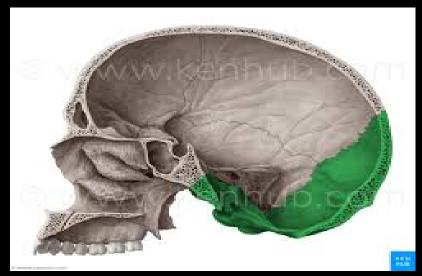
## 1 - CHARNIERE OSSEUSE :

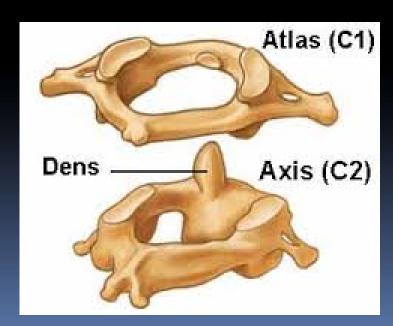
 LA COV est faite de 3 éléménts osseux : os occipital, Atlas, Axis,

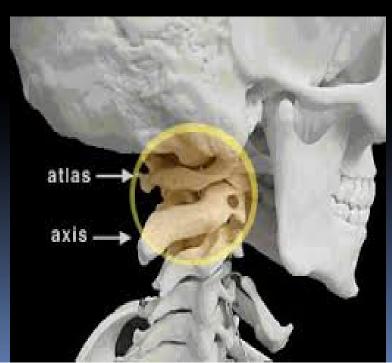






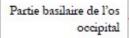






## Rappel anatomique

(structures osseuses)



Condyle occipital

Foramen magnum

Arc antérieur de l'atlas

Masse latérale de l'atlas

Masse latérale de l'axis



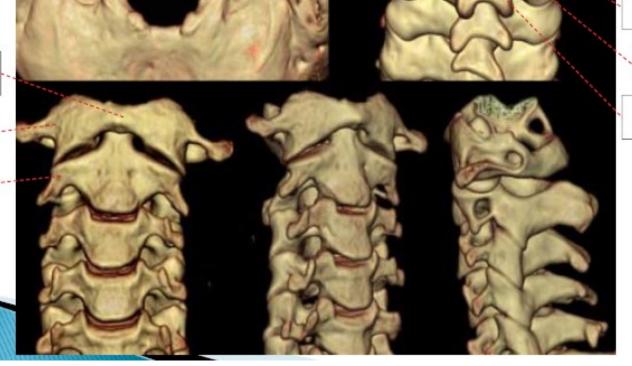
Processus transverse de l'atlas

Foramen transversaire de l'atlas

Arc postérieur de l'atlas

Lame de l'axis

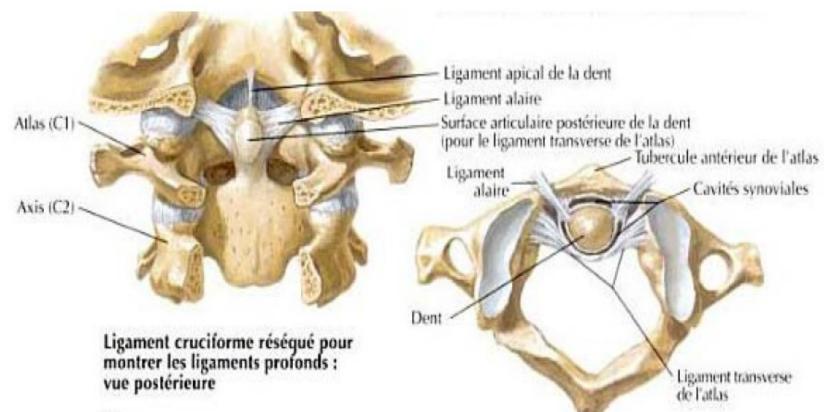
Procesus épineux de l'axis



- Les élts de la COV sont reliés entre eux par un ensemble d'articulations symétriques centrées sur l'atlas (C1) :
- 2 articulations occipitalo-atloïdiennes unissent les condyles occipitaux et les masses latérales de l'atlas.
- 2 articulations atloïdo-axoïdiennes unissent les articulations inférieures de l'atlas et supérieures de l'axis (C2)
- > 1 articulation odonto-atloïdienne médiane qui joint l'odontoide à l'arc anterieur de l'atlas.

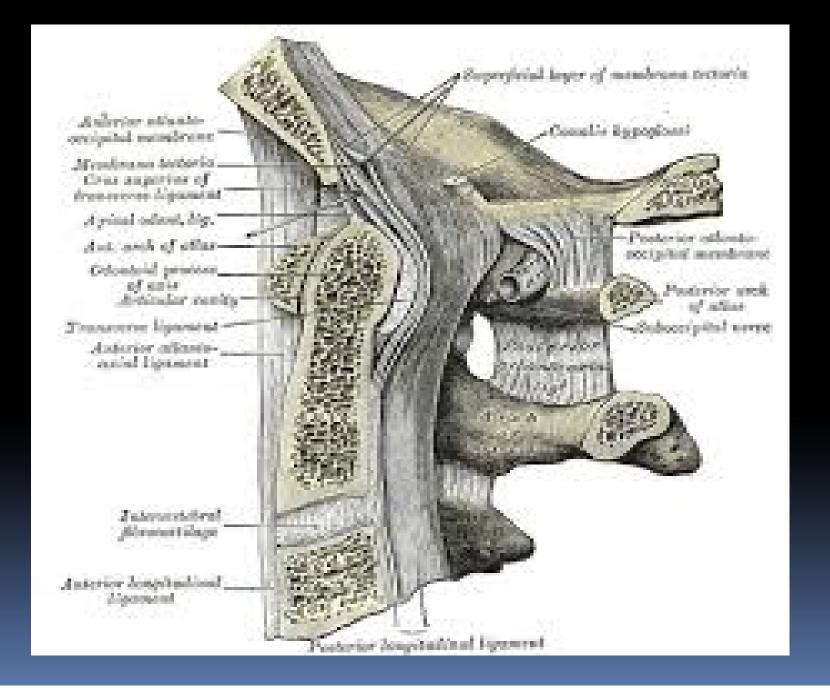
# Rappel anatomique

(ligaments)



A Nation

Articulation atlanto-axoïdienne médiane : vue supérieure



Ces articulations sont soutenues par un système

capsulo-ligamentaire complexe permettant de

supporter le poids de la tête et facilitant les

différents mouvements de la tête et du cou

#### 2 - CHARNIERE NERVEUSE ET MENINGEE :

 Correspond à LA JONCTION BULBO-MÉDULLAIRE (jonction entre le tronc cérébral et la moelle épinière cervicale), enveloppée par les méninges (DM, Arachnoide, PM)



### III - ETIOPATHOGENIE :

- Ce sont des anomalies morphologiques de la jonction craniovertébrale qui peuvent concerner les structures osseuses, nerveuses ou méningées diversement associées
- Elles sont d'origine embryonnaire ( l'anomalie embryologique se produit au 40° jour de la vie IU )
- Révélées à la 2<sup>ème</sup> ou 3 décades de vie (Age de découverte : 20-30 ans ).
- Prédominance masculine ( 70 % des cas ).
- Fréquentes chez les Nord africains.

#### FACT FAVORISANTS:

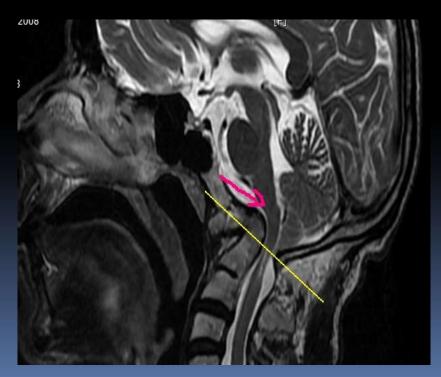
- Traumatismes du rachis cervical
- Infections virales générales et ORL

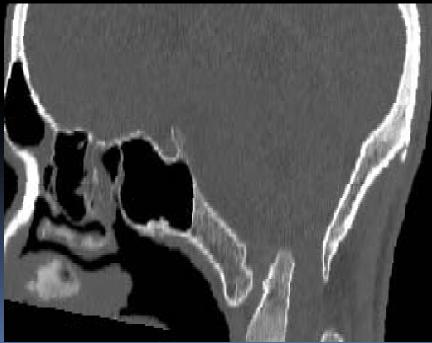
## IV -- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

- Les malformations congénitales occipito-cervicales sont multiples et peuvent se combiner entre elle diverses façons.
- A- LES MALFORMATIONS OSSEUSES :
- Les plus fréquentes sont :
  - L'IMPRESSION BASILAIRE
  - et LA FUSION DE L'ATLAS A L'OCCIPUT

### 1 - L'IMPRESSION BASILAIRE:

 Elle correspond à une position trop haute du rachis cervical supérieur qui fait procidence au niveau de la fosse cérébrale postérieure.

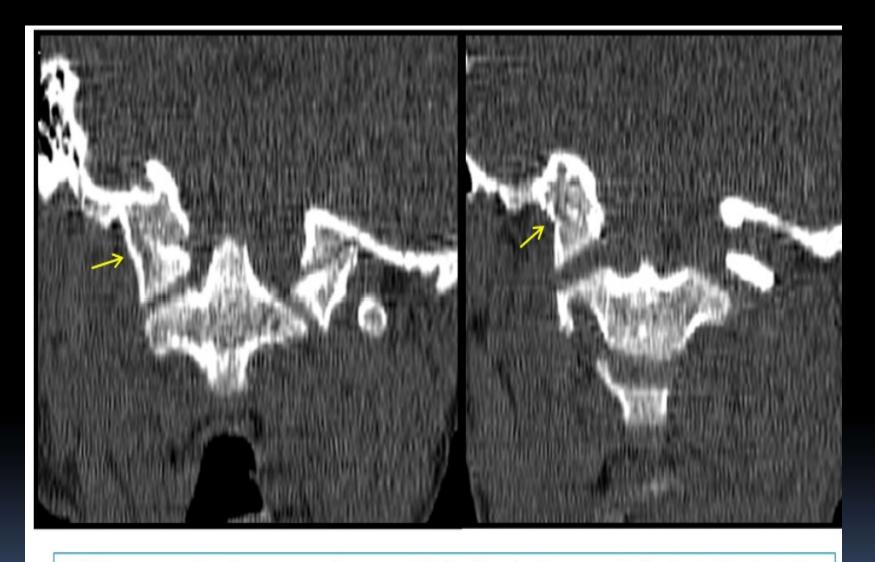






# 2 - LA FUSION ATLOIDO-OCCIPITALE ou OCCIPITALISATION DE L'ATLAS :

- La fusion de l'atlas avec l'os occipital :
- peut être :
  - symétrique
  - ou asymétrique,
- Peut être :
  - Complète
  - ou incomplète (n'intéresse que l'arc antérieur, l'arc postérieur ou les masses latérales)



TDM en reconstructions coronales : occipitalisation de la masse latérale droite de l'atlas (flèche)

#### 3 - LE SYNDROME DE KLIPPEL ET FEIL :

- Anomalie congénitale de la colonne vertébrale cervicale décrite en 1912 par KLIPPEL et FEIL définie par une fusion vertébrale qui intéresse plus de deux vertèbres cervicales
- Le bloc cervical n'a aucun retentissement neurologique



#### 4 - DISLOCATION ATLOIDO-AXOIDIENNE:

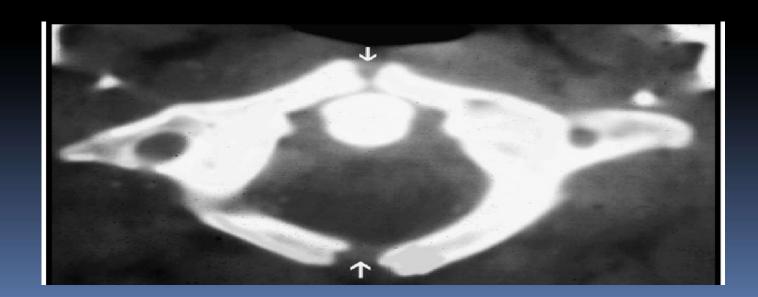
- Elle résulte probablement d'une laxité du ligament transverse.
- La distance entre arc antérieur de C1 et l'odontoïde est alors supérieure à 5 mm chez l'enfant et à 3 mm chez l'adulte.
- Elle est dangereuse (risque de luxation c1-c2)
  compression aigue du tronc cerebral
- Association à une trisomie 21 ou à des dysplasies osseuses.



TDM en reconstructions sagittales: Luxation C1- C2

### 5 - SPINA BIFIDA CERVICAL:

- Le défaut de fusion des l'arc postérieur des vertèbres cervicales
- Peut être isolé ou souvent associé à une impression basilaire

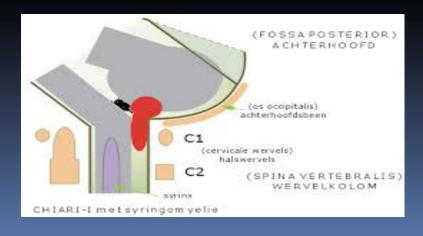


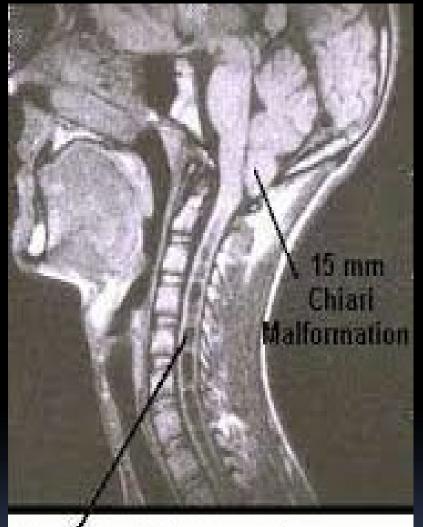
#### **B-- LES MALFORMATIONS NERVEUSES:**

#### 1. LA MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI

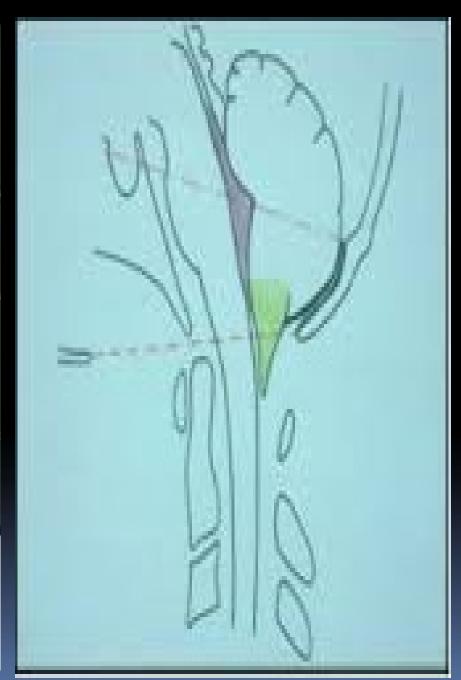
 C'est la descente dans le canal rachidien du d'une partie du cervelet qui va entraîner une compression bulbo-médullaire avec blocage des voies d'écoulement du LCR

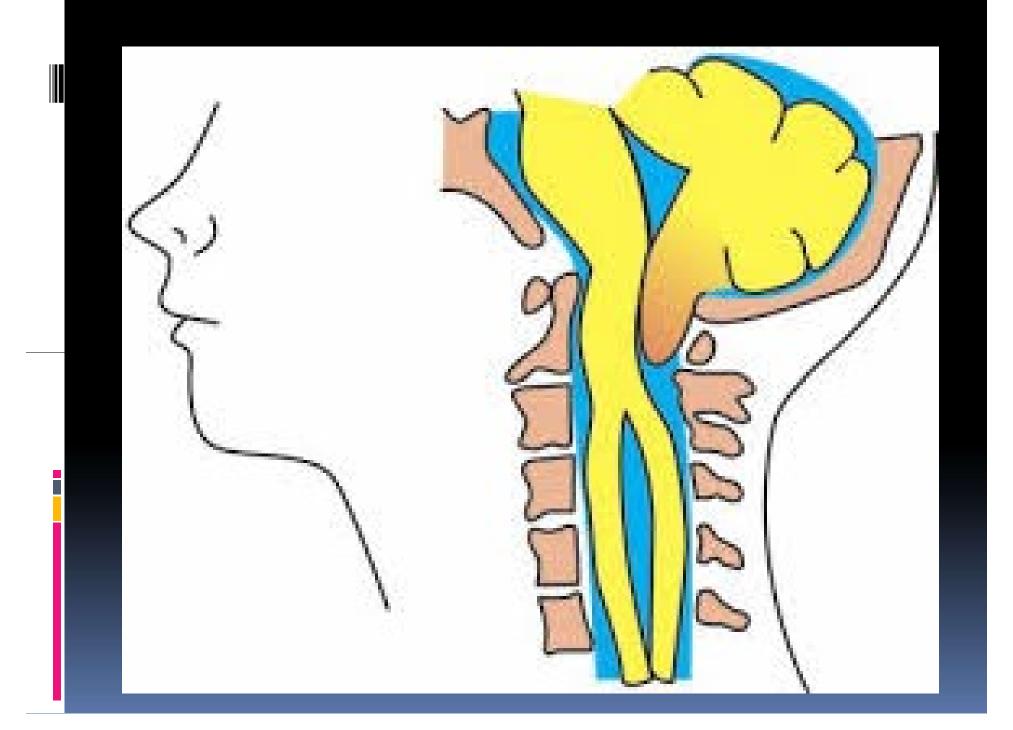
C'est la plus fréquente. Souvent associée à la syringomyélie





Syrinx, or Syringomyelia





### 2 -- LA MALFORMATION DE DANDY WALKER

- Atrésie congénitale des trous de Magendie et de Luschka à l'origine
- d'une hydrocéphalie
- et d'une dilatation marquée du V<sub>4</sub>.



## V - ETUDE CLINIQUE:

1. La phase de début : est marquée par des :

- SIGNES CERVICAUX :
- Ils existent dans 75% des cas, ils peuvent exister dans l'enfance et rester longtemps négligés, l'interrogatoire permet de retrouver
- des épisodes de blocage de la nuque (TORTICOLIS)
- des crises douloureuses cervicales
- des sensations vertigineuses
- des paresthésies au niveau des membres, cou et le dos



### L'INSPECTION DU COU va mettre en évidence :

- > une implantation basse des cheveux
- > un cou court
- > une attitude anormale de la tête

#### LES SIGNES NEUROLOGIQUES: sont variables:

- Troubles de l'équilibre de type vestibulaire ou cérébelleux
- Troubles moteurs
- > Troubles de la sensibilité

# 2 - LA PHASE D'ÉTAT :

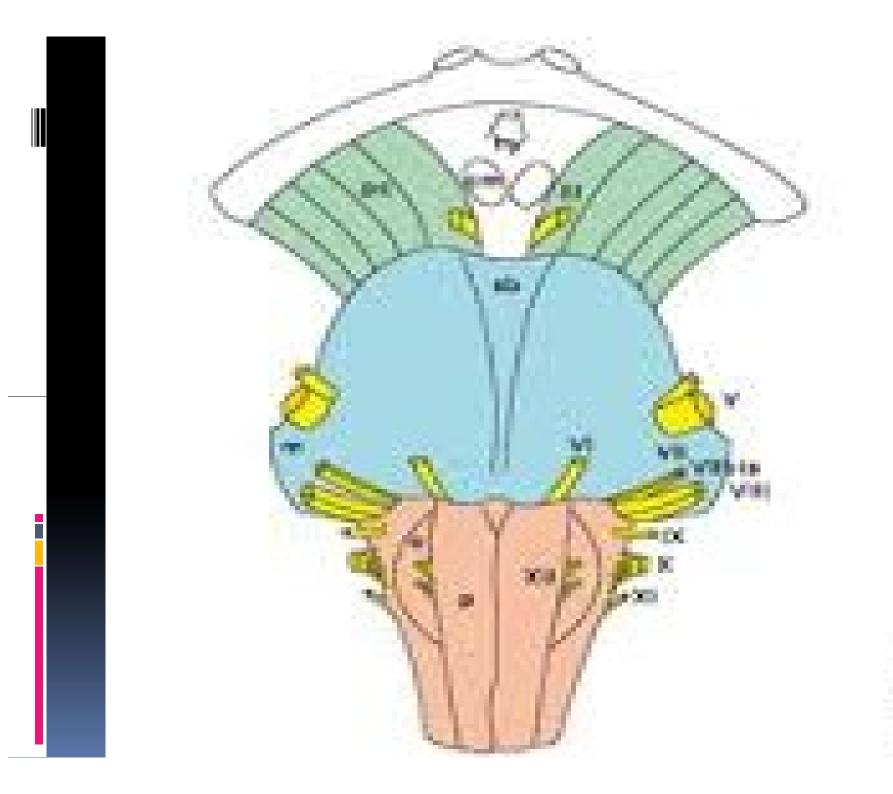
Cette phase réalise une symptomatologie de la jonction bulbo-médullaire :

#### Un syndrome bulbaire :

Une atteinte des dernières paires crâniennes IX X XI XII se traduit par des troubles de la déglutition et de la phonation

#### Un syndrome cérébello- vestibulaire :

Associe un syndrome cérébelleux statique avec nystagmus vertical



### > un syndrome de compression cervicale haute :

- Une para parésie ou tétra parésie spastique
- Paresthésie au niveau des 4 membres
- un syndrome syringomyélique :

Fait essentiellement de :\_TROUBLES SENSITIFS à type d'anesthésie cutanée suspendue avec dissociation thermo-algésique .

#### VI - EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

■ A – RX standard :

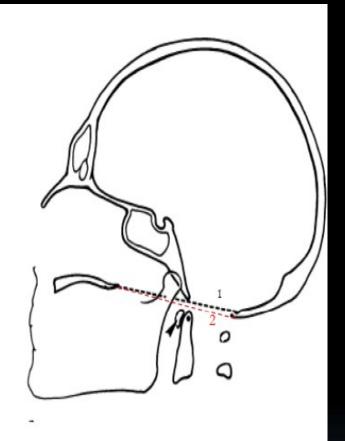
- RX charnière O-V : Face + Profil

#### SUR LE PROFIL :

- Ligne de CHAMBERLAIN : Doit être située au dessus du rachis cervical
- Ligne de MAC GREGOR : le sommet de l'odontoïde ne doit pas la dépasser de plus de 5 mm

la ligne de Chamberlain (1): unit le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital. À l'état normal, le sommet de l'odontoïde et l'arc antérieur de l'atlas restent au-dessous de cette ligne.

La ligne MacGregor (2) 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 plus point le plus déclive de l'écaille occipitale (ligne discontinue rouge). Tout déplacement du sommet de l'odontoïde de plus de 5mm au dessus de cette ligne est considéré comme pathologique



#### SUR LA FACE :

→ la ligne bi-mastoidienne de FISCHGOLD =

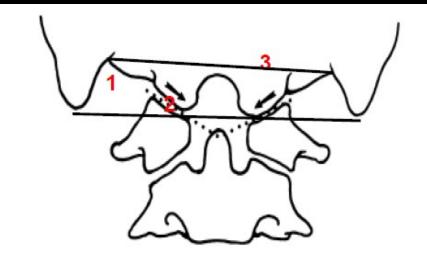
Relie les pointes des 2 apophyses mastoides

→ la ligne bi-digastriquede FISCHGOLD et METZEGER =

Elle joint les deux points d'insertion des deux muscles digastriques à l'union des mastoïdes et de la base du crâne

→ CES 2 LIGNES :

Doivent être situées au dessus de l'apophyse odontoïde



La ligne bimastoïdienne (1), obtenue en réunissant la pointe des mastoïdes. Elle passe normalement par les articulations occipito-atloïdiennes (3) et la pointe de l'odontoïde qui peut la dépasser de quelques millimitres.

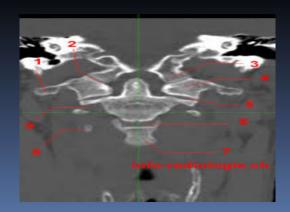
La ligne bidigastrique (2), obtenue en réunissant les deux rainures digastriques (union mastoïde et base du crâne), passe normalement 1,5 cm au-dessus des articulations occipito-atloïdiennes et du sommet de l'odontoïde.

#### **B-LESCANNER CRANIO-CERVICAL:**

 Surtout les reconstructions en 3 dimensions sont utiles pour une étude détaillée des anomalies osseuses

 Il peut montrer une hydrocéphalie tétra ventriculaire





#### C - L'IRM CEREBRO MEDULLAIRE :

 C'est l'examen de choix dans l'exploration des MCOV

 Elle permet une étude globale de la charnière, et de l'ensemble de l'encéphale.





#### VII -LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

- > Devant une IMPRESSION BASILAIRE:
- La maladie de PAGET
- Le rachitisme avec atteinte privilégiée de la base du crâne
- Devant une SYRINGOMYELIE :
- Syringomyélie post traumatique
- Syringomyélie post méningitique
- Syringomyélie tumorale
- Autres DGC DIFFERENTIELS :
- La SEP : affection de l'adulte jeune évoluant par pousses rémissions
- Les tumeurs de la FCP et du trou occipital

# VIII - TRAITEMENT:

■ 1 - TRT SYMPTOMATIQUE:

Antalgiques

Collier cervical,

 Soins cutanés des troubles trophiques,

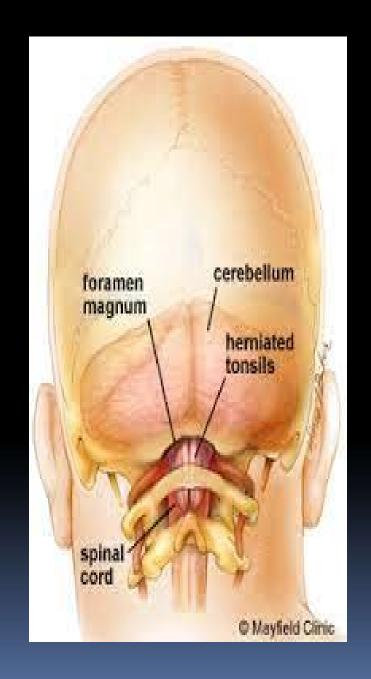


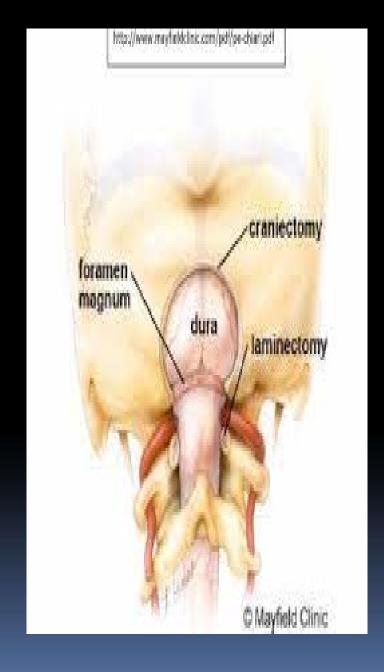
# 2 - TRT CHIRURGICAL :

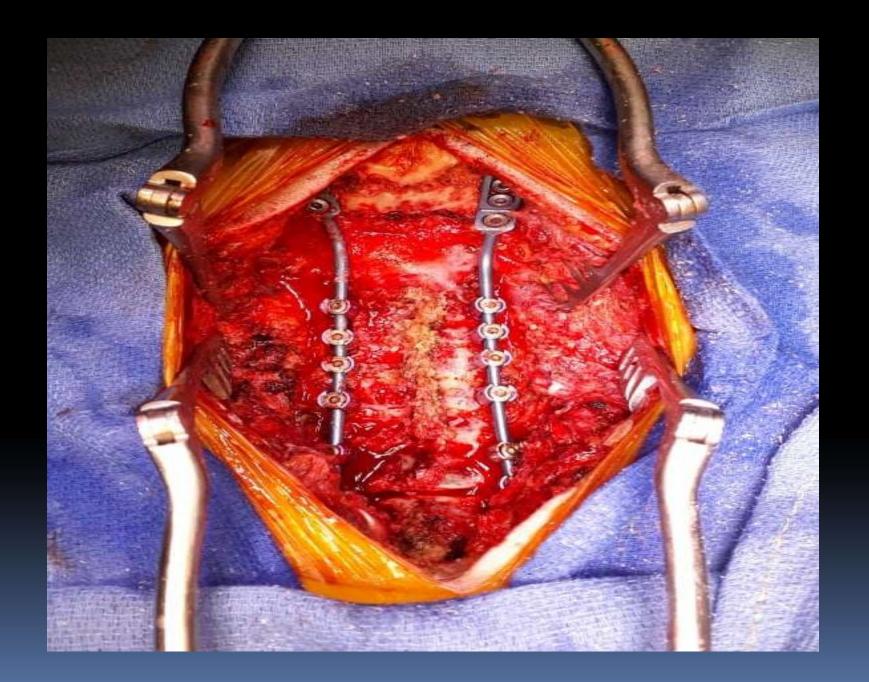
- Le traitement est chirurgical est indiqué pour tout patient qui s'aggrave :
- A M. d'Arnold-Chiari : DECOMPRESSION POSTERIEURE :
- Craniotomie occipitale
- Ouverture de l'arc postérieur de C1
- Certains chirurgiens ouvrent l'arc postérieur de C2
- Certains chirurgiens ouvrent la dure-mère pour traiter l'arachnoidite associée.

#### ■ B - IMPRESSION BASILAIRE:

- Quand l'élément compressif est constitué essentiellement de l'odontoïde qui vient comprimer la face antérieure de la jonction bulbo-médullaire,
- Il peut être réséqué par voie trans-orale ( résection de l'apophyse odontoïde de la vertèbre C2 à travers la bouche )
- C En cas de SYRINGOMYELIE : dérivation syringo-péritonéale





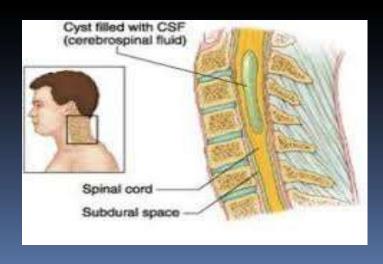


 3 - LA REEDUCATION FONCTIONNELLE est indispensable pour améliorer les résultats

 Les résultats sont bons en cas de malformation osseuse

 et moins bons quand il existe une malformation nerveuse et vasculaire associée

# SYRINGOMYELIE



- DR MECHICHE ZOHIR NEUROCHIRURGIEN -
- SERVICE DE NEURO-CHIRURGIE CHU DE SETIF \_\_PR HALLACI. A

# PLAN DU COURS:

- DEFINITION
- ETIO-PATHOGENIE
- ANA-PATH
- CLINIQUE
- F. CLINIQUES
- EX. PARA-CLINIQUE
- DGC DIFFERENTIEL
- TRAITEMENT

### I -- DEFINITION:

C'est une affection neurologique caractérisée :

#### ANATOMIQUEMENT:

Par le développement d'une cavité dans la moelle épinière,

#### CLINIQUEMENT:

- Par des troubles de LA SENSIBILITE : dissociation thermoalgésique suspendue
- Des troubles TROPHIQUES cutanés et ostéo-articulaires
- Des troubles MOTEURS lésionnels et sous lésionnels

# II -- ETIOPATHOGENIE:

- Age de découverte : 20-40 ans,
- Rôle déclenchant d'un traumatisme,
- LA THEORIE PATHOGENIQUE : est la plus fréquemment annoncée , du fait de l'association à des malformation de la charnière occipito-vertébrale (en particulier la

Malformation d'Arnold-Chiari )



# III -- ANA-PATH:

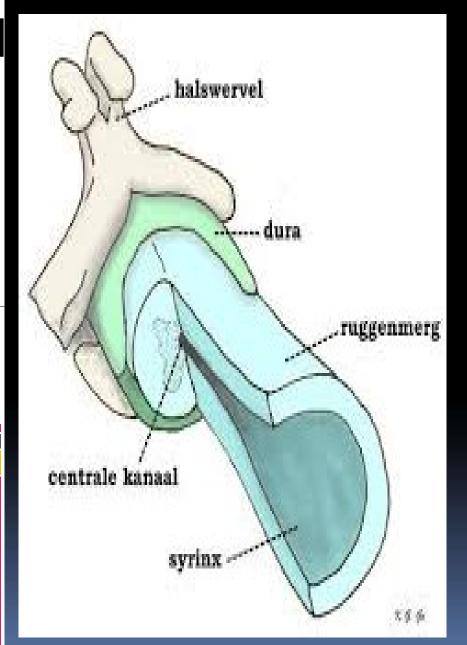
#### MACROSCOPIE :

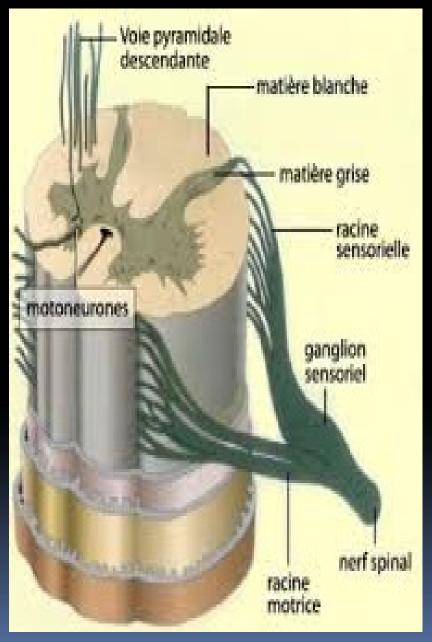


- C'est une cavité kystique indépendante du canal épendymaire et de taille et de forme variables, siégeant le plus souvent à l'interieur de la moelle épinière cervicale,
- Cette cavité s'étendant à travers la substance grise interrompe les fibres de LA SENSIBILITE, lèse les cellules MOTRICES, et atteint les centres végétatifs et TROPHIQUES.

#### MICROSCOPIE:

 La cavité syringomyelique a une paroi tapissée d'un tissu glial astrocytaire.





# IV -- CLINIQUE:

■ 1 - DEBUT:

Il est très progressif marqué par :

 Des TROUBLES SENSITIFS au niveau d'une main

ou une AMYOTROPHIE localisée .

# 2 - PERIODE D'ETAT :

■ **SYNDROME SENSITIF** à type d'anesthesie cutanée suspendue avec dissociation thermo-algesique

(cou, nuque, partie antéro-superieure du thorax, moitié

externe du bras, avant-bras et main )

# DÉFINITION DE LA DISSOCIATION THERMOALGÉSIQUE

- La perte de sensation douloureuse dans le territoire de la peau avec la préservation des autres types de sensibilités (tactiles, de vibrations ou de position) sur le même territoire.
- http://wikbio.com/fr/dictionary/definition/dissociation-thermoalg%C3%A9sigue

SYNDROME TROPHIQUE ET VASO-MOTEUR des membres supérieurs :

Troubles cutanés : panaris...

 Troubles ostéo-articulaires : arthropathies, fractures spontanées, cyphoscolioses

#### SYNDROME MOTEUR lésionnel :

Paralysie de type radiculaire d'un ou des deux membres supérieurs avec abolition des reflexes ostéo-tendineux et amyotrophie de type Aran Duchenne (main de singe).

Syndrome moteur sous-lésionnel :

 Syndrome pyramidal des membres inferieurs avec paraparésie, ROT vifs, Signe de Babinski.

#### ■ NB:

L'EVOLUTION DE LA SYRINGOMYELIE EST LENTE AVEC DE LONGUES REMISSIONS ALTERNAT EVEC DES PERIODES D'AGGRAVATION  Un syndrome lésionnel se retrouve dans les lésions de la moelle, notamment en cas de compression médullaire.

 Il résulte de la souffrance de la ou des racines médullaires au niveau de la lésion.

 Il entraine des symptômes à topographie radiculaire, correspondant au niveau lésionnel.

Il entraîne un déficit moteur et sensitif dans le territoire atteint.

# V -FORMES CLINIQUES :

#### • F. SYMPTOMATIQUES:

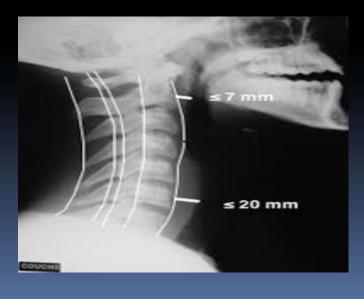
- ✓ F. DOULOUREUSE : Algie cervico-brachiale
- ✓ F. TROPHIQUE: Panaris indolore.

#### • F. TOPOGRAPHIQUES:

- Syringo-Myélie : intéresse la ME.
- Syringo-Bulbie : intéresse le Bulbe rachidien.

# VI -- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

- 1-- RX DU CRANE, DU RACHIS CERVICAL, ET DE LA CHARNIERE CRANIO-VERTEBRALE :
- A la recherche d'une MCOV.



# 2 -- TDM CRANIO-CERVICALE :

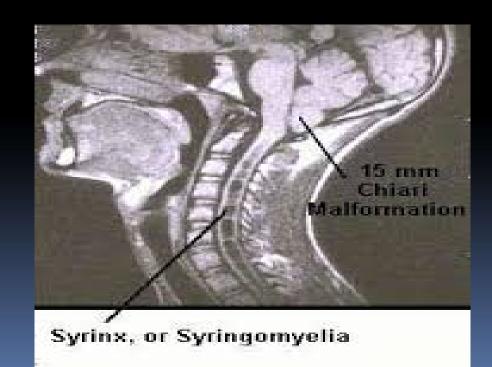
 Elle permet de mieux définir les lésions malformatives osseuses associées ( Reconstruction 2D et 3D)





# **3 -- IRM CEREBRO-MEDULLAIRE: +++**

 Examen de Choix : permet de mieux localiser la Syringomyélie et de détecter une malformation nerveuse de la charnière.



# VI - DGC DIFFERENTIEL:

Il faut éliminer :

TUMEURS INTRA-MEDULLAIRES

SLA

Neuro-Syphilis

# VII - TRAITEMENT:

- BUT:
- - Soulager le patient.
- - Éliminer la syringomyélie .
- - Rétablir une circulation normale du LCR.
- Décompression du tronc cérébral si malformation de la charnière cervico-occipitale associée.

#### ■ <u>1 – TRT SYMPTOMATIQUE:</u>

- Antalgiques
- Soins cutanés des troubles trophiques,
- REEDUCATION FONCTIONNELLE.

## 2 -- TRT CHIRURGICALE:

> DRAINAGE DE LA CAVITÉ SYRINGOMYELIQUE:

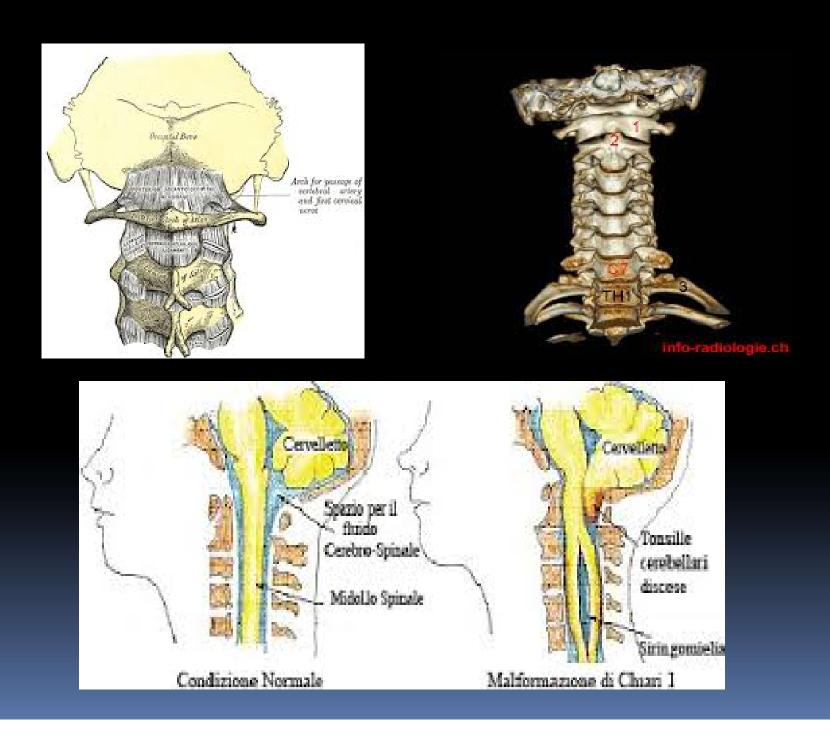
 Soit dans l'espace sous-arachnoidien : Dérivation kysto-sous-arachnoidienne

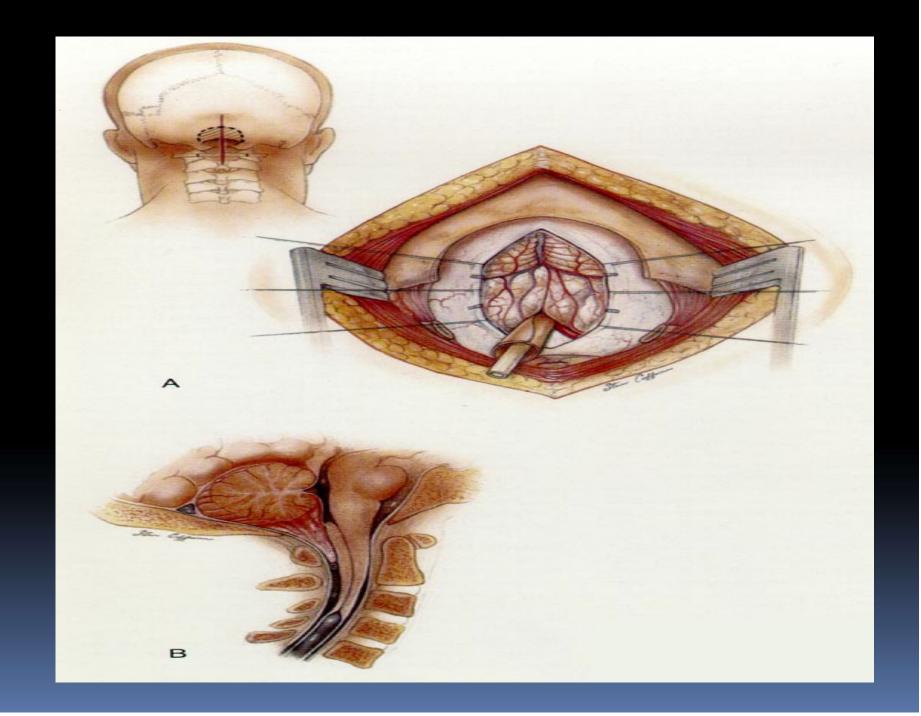
 Soit dans le péritoine : Dérivation kystopéritonéale

# > TRT CHIRURGICALE DE LA MALFORMATION NERVEUSE ASSOCIEE :

• M. d'Arnold-Chiari : **DECOMPRESSION POSTERIEURE** :

- Craniotomie occipitale
- Ouverture de l'arc postérieur de C1
- Certains chirurgiens ouvrent l'arc postérieur de C2
- Certains chirurgiens ouvrent la dure-mère pour traiter l'arachnoidite associée.





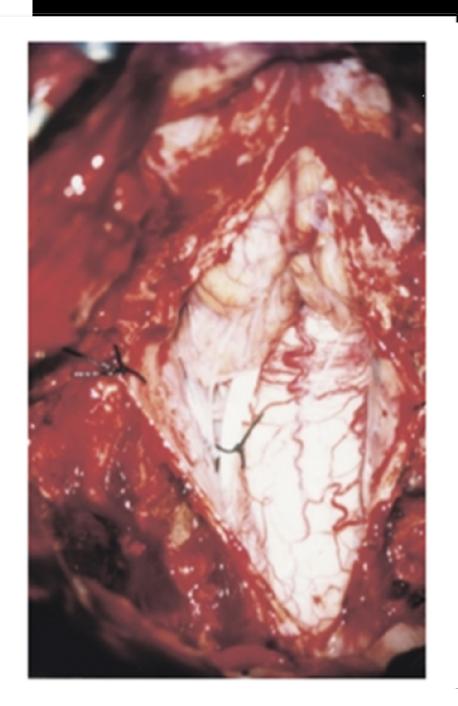


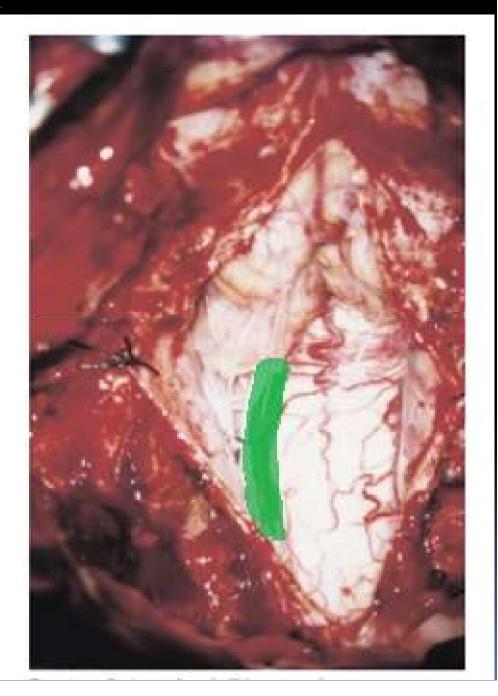
Pre\_Opératoire





Post\_Opératoire





# IX - CONCLUSION

 C'est une cavité centromédullaire remplie de LCR.

 Elle est en rapport avec un trouble de la circulation du LCR.

- Pathologie source de handicaps lourds.
- Intérêt d'un diagnostic précoce afin de prévenir les lésions médullaire irréversibles.