Les malformations de la charnière occipito- vertébrale

Dr ASFIRANE . N
Service de neurochirurgie
CHU Lamine DEBAGHINE BEO

INTRODUCTION ET DEFINITION:

- Les malformations de la charnière ou jonction occipitocervicale (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.

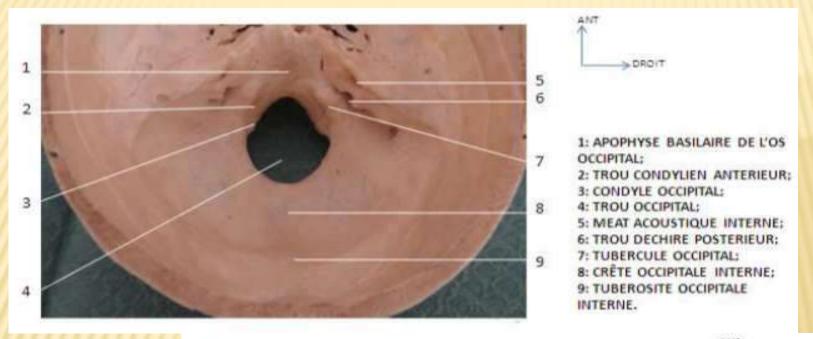
INTRODUCTION ET DEFINITION:

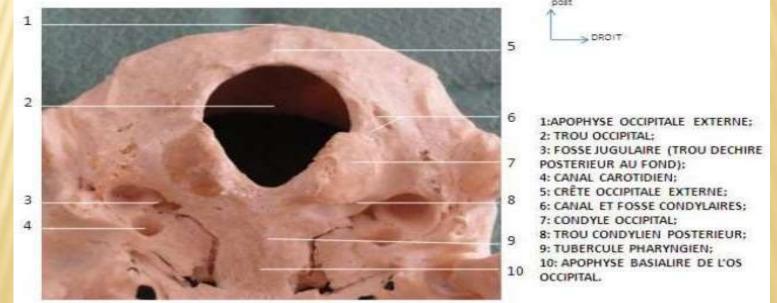
- Son expression clinique est très polymorphe, expliquée par la richesse anatomique de cette région.
- L'imagerie moderne a totalement modifié l'approche diagnostique. La TDM et l'IRM étant devenues les deux techniques de référence pour l'étude de la charnière occipito-cervicale.
- Les choix thérapeutiques 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.

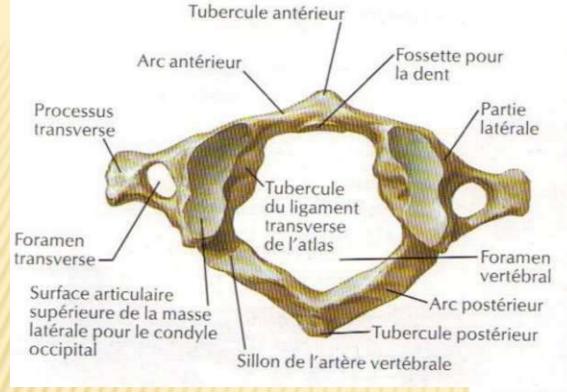
RAPPEL ANATOMIQUE:

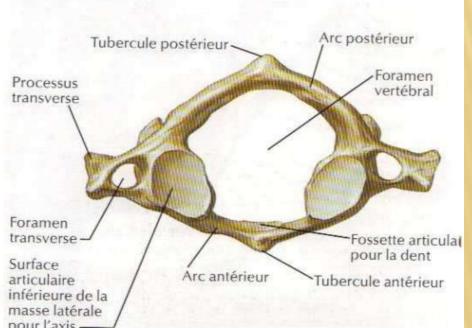
- La charnière occipito-cervicale est contituée sur le plan osseux par l'empilement de l'os occipital, de l'atlas (C1) et de l'axis(C2), sur le plan ligamentaire par des ligaments qui solidarisent la base du crâne aux deux premières vertèbres cervicales et sur le plan neurologique par la jonction bulbo-médullaire (figure 1 et 2).
- La COV comporte un ensemble d'articulations symétriques centrées sur l'atlas (C1):
- deux articulations occipitalo-atloidiennes unissent les condyles occipitaux et les masses latérales de l'atlas.
- deux articulations atloido-axoidiennes unissent les articulations inférieures de l'atlas et supérieures de l'axis (C2).
- une articulation odonto-atloidienne 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.

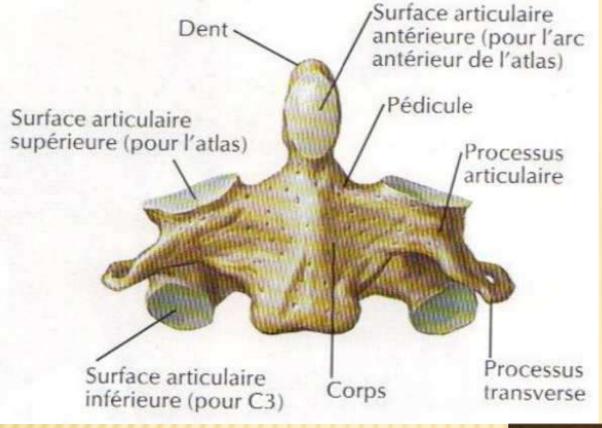
STRUCTURES OSSEUSES

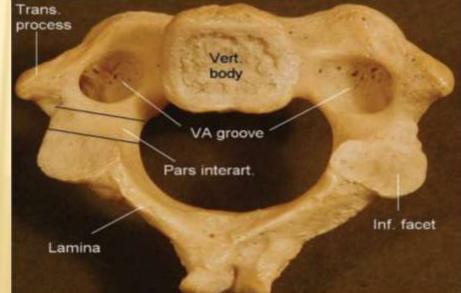












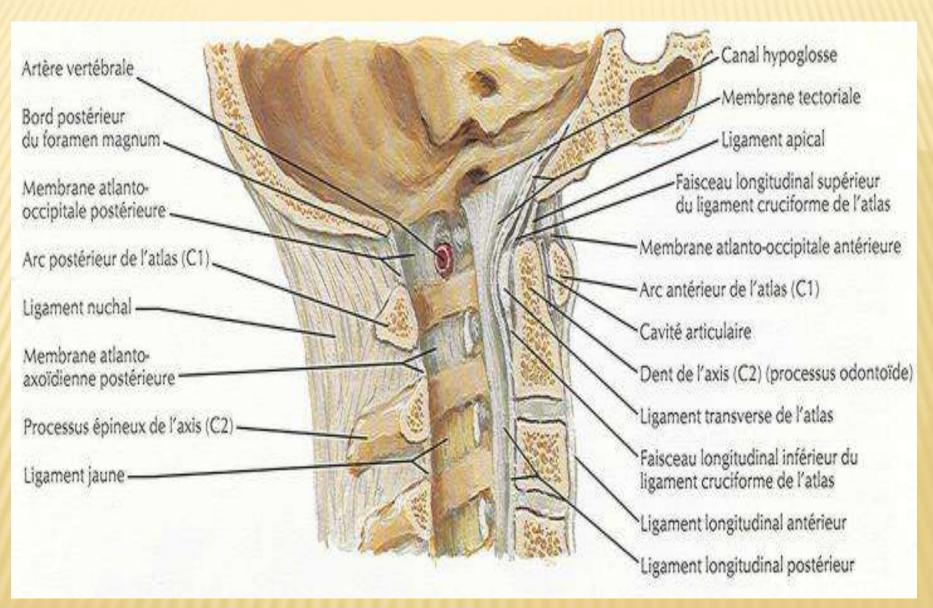
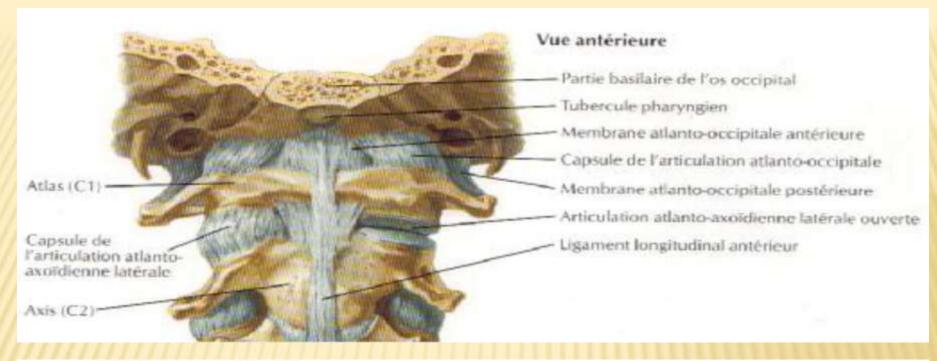
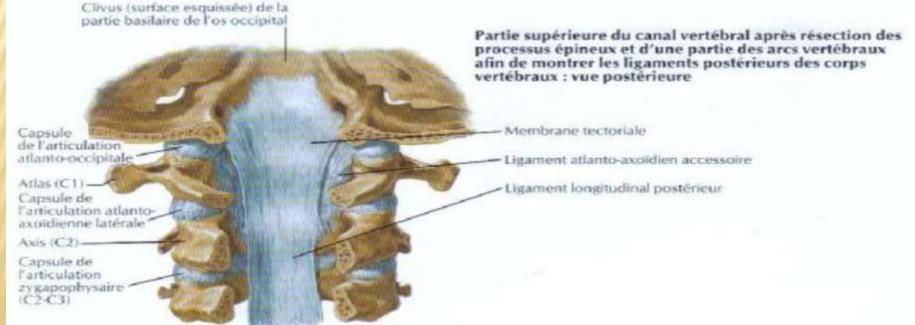


Figure 1: anatomie ostéo-ligamentaire de la charnière occipito-cervicale (Netter)





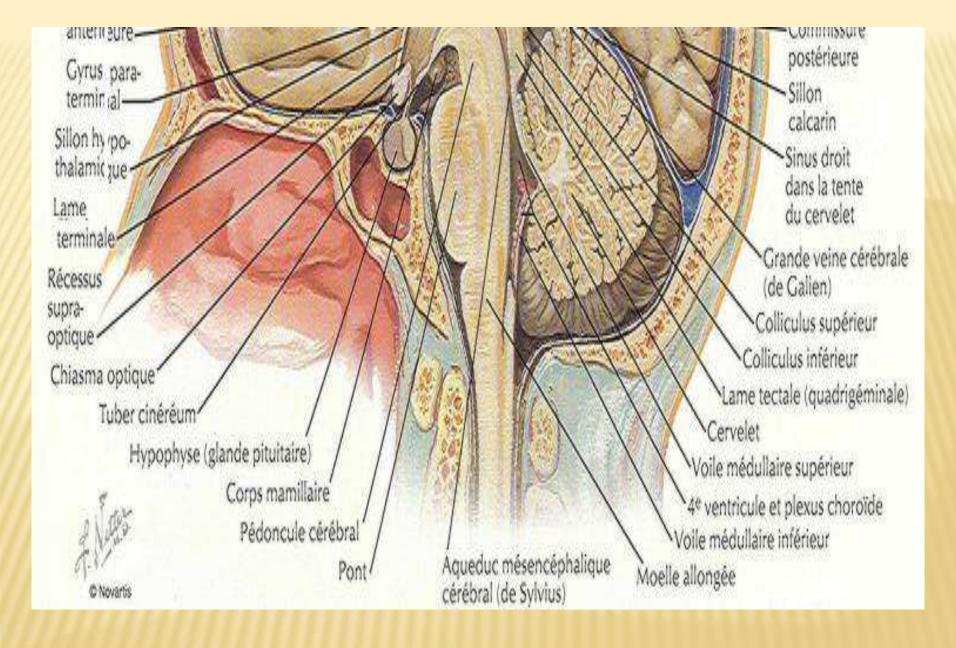


Figure 2: anatomie de la charnière occipito-cervicale sur une coupe sagittale (Netter)

EPIDEMIOLOGIE:

□ Sexe: Prédominance masculine.

Race: Surtout les noirs africains.

Age: Généralement à la 2eme ou à la 3eme décade.

Sémiologie clinique

- Polymorphisme clinique sans parallélisme entre le type de la malformation et la gravité du tableau clinique.
- Sans prédominance d'âge : allant de la période néonatale à un âge adulte très avancé.
- L'expression clinique peut rester asymptomatique, apparaître de façon aiguë suite a un traumatisme ou de façon progressive.
- L'association á des anomalies physiques est fréquente:
 - brièveté du cou
 - implantation basse des cheveux
 - limitation des mouvements du cou
 - asymétrie faciale
 - scoliose...

Sémiologie clinique

- Signes cervicaux: algies ,torticolis...
- Syndrome cérébello-bulbaire
- Syndrome vestibulaire
- Atteinte des nerfs crâniens: dysphagie, paralysie du voile du palais...
- Syndrome pyramidal:
 - Deficit moteur non spécifique
 - Tétraparesie, quadriparesie,
- Trouble de la sensibilité : épicritique et profonde
- Syndrome syringomyélique
- Syndrome d'HTIC .

Moyens d'exploration

- *Imagerie:* +++
 - Diagnostic positif
 - > Retentissement nerveux
- Radiographies standard
 - > 1ère approche des lésions osseuses
 - Étude dynamique
- IRM
 - > Malformations nerveuses

souvent complémentaires

> Retentissement sur les structures nerveuses

- TDM :Bilan précis des anomalies osseuses
- Myélographie et myéloscanner

RX STANDARD

Restent indiquées :

Recherche des anomalies osseuses (première approche)

Étude dynamique (en cas d'instabilité)

RX STANDARD INCIDENCE DE FACE

C1-C2 bouche ouverte

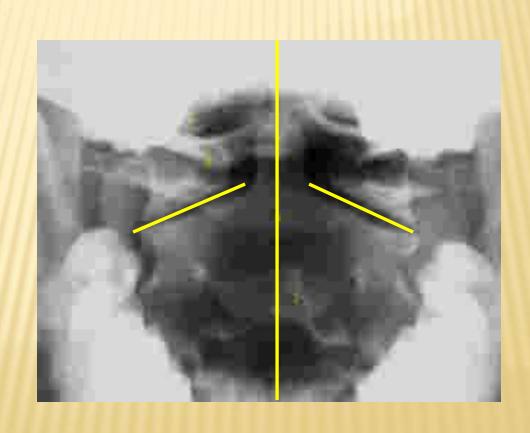
1: odontoïde

2:condyles occipitaux

3: masses latérales de C1

4: corps de C2

5: épineuse de C2



RX STANDARD

Incidence de profil centrée sur la charnière occipito-vertébrale





RX STANDARD CLICHÉS DYNAMIQUES

Démasquent une anomalie non visible en position statique (sténose, instabilité)



En hyperextension



Neutre



En hyperflexion

RX STANDARD CAS PARTICULIER: ENFANT

Subluxation physiologique C2-C3

Laxité physiologique du ligament transverse



Repères et mesures

La craniomètrie de la charnière cervico-occipitale, fondée sur de multiples lignes, mensurations et repères, apprécie les déformations et les déplacements dans des trois directions: antéropostérieure, ascendante-descendante (cranio-caudale) et transversale

- Lignes de Chamberlain, McGregor et MacRae
- Lignes bimastoïdienne et bidigasrique
- Ligne de Wackenheim
- Angle clivus-rachis cervical (150 -180)
- Angle basal de Welcher (< 140)
- Index de Klaus (30-40 mm)
- Ligne intervestibulaire
- Angle atlanto-occipital

RAPPORTS NORMAUX LIGNES ET ANGLES DE REPÈRES

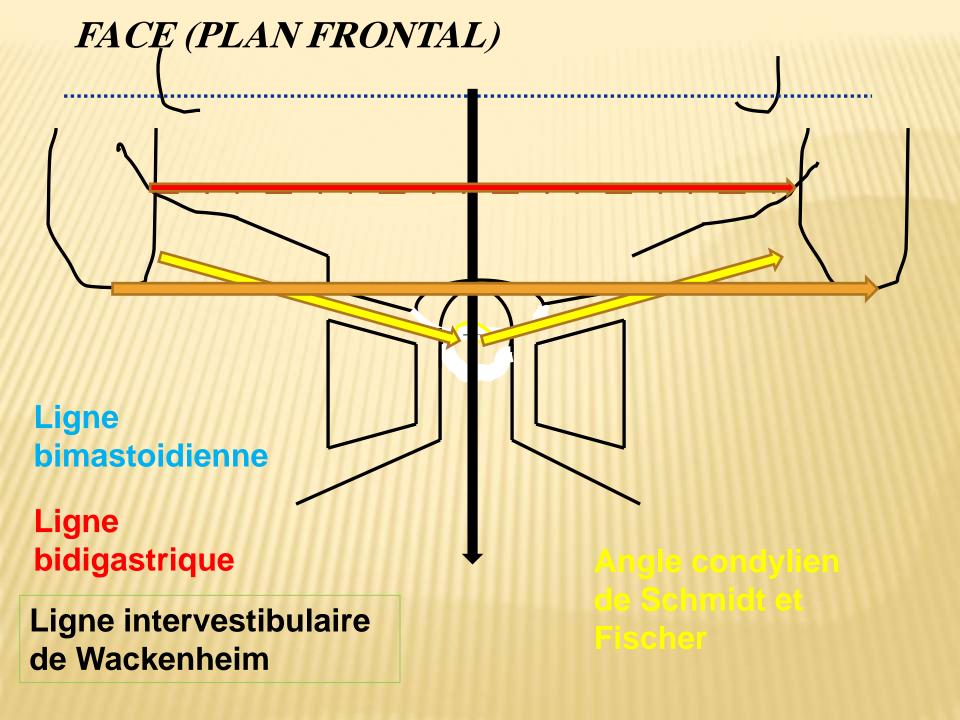
Connaître le normal pour détecter le pathologique

S'appliquent pour les RX standard / TDM / IRM

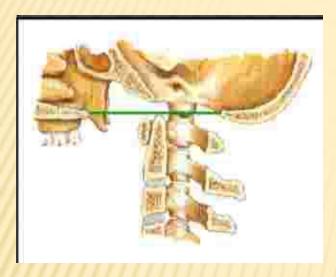
RAPPORTS NORMAUX LIGNES ET ANGLES DE REPÈRES

Rapports de Face (plan frontal)

Rapports de profil (plan sagittal)



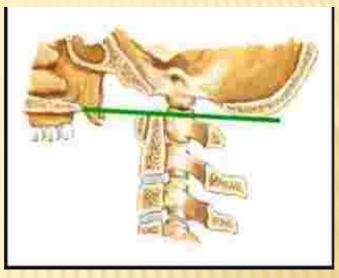
Profil (Plan Sagittal)



Ligne palato-ooccipitale de Chamberlin (6mm)



Ligne du trou occipital de Mac Rae (3mm)



Ligne palato-sous ooccipitale de Mac Gregor (5mm)



Ligne basilaire

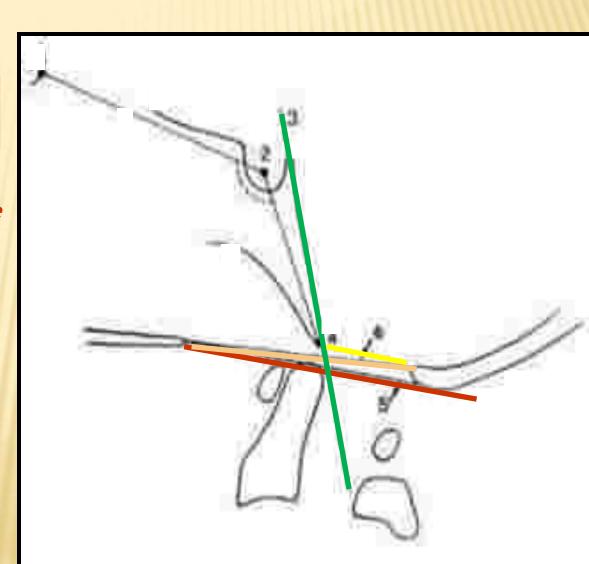
Profil (Plan Sagittal)

Ligne palato-ooccipitale de Chamberlin (6mm)

Ligne palato-sous ooccipitale de Mac Gregor (5mm)

Ligne du trou occipital de Mac Rae (30mm)

Ligne basilaire



Profil (Plan Sagittal)

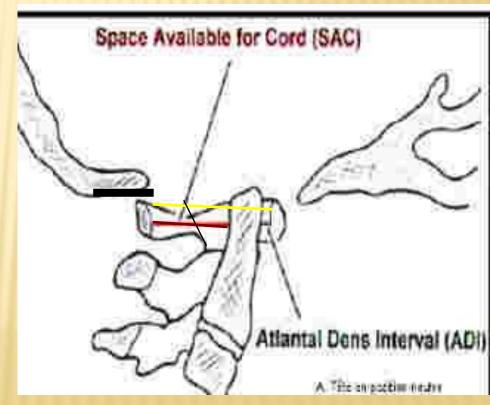
Mesures au niveau de C1: on décrit 3 zones

- * une pour l'odontoïde
- * une pour la moelle
- * une pour le ligament transverse avec une zone vide appelée zone de sécurité (déplacement de la moelle)

Diamètre antéro-postérieur du canal médullaire (17 à 30 mm)

Espace disponible pour la moelle: space available for cord (SAC): 19mm

Distance atlas-odontoïde: atlas – dens interval (ADI): ≤3mm (adulte) et ≤5 mm (enfant)

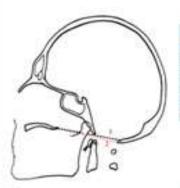


RX STANDARDS

REPERES OSSEUX DANS LE PLAN SAGITTAL ET CORONAL

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

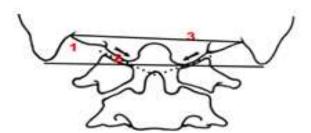


La ligne basilaire de Wakenheim elle prolonge vers le bas la tangente au clivus, affleure chez le sujet normal le bord supérieur de l'odontoïde. Elle apprécie le déplacement antéropostérieur de l'odontoïde



L'angle basal de Welcher est formé par l'étage antérieur de la base du crâne et le clivus. Il varie entre 132 et 140 . L'ouverture de cet angle détermine la platybasie





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.

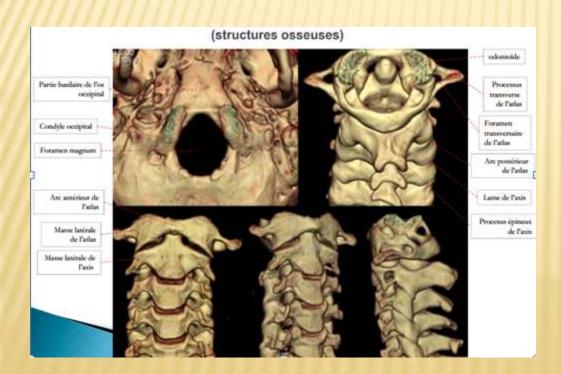
Pour le diagnostic d'impression basilaire ou de luxation ascendante: ligne bidigastrique, l'angle condylien, ligne de Chamberlain, ligne de Mac Gregor

> Pour apprécier les déviations antéro-postérieues: ligne basilaire

> Pour apprécier les asymétries cervico-occipitales: ligne intervestibulaire et angle condylien de Schmidt et Fisher

TOMODENSITOMÉTRIE (TDM)

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







Imagerie par résonnance magnétique

- Représente l'imagerie de choix pour l'étude névraxe et du rapport contenant-contenu au niveau de la jonction bulbo-médullaire
- Déceler les répercutions neurologiques de la malformation osseuse
- Faire une étude dynamique en flexion extension voire en rotation:
 - Anomalie ligamentaire ou retentissement nerveux
- Etude des structures ligamentaires

(radioanatomie IRM)



Nasion (1), selle turcique (2), clivus (3), écaille occipitale (4), bord posterieur du palais dur (5), arc antérieur de l'atlas (6), arc postérieur de l'atlas (7), apophyse odontoïde (8), bulbe (9), moelle cervicale (10), obex (11).



IRM

Autres séquences:

- Autres plans
- Séquences de flux: circulation du LCR
- Séquences dynamiques : actuellement possibles

MYÉLOGRAPHIE ET MYÉLOSCANNER

Indications limitées:

- * Contre indications à l'IRM
- Impossibilité d'IRM
- Étude dynamique (possible actuellement par IRM)
- Technique agressive avec ponction lombaire suivie de basculage
- Étude myélographique (dynamique) / coupes TDM (reconstructions)



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.

- > Malformations osseuses
- > Malformations nerveuses

- La présence de toute malformation osseuse doit faire rechercher une malformation nerveuse associée
- La présence de toute malformation nerveuse doit faire rechercher une malformation osseuse associée

Malformations osseuses

Même en l'absence de malformations neurologiques associées, le risque de troubles neurologiques peut se voir et ceci par la compression des structures nerveuses par la position pathologique des structures osseuses

MALFORMATIONS OSSEUSES

Malformations osseuses majeures

Malformations osseuses mineures

MALFORMATIONS OSSEUSES MAJEURES

Les malformations les plus graves et les plus fréquentes

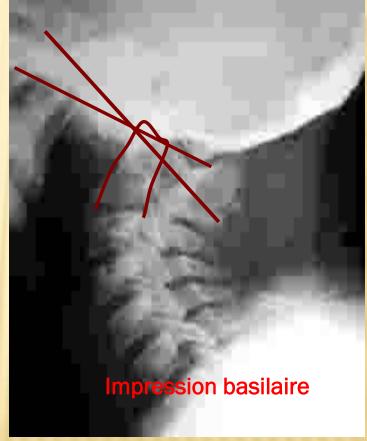
- Impression basilaire
- Occipitalisation de l'atlas
- Anomalies de l'odontoide
- Dislocations atloido-axoidiennes
- Sténose du trou occipital

IMPRESSION BASILAIRE

- Plus fréquente (75% de toutes les malformations)
- Invagination congénitale des pourtours du trou occipital dans la fosse postérieure
- Secondaire: hypoplasie du basi-occipital et des condyles occipitaux, ainsi qu'à une orientation ascendante de la base du crâne
- Conséquence: réduction des mensurations du trou occipital
- Symptomatique ou non
- ☐ Isolée ou associée à d'autres malformations Chiari I: 50% des cas

□ Peut être acquise: paget, PR......



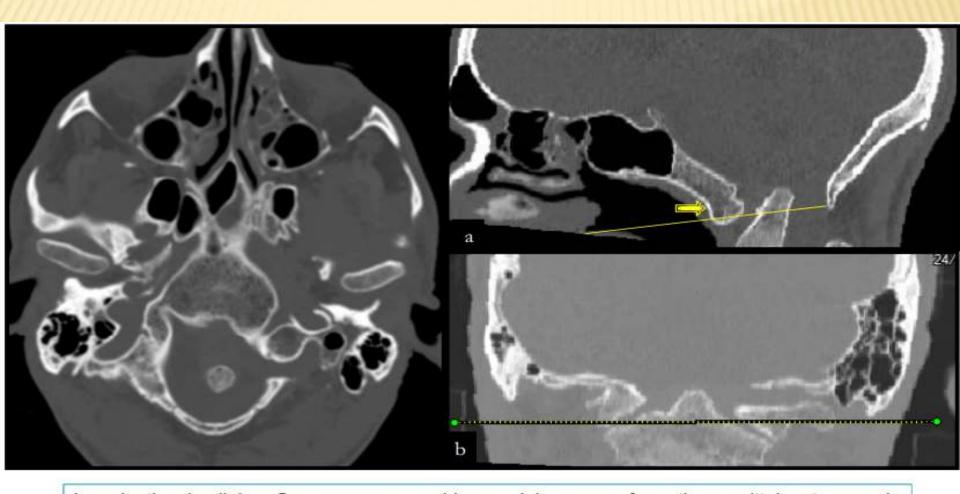


IMPRESSION BASILAIRE: IMAGERIE EN COUPES





IMPRESSION BASILAIRE



Invagination basilaire. Coupe scannographique axiale avec reformation sagittale et coronale démontrant une position trop haute du sommet de l'odontoïde au dessus de la ligne de Chamberlain (a) et au dessus de la ligne bimastoïdienne (b). Il s'y associe une occipitalisation de l'atlas (flèche)

MALFORMATIONS OSSEUSES MAJEURES

Les malformations les plus graves et les plus fréquentes

- Impression basilaire
- Occipitalisation de l'atlas
- Anomalies de l'odontoïde
- Dislocations atloido-axoidiennes
- Sténose du trou occipital

Assimilation de l'atlas

• Absence d'interruption entre le spongieux et la corticale des structures osseuses

• Souvent associée à une atteinte ligamentaire (agénésie du ligament transverse) responsable de luxation avec sténose du trou occipital

OCCIPITALISATION DE L'ATLAS

Rare: 0,2 à 2%

3 formes

- Fusion occipito-atloidienne complète: <u>assimilation</u> de l'atlas
- Fusion partielle: occipitalisation de l'atlas
- Forme mineure: pincement occipito-atloidien

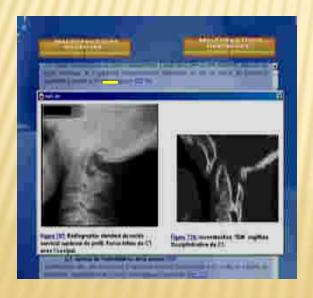
Pincement occipito-atloidien

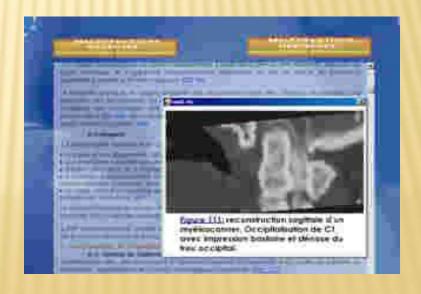
• Rare

• L'atlas est accolé à l'occipital tout en restant individualisé

• Imagerie







MALFORMATIONS OSSEUSES MAJEURES

- > Impression basilaire
- Occipitalisation de l'atlas
- Anomalies de l'odontoïde

Dislocations atloido-axoidiennes

> Sténose du trou occipital

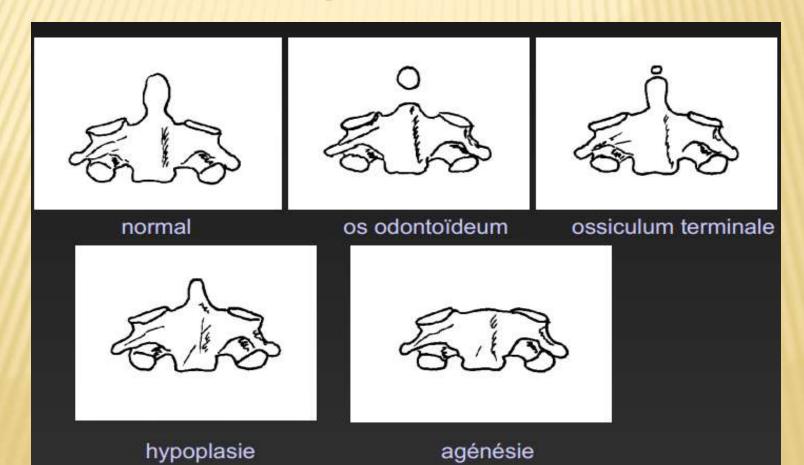
ANOMALIES DE L'ODONTOÏDE

- > 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

ANOMALIES DE L'ODONTOÏDE

Plusieurs formes

- Odontoïde mobile (os odontoïde de Bevan ou os odontoïdeum)
- Hypoplasie de l'odontoïde ou odontoïde luxable
- Aplasie de l'odontoïde (dens aplasia)



Odontoïde mobile ou os odontoïde de Bevan ou os odontoïdeum

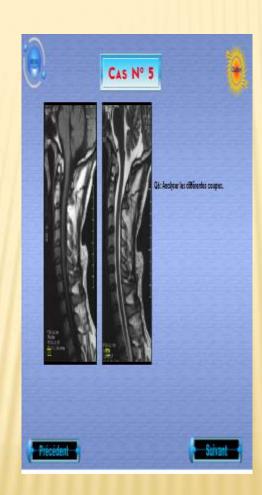
- Plus fréquente des anomalies de l'odontoïde
- □ Absence de soudure de l'odontoïde et du corps de l'axis (espace les séparant entre 2 et 6 mm)
- Rx: os entouré d'une corticale continue et régulière.
- Le moignon du corps de l'axis présente une corticale régulière
- Clichés dynamiques: sténose

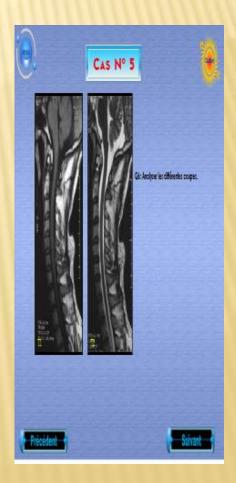
Diagnostic différentiel: fracture, pseudarthrose, ossiculum de Bergmann,...



Si os odontoïde fixé au clivus ou à l'atlas: stable







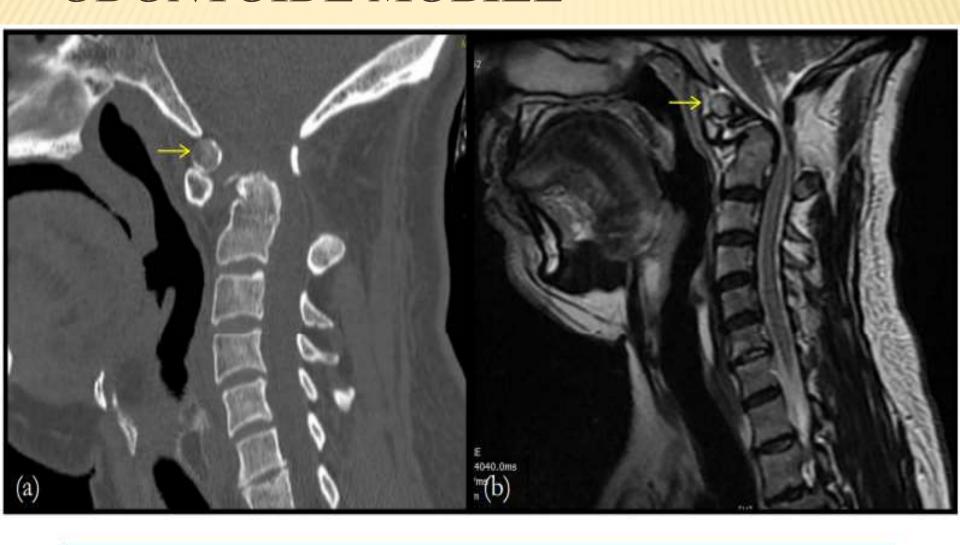
Si odontoïde mobile instabilité : risque de sténose surtout en position dynamique







ODONTOÏDE MOBILE



Homme de 49 ans, tétraparésie avec troubles génito-sphinctériens. TDM (a) et l'IRM (b) : Odontoïde mobile avec importante compression médullaire et souffrance médullaire en regard de C2 (hypersignal T2)

ANOMALIES DE L'ODONTOÏDE

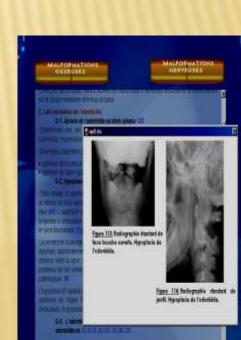
Aplasie de l'odontoide (dens aplasia) Exceptionnelle, grave car instabilité

Hypoplasie de l'odontoide (odontoide luxable)

- Sommet de l'odontoide tangentiel à l'articulation C1- C2
- Risque d'instabilité



hypoplasie de l'odontoïde





MALFORMATIONS OSSEUSES MAJEURES

- > Impression basilaire
- Occipitalisation de l'atlas
- > Anomalies de l'odontoïde

> Dislocations atloido-axoidiennes

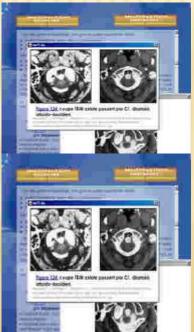
Sténose du trou occipital

□ Grave, risque de compression bulbo-médullaire

□ Peut être secondaire: anomalie de l'odontoïde, assimilation de l'atlas, anomalie de l'arc postérieur de C2, laxité ligamentaire (Marfan,...), atteinte rhumatismale (PR),...

- > Déplacement d'avant en arrière
- > Distance atlas odontoïde
 - > 3mm (adulte) et > 5mm(enfant)



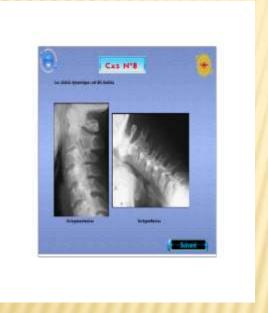






Cas limite

- * Rx dynamiques
- * Voire IRM dynamique si troubles neurologiques







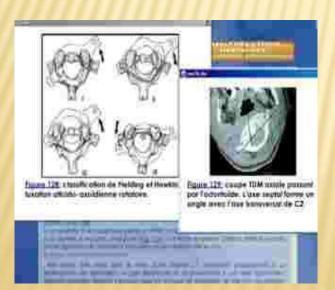
Neutre

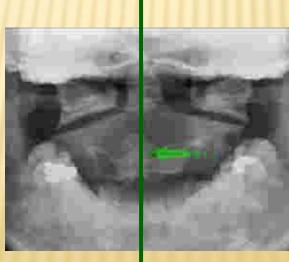


En hyperflexion

IRM / TDM : rechercher en plus la cause de la dislocation

- Déplacement vertical
- Déplacement transversal
- Déplacement rotatoire (dislocation atloido-axoidienne rotatoire)
 - * Asymétrie des masses latérales







TDM en reconstructions sagittales: Luxation C1- C2

MALFORMATIONS OSSEUSES MAJEURES

- > Impression basilaire
- Occipitalisation de l'atlas
- > Anomalies de l'odontoïde

> Dislocations atloido-axoidiennes

> Sténose du trou occipital

STÉNOSE DU TROU OCCIPITAL

- > Diamètre antéro-postérieur normal: 30 mm
- Diamètre transverse: 28-40 mm
- Causes de sténose
 - Osseuse: impression basilaire, occipitalisation de l'atlas, dislocation atloïdo-axoïdienne,...
 - Ligamentaire (épaississement,...)
 - Méningée (bride)



Peut se voir au cours d'une achondroplasie, de maladie de Morquio (sténose du trou occipital, agénésie de l'odontoïde, luxation C1-C2 et hypertrophie du corps de C2)

MALFORMATIONS OSSEUSES

Malformations osseuses majeures

Malformations osseuses mineures

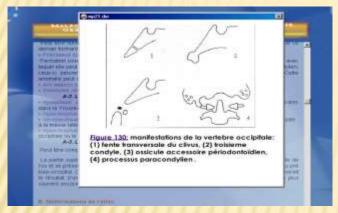
MALFORMATIONS OSSEUSES MINEURES

- Ne sont pas graves car pas de compression neurologique
- 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

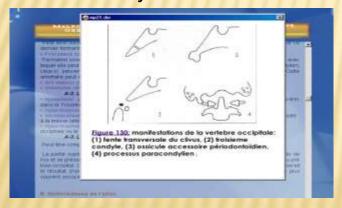
MALFORMATIONS MINEURES DE L'OCCIPITAL

Les manifestations de la vertèbre occipitale

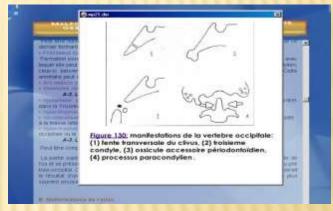
Fente transversale du clivus



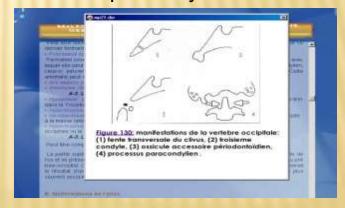
Troisième condyle



Ossicule accessoire périodontoidien



Processus para condylien



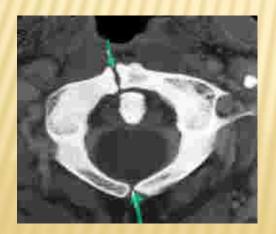
- Les dysplasies des condyles occipitaux
- La fissure transversale du basi-occiput

MALFORMATIONS MINEURES DE L'ATLAS

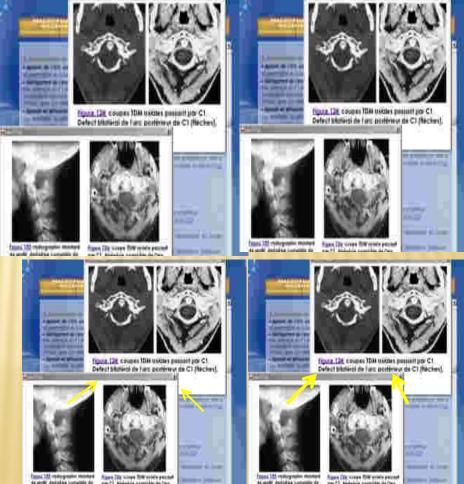
+ Aplasie de l'arc antérieur



Split atlas (déhiscence antérieure et postérieure)



Aplasie ou déhiscence de l'arc postérieur

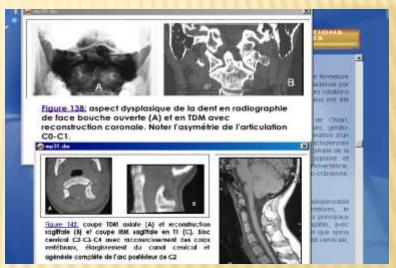


MALFORMATIONS MINEURES DE L'AXIS

Dysplasie de l'odontoide,...



Ossiculum de Bergmann





EXEMPLE DE MALFORMATIONS OSSEUSES COMPLEXES: MALADIE DE MORQUIO

Sténose du trou occipital, agénésie ou hypoplasie de l'odontoïde, luxation C1-

C2 et hypertrophie du corps de C2

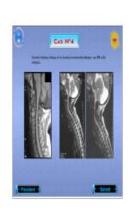






- Split atlas
- Hypoplasie de l'odontoïde
- Subluxation atloido-axoidienne
- Sténose du canal cervical





- Laxité ligamentaire
- Hypoplasie de l'odontoïde

MALFORMATIONS NERVEUSES

MALFORMATIONS NERVEUSES

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

× Peuvent s'associer à des malformations osseuses

MALFORMATIONS NERVEUSES

- > Malformations de Chiari
- Syringomyélie
- Malformations kystiques de la FCP
- Dysraphisme spinal

MALFORMATIONS DE CHIARI

Malformations nerveuses les plus fréquentes

Malformation de Chiari I

- Malformation de Chiari II
- Malformation de Chiari III
- Malformation de Chiari IV

MALFORMATION DE CHIARII

- 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 CHIARII

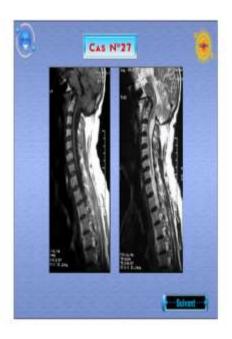
- Elle s'associe à une syringomyélie dans 50 à 75 % des cas (blocage de la circulation du LCR)
- Une hydrocéphalie peut se voir par fibrose de la pie-mère au contact du tronc cérébral et de l'ectopie amygdalienne
- Peut s'associer à d'autres anomalies
 - Impression basilaire
 - Scoliose
 - Bloc vertébral
 - Syndrome de Klippel Fiel
 - Neurofibromatose type 1,...

• Malformation de Chiari I:

• Rx standard: normales ou anomalies osseuses







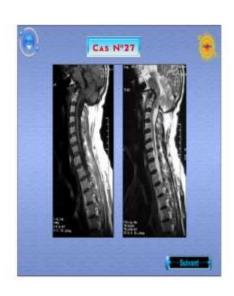
- Malformation de chiari I: imagerie en coupes IRM +++ Diagnostic positif:
 - plan sagittal:
 - hernie souvent asymétrique des amygdales cérébelleuses arrivant jusqu'à C2 voire C3
 - Hernie > 5mm au dessous de la ligne de Mac Rae
 - < 5mm: n'exclue pas le diagnostic (signes associés)
 - Aspect pointu et effilé des amygdales cérébelleuses





Malformation de Chiari I (flèche) et cavité syringomyélique étendue de C2 à C7 (flèche pleine).

- Malformation de Chiari I: imagerie en coupes
 - IRM +++
 - Diagnostic positif:
 - Signes associés:
 - Diminution de du volume de la fosse postérieure
 - Diminution ou effacement de la grande citerne
 - V4 en place
 - Parfois une augmentation de l'angle basal (platybasie)
 - Parfois une angulation anormale de la jonction bulbopontique (kinking)

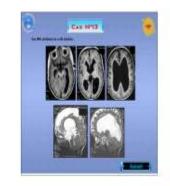




- Malformation de Chiari I: imagerie en coupes
 - IRM +++
 - Complications:
 - Syringomyélie
 - Plus rarement: une hydrocéphalie







Malformation de Chiari I (flèche) et cavité syringomyélique étendue de C2 à C7 (flèche pleine).

MALFORMATION DE CHIARI II (MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI)

- Ectopie du vermis et des amygdales cérébelleuses dans le canal cervical
- 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
- Hydrocéphalie sus tentorielle d'installation rapide
- Dilatation du canal épendymaire

MALFORMATION DE CHIARI II (MALFORMATION D'ARNOLD CHIARI)

- Des anomalies associées:
 - Myéloméningocéle +++ (presque dans 100% des cas)

Devant toute myéloméningocéle une exploration de la CCO et cérébrale s'impose

- Anomalies du monteau cérébral
- Anomalies de la voûte (crane lacunaire)
- Anomalies du rachis

- Malformation de Chiari II: imagerie
 - Rx standard du rachis
 - Échographie médullaire et ETF
 - IRM

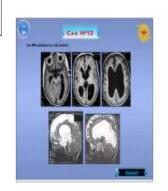


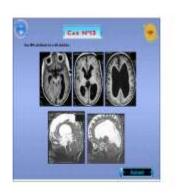


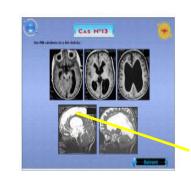
- V4 allongé et aplati au dessous de la ligne de Twinning jusqu'à la jonction bulbo-médullaire
- Déplacement vers le bas de la moelle cervicale avec trajet ascendant des dernières paires crâniennes et des premières racines cervicales
- Élargissement du trou occipital
- Aspect allongé du mésencéphale avec augmentation de la distance mamillo-pontine
- Aplatissement de la protubérence avec élargissement de la citerne prépontique
- Déplacement du cervelet vers le bas
- Allongement et déplacement vers le bas du tronc cérébral avec angulation de la jonction bulbo-médullaire (kinking)



IRM T2 SAG : malformation Chiari type II avec cavité syringomyélique.

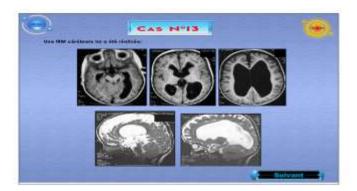






En sus tentoriel

- ☐ Hydrocéphalie
- ☐ Agénésie du corps calleux
- ☐ Anomalies de la gyration ,...



Au niveau du rachis Myéloméningocéle





• Malformation de Chiari II: imagerie

• Intérêt du diagnostic anténatal (échographie anténatale)+++

MALFORMATION DE CHIARI III

- Malformation très rare et presque toujours incompatible avec la vie
- Anomalie de fermeture du tube neural au niveau de la jonction cervico-occipitale

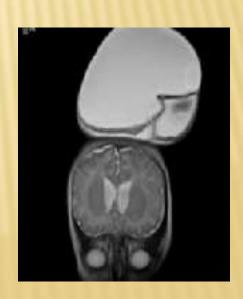
Associe les anomalies décrites à la malformation de Chiari II avec une méningo-encéphalocèle à travers un defect osseux occipital et/ou du rachis cervical supérieur (contenant souvent le cervelet, le V4 une partie du pont et du bulbe et parfois la moelle cervicale supérieure)











MALFORMATION DE CHIARIIV

Hypoplasie ou aplasie du cervelet avec un petit tronc cérébral et du LCR abondant dans la fosse postérieure

MALFORMATIONS NERVEUSES

- > Malformations de Chiari
- > Syringomyélie
- Malformations kystiques de la cco
- Dysraphisme spinal

SYRINGOMYÉLIE

- Présence de cavité kystique pathologique dans la substance grise du cordon médullaire orienté longitudinalement
- Peut être secondaire
 - Malformation (Chiari I +++)
 - Traumatisme
 - Tumeur médullaire
 - Infection
 - Ischémie
 - Rarement idiopathique

Syringomyélie

• IRM: en dehors d'une pathologie malformative et en l'absence de contexte clinique particulier.

• Il faut explorer toute la moelle et injecter du PC

MALFORMATIONS NERVEUSES

- > Malformations de Chiari
- Syringomyélie
- > Malformations kystiques de la FCP
- Dysraphisme spinal

MALFORMATIONS KYSTIQUES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Malformations de Dandy-Walker
Liées aux anomalies de développement du toit de V4

MALFORMATIONS KYSTIQUES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Malformation vraie de Dandy-Walker

IRM

- Anomalies du vermis (hypo, dysplasie, rotation et déplacement)
- Agrandissement de la fosse postérieure
- 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)
- Hydrocéphalie
- Autres: agénésie du corps calleux,...

MALFORMATIONS KYSTIQUES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Malformations de Dandy-Walker «variant »

- IRM
 - Le kyste et le volume des hémisphères cérébelleux sont asymétriques
 - Le vermis s'interpose entre le V4 et la grande citerne
 - Le V4 est mieux limité latéralement

MALFORMATIONS KYSTIQUES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Kyste arachnoïdien de la fosse postérieure

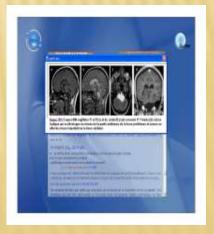
IRM

- Le vermis et les hémisphéres cérébelleux sont de morphologie normale
- Le V4 est normal
- Surélévation et déhiscence de la tente du cervelet









MALFORMATIONS KYSTIQUES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

Persistance de la poche de Blake

IRM

Vaste poche sus et rétro-cérébelleuse qui empêche la dure-mère de la tente du cervelet de se condenser en position normale

- > Formation kystique en communication avec le V4 et responsable d'un discret refoulement du Torcular et un agrandissement de la fosse postérieur.
- L'absence d'anomalies du V4, Vermis et de la ligne médiane font évoquer une Mega Grande Citerne.



MALFORMATIONS NERVEUSES

- > Malformations de Chiari
- > Syringomyélie
- Malformations kystiques de la FCP
- > Dysraphisme spinal

Dysraphisme spinal ouvert ou fermé

- Méningocéle ou myélo-méningocéle
- □ La localisation cervicale est rare
- □ Souvent associé à d'autres malformations nerveuses (Chiari,...)
- Intérêt du diagnostic anténatal

Diastématomyélie

ébauche de duplication médullaire et rachidienne

Rx standard

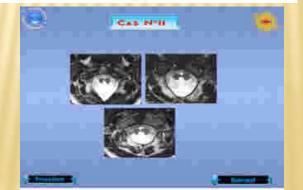
• TDM



• IRM







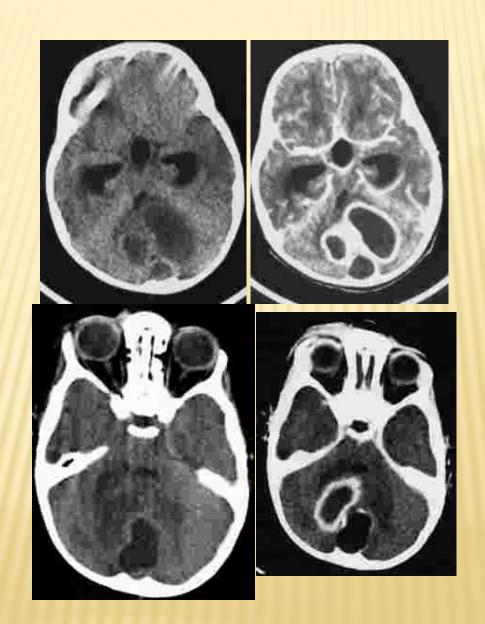


Sinus dermique, kyste dermique et épidermique

COMMUNICATION PEAU-ENDOCRÂNE (TRACTUS QUI SE PROLONGE AU CONTACT DE LA DURE-MÈRE) PEUT ÊTRE À L'ORIGINE DE MÉNINGITES OU D'ABCÈS CÉRÉBRAUX AGGRAVANT LE PRONOSTIC QUI EST INITIALEMENT TRÈS BON.



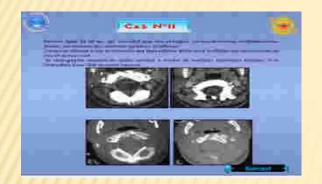
Sinus dermique, kyste dermique et épidermique

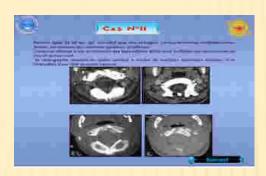


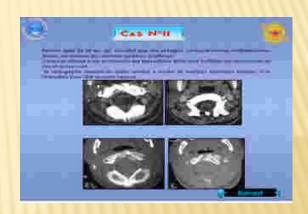
EXEMPLE DE SYNDRÔME POLYMALFORMATIF (OSSEUX ET NERVEUX) SYNDRÔME DE KLIPPEL FEIL

Syndrome de Klippel Feil

- Triade clinique: cou court, limitation des mouvements de la tête, implantation basse des cheveux
- □ Fusion des vertèbres cervicales
- Défaut de développement ou de fermeture du rachis cervical
- Malformations intracanalaires







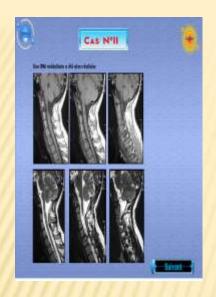


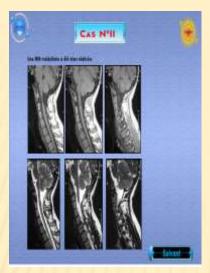


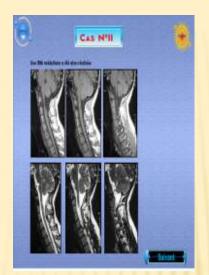


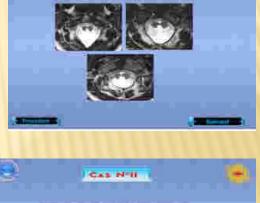




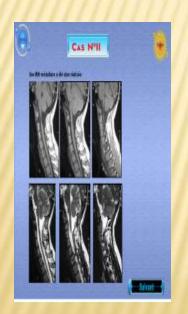


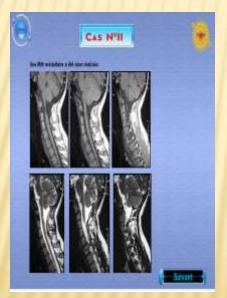


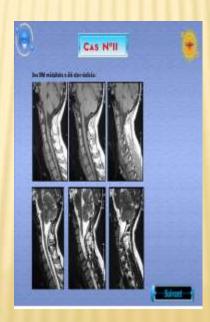




CAS NºII









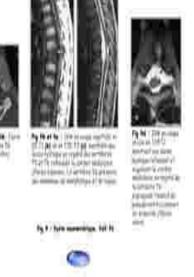


Kyste neuroentérique (kyste neuroentoblastique)









LES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Les diagnostics différentiels sont nombreux; 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 occipitale
- > la sclérose en plaque
- la sclérose latérale amyotrophique
- Les tumeurs intra-bulbo-médullaires

TRAITEMENT

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.

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.

INDICATIONS CHIRURGICALES

L'indication du traitement chirurgical dépend avant tout du degré de 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.

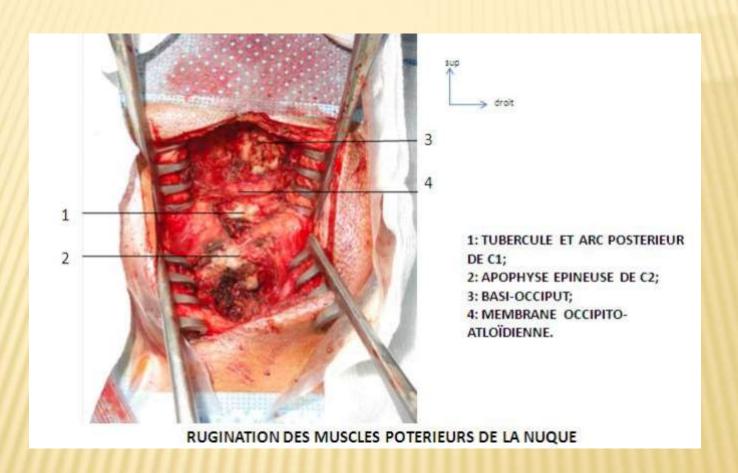
MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

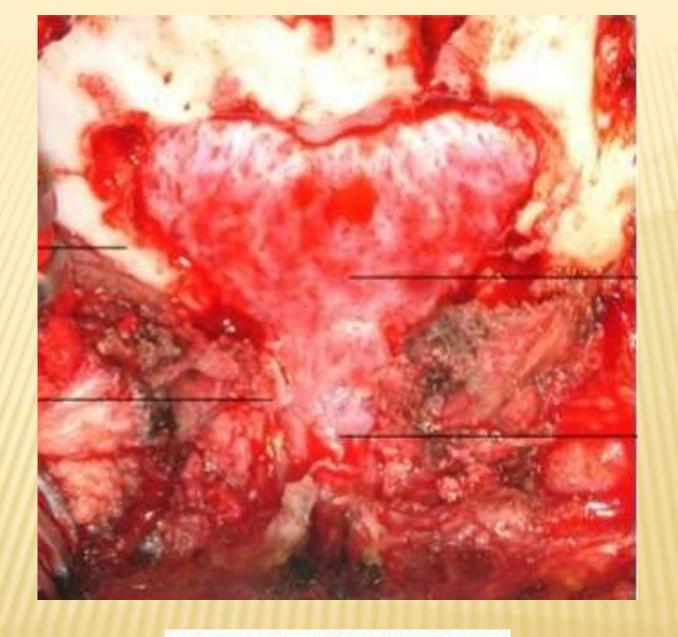
Les choix thérapeutiques se déterminent selon les formes cliniques et anatomiques en présence :

- La décompression osseuse du trou occipital par crâniectomie 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-arachnoidien)
- Intervention de dérivation du LCR en cas d'hydrocéphalie (dérivation ventriculo-péritonéale).



TRACE DE L'INCISION MEDIANE POSETRIEURE

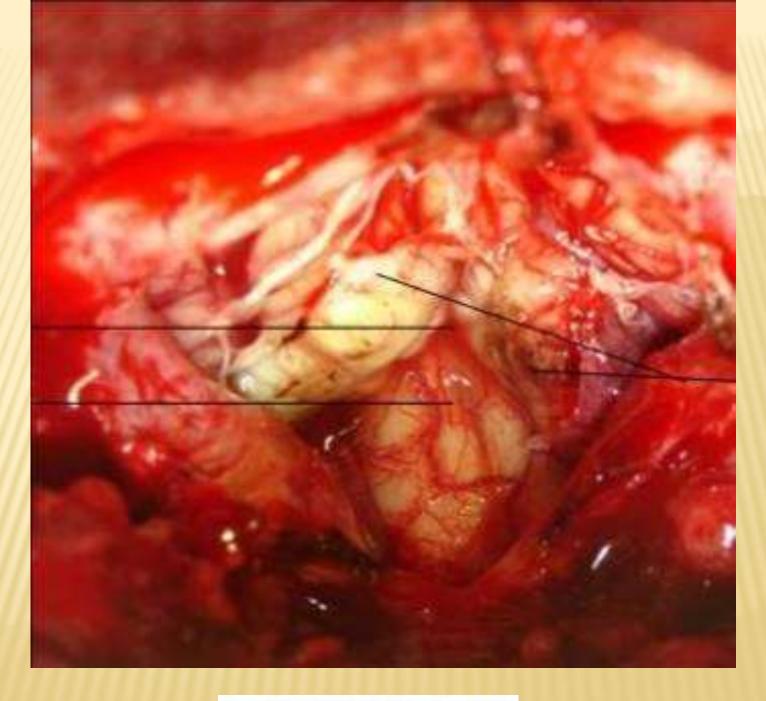




CRANIECTOMIE SOUS OCCIPITALE ET LAMINECTOMIE DE C1



AMYGDALE CEREBELLEUSE APRES OUVERTURE DURALE



AMYGDALES CEREBELLEUSES COAGULEES



RX cervical de profil: fils d'acier C1-C2, absence de luxation.

La CCO: Zone anatomique complexe à proximité des structures vitales

- Pathologie variée, pouvant s'intégrer dans un syndrome polymalformatif
- Symptomatologie polymorphe
- Adapter les moyens d'imagerie aux symptômes cliniques et à la malformation recherchée
- Connaître les repères et angles normaux ainsi que les variantes de la normale
- Traitement adapté à la malformation en cause