

Introduction

- Les malformations de la jonction cervico-occipitale regroupent d'une part les malformations osseuses majeures et mineures et, d'autre part, les malformations du névraxe. Elles sont diverses et souvent associées entre elles .
- Son expression clinique est très polymorphe expliquée par la richesse anatomique de cette région.
- L'imagerie moderne a totalement modifié l'approche diagnostique, la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique étant devenues les deux techniques de référence pour l'étude de la charnière cervico-occipitale.



Rappel anatomique

La charnière cervico-occipitale 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 solidarissent la base du crâne aux deux premières vertèbres cervicales et sur le plan neurologique par la jonction bulbomédullaire.

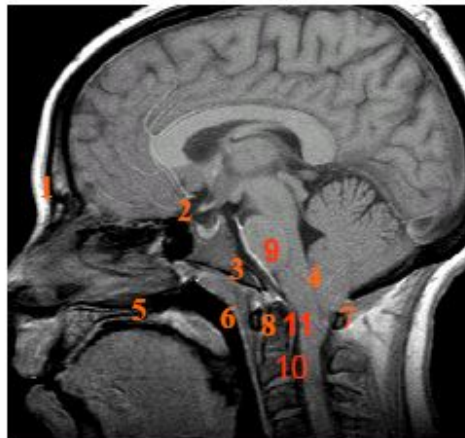
Rappel anatomique

- ▶ La charnière cervico-occipitale 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 bulbomédullaire.



Rappel anatomique

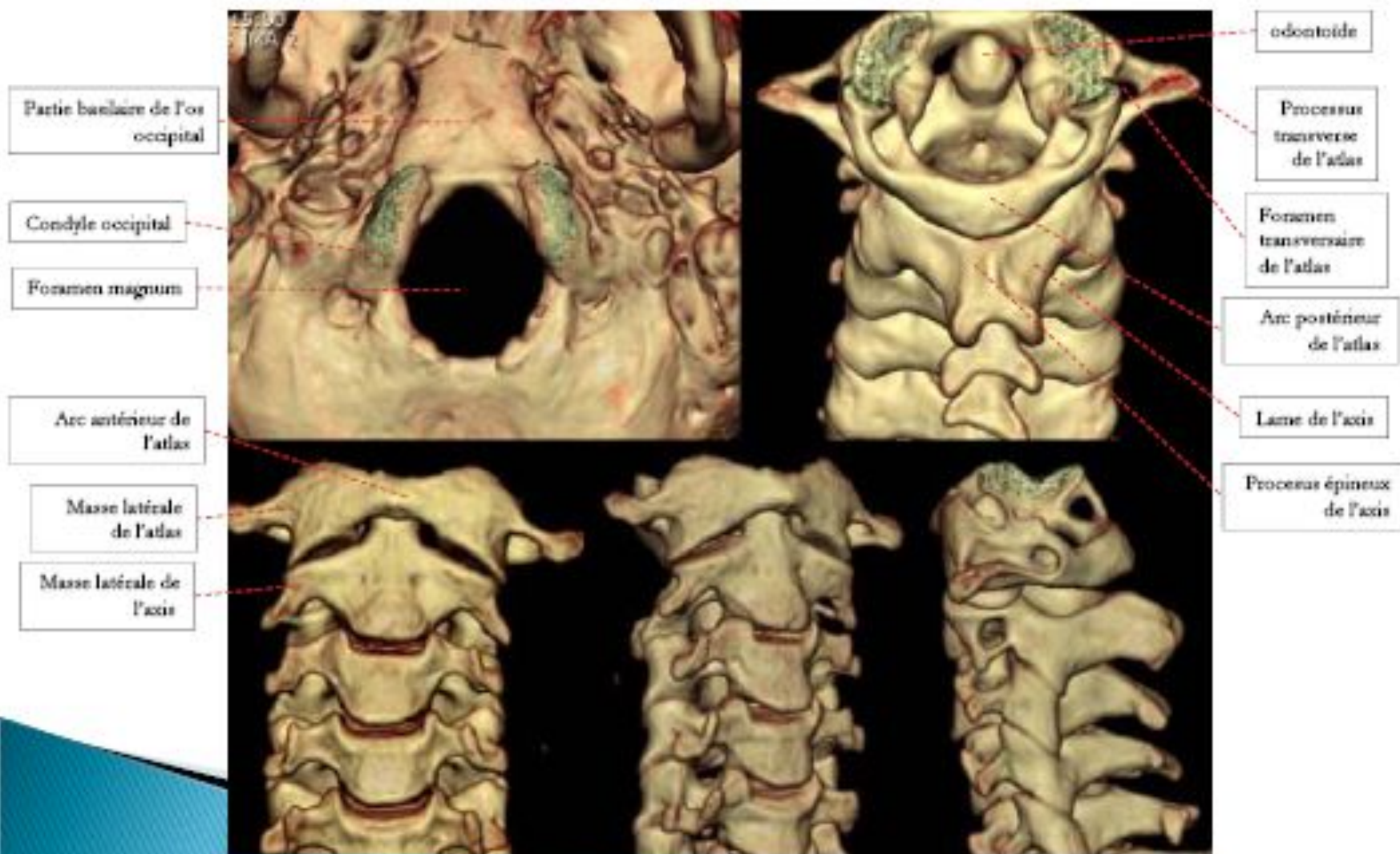
(radioanatomie IRM)



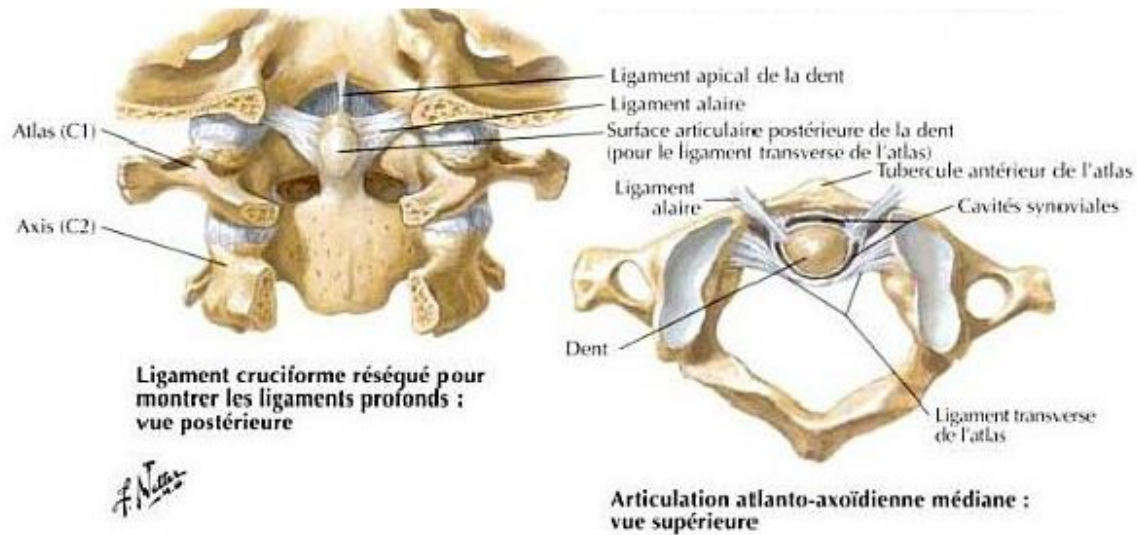
Nasion (1), selle turcique (2), clivus (3), écaïlle occipitale (4), bord posterieur du palais dur (5), arc antérieur de l'atlas (6), arc postérieur de l'atlas (7), apophyse odontoïde (8), bulbe (9), moelle cervicale (10), obex (11).

Rappel anatomique

(structures osseuses)



Rappel anatomique (ligaments)



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'imagerie

▶ Tomodensitométrie

- Reformations multiplanaires et tridimensionnelles +++
- Bonne étude des malformations osseuses
- Faire des mesures et localiser des repères difficiles à apprécier sur les radiographies standards .

▶ Imagerie par résonance magnétique

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



Repères et mesures

- ▶ La craniométrie 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



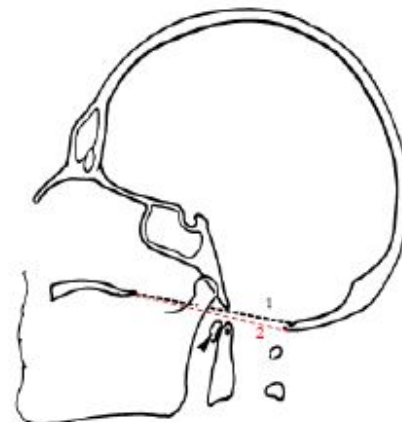
Repères et mesures

- ▶ 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

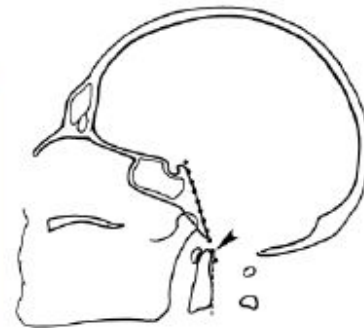


la ligne de Chamberlain (1): unit le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du trou occipital. À l'état normal, le sommet de l'odontoïde et l'arc antérieur de l'atlas restent au-dessous de cette ligne.

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

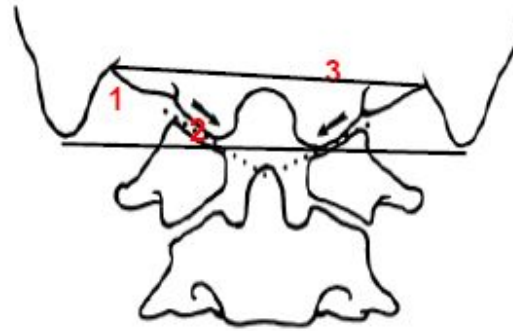


La ligne basilaire de Wakenheim elle prolonge vers le bas la tangente au clivus, affleure chez le sujet normal le bord supérieur de l'odontoïde. Elle apprécie le déplacement antéropostérieur de l'odontoïde



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.

Les malformations osseuses majeures



L'invagination (impression) basilaire

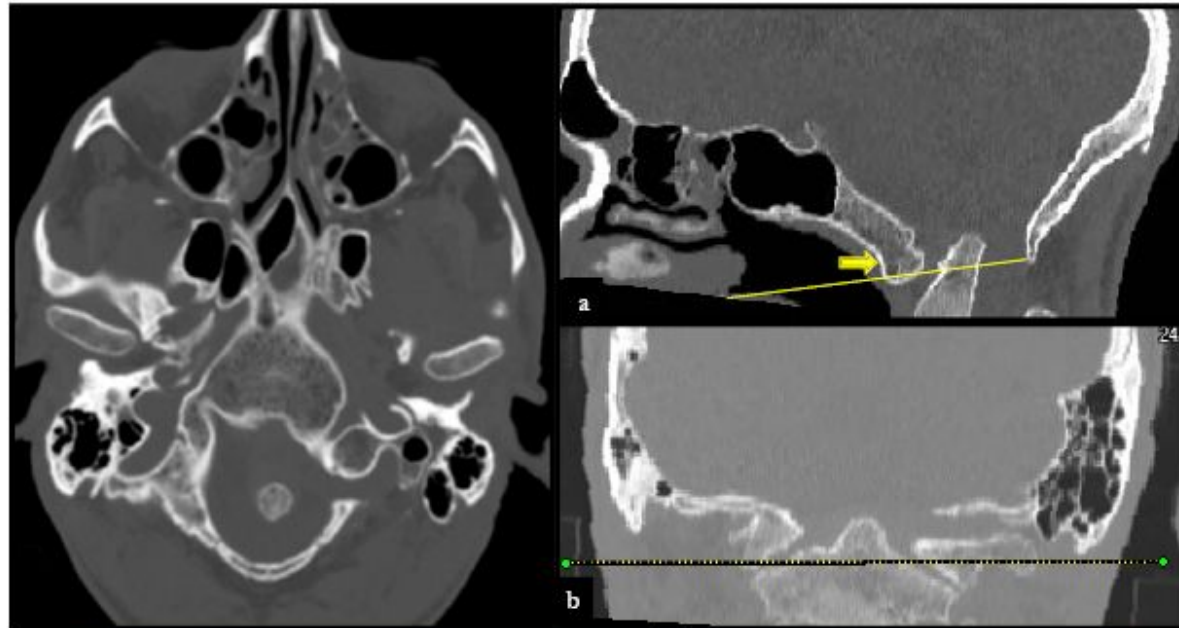
- ▶ Elle correspond à une position trop haute du rachis cervical supérieur qui fait procidence au niveau de la base du crâne
- ▶ Elle résulte de l'hypoplasie du clivus et d'une platybasie
- ▶ La TDM permet une analyse précise des anomalies osseuses et l'IRM évalue les malformations neurologiques associées et les répercussions de la malformation osseuse



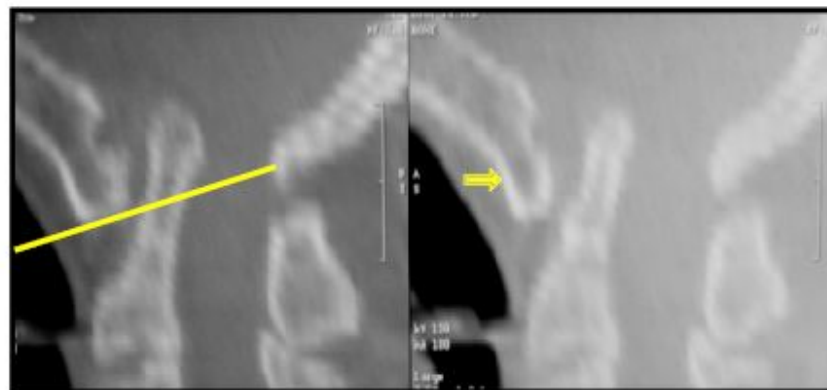
L'invagination (impression) basilaire

- ▶ La position du sommet de l'odontoïde et de l'arc antérieur de l'atlas nettement au dessus de la ligne de Chamberlain (plus de 5mm) et/ou de McGregor et la ligne bimastoïdienne
- ▶ Association dans 1/3 des cas à une malformation de Chiari ou une syringomyélie

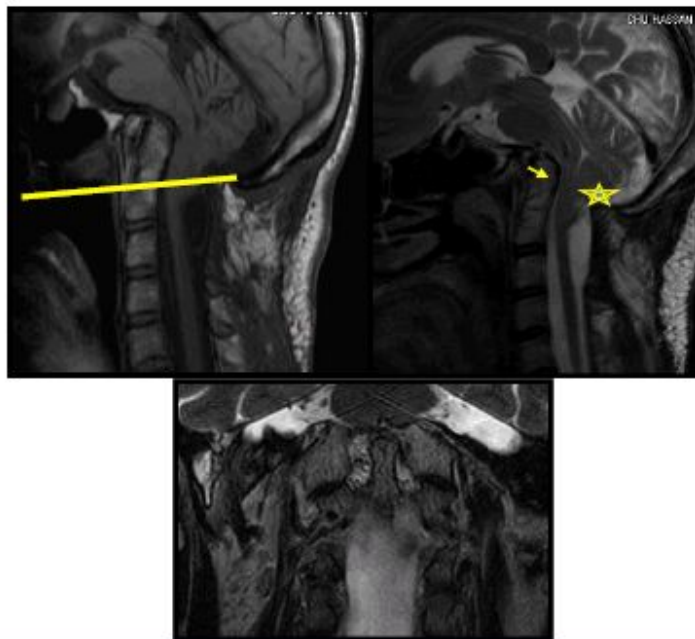




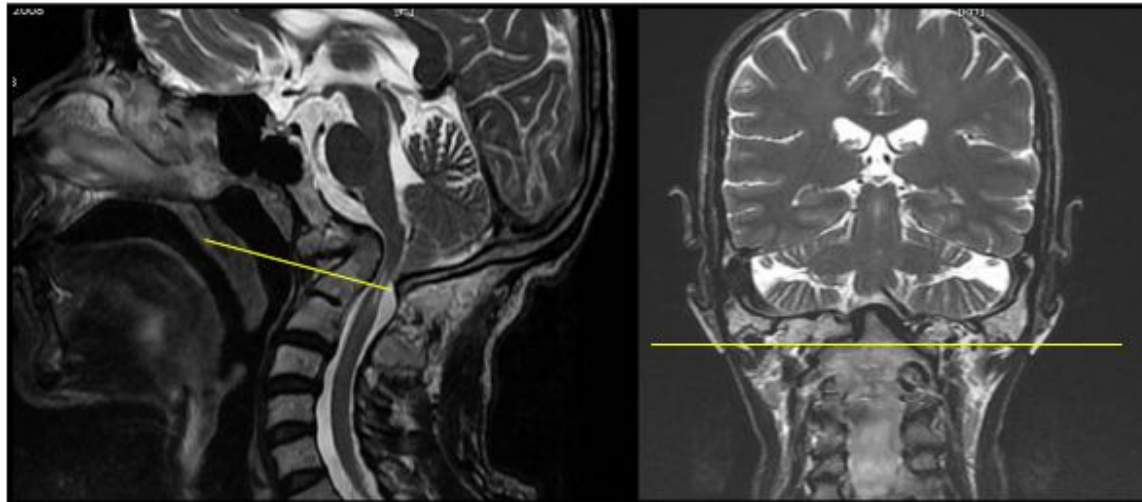
Invagination basilaire. Coupe scannographique axiale avec reformation sagittale et coronale démontrant une position trop haute du sommet de l'odontoïde au dessus de la ligne de Chamberlain (a) et au dessus de la ligne bimastoïdienne (b). Il s'y associe une occipitalisation de l'atlas (flèche)



Invagination Basilaire: scanner avec reconstruction sagittale, montre une apophyse odontoïde qui s'étend au-dessus de La ligne du Chamberlain de 8 mm, associée à une assimilation de l'atlas (flèche).



Invagination basilaire: IRM en SP T1, T2 dans les plans sagittal et coronal , montrant une invagination basilaire (flèche) responsable d'une compression marquée sur la jonction bulbo-médullaire, associé à une hernie des amygdales cérébelleuses : chiari I (astérisque).

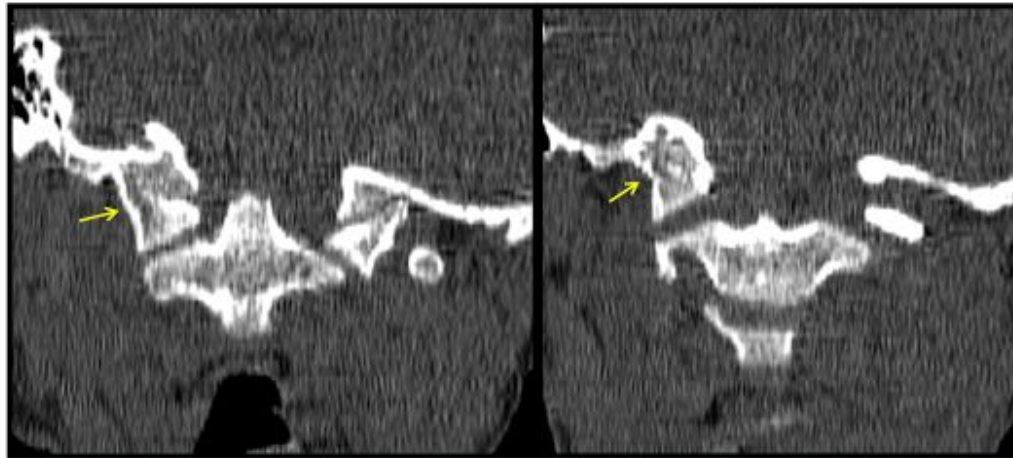


Impression basilaire, une occipitalisation complète de l'atlas et une sténose du trou occipital. Il s'y ajoute une dislocation C1-C2, matérialisée par un diastasis de 10 mm, avec recul vers l'arrière de l'odontoïde qui comprime sévèrement le bulbe, avec hypersignal de celui-ci, traduisant sa souffrance.

Occipitalisation de l'atlas

- ▶ L'intégration de l'atlas à la base du crâne peut être complète ou partielle
- ▶ 4 types pouvant être associés:
 - Fusion de l'arc antérieur
 - Fusion des masses latérales
 - Fusion de l'arc postérieur



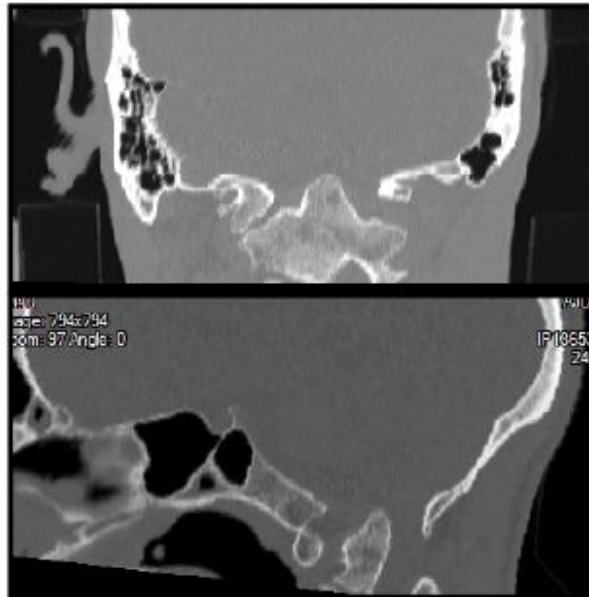


TDM en reconstructions coronales : occipitalisation de la masse latérale droite de l'atlas (flèche)



TDM en reconstruction sagittale montrant une occipitalisation de l'atlas

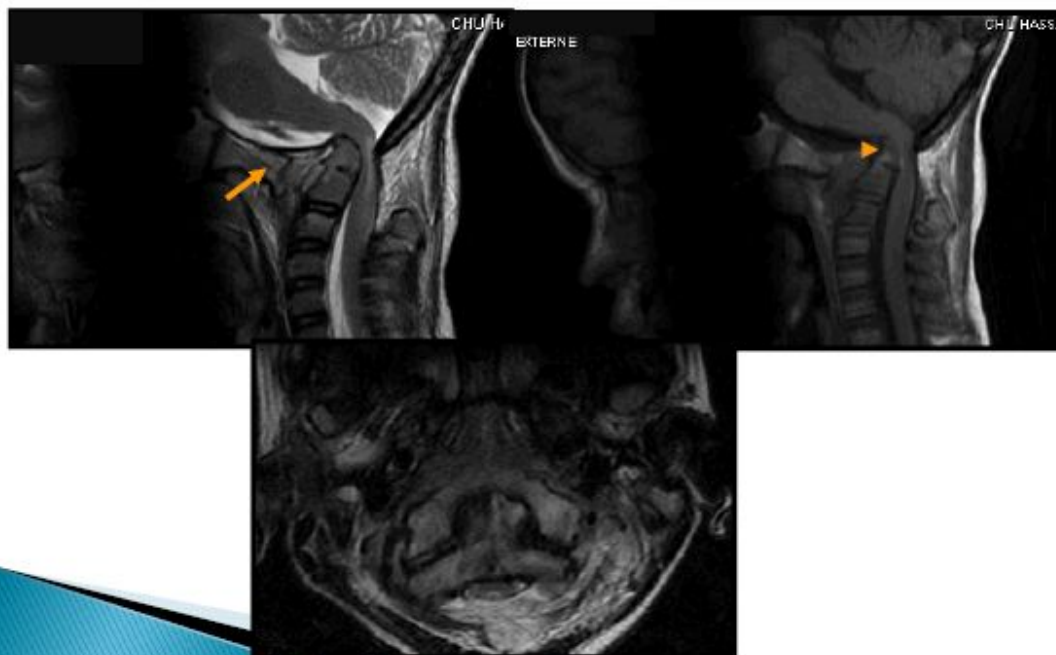




Présence d'une impression basilaire avec une apophyse odontoïde dépassant la ligne de Chamberlain de 10mm.

Présence d'une fusion totale atloïdo-occipitale complète intéressant l'arc postérieur évoquant une assimilation de l'atlas.

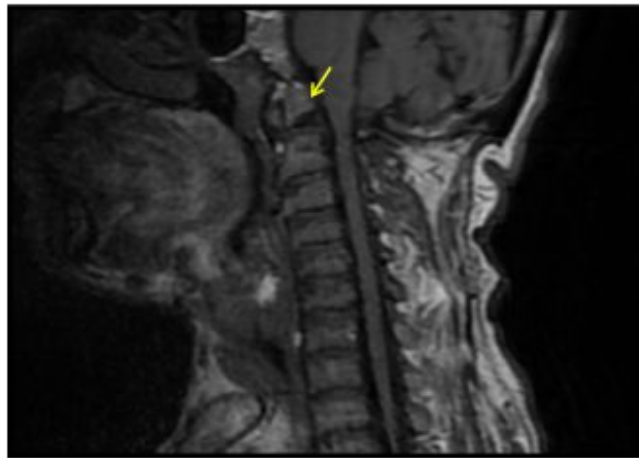
IRM en coupes Sagittales pondérées en T2, T1 et axiales pondérées en T1: montre un aspect en virgule du basion secondaire a une assimilation atloïdo-occipitale (flèche) associé à une invagination basilaire (tête de flèche) responsable d'une compression ventrale de la jonction bulbo-médullaire qui présente un hypersignal T2 .



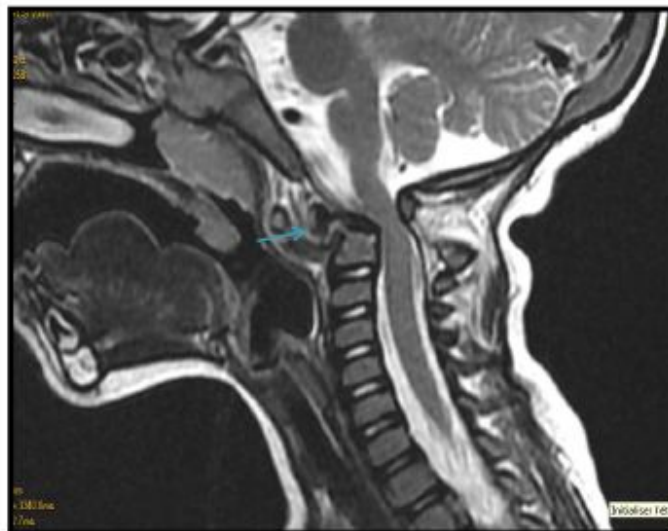
Les malformations de l'axis

- ▶ 1- Agénésie de l'odontoïde (densa aplasia)
 - Malformation exceptionnelle liée à l'absence de développement des noyaux d'ossification
 - Forme incomplète : hypoplasie de l'odontoïde
 - Instabilité atlanto-axiale responsable d'un syndrome rachidien et déficitaire
 - L'IRM peut démontrer les signes de souffrance médullaire (hypersignal T2)
- ▶ 2- Odontoïde mobile
 - Séparation entre l'odontoïde et le corps de C2
 - L'odontoïde apparaît arrondie de contours réguliers limitée par une fine corticale
 - Le canal rachidien se rétrécit lors de la flexion avec possibilité de souffrance médullaire (hypersignal en IRM)

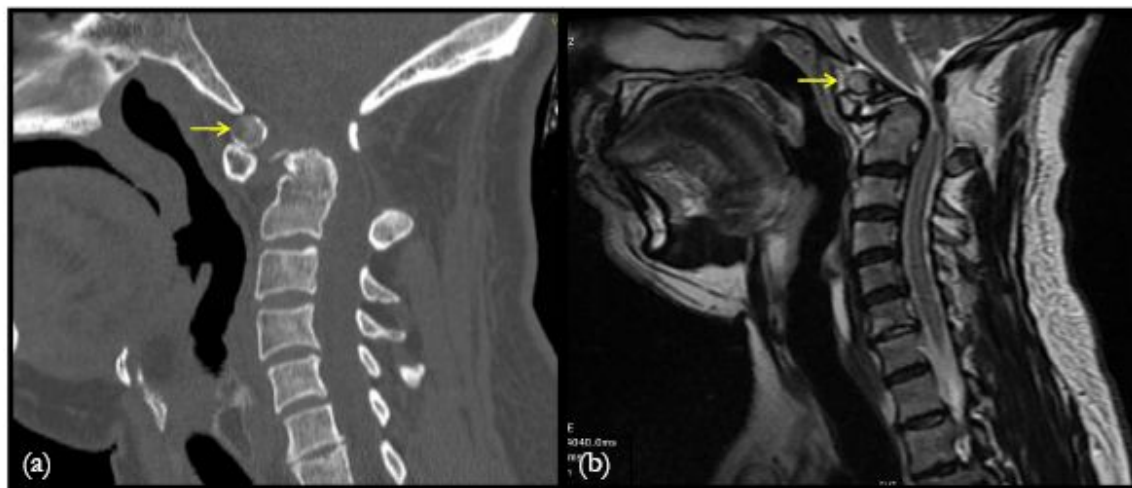




IRM en coupe sagittale T1 montrant une odontoïde mobile (flèche) déplacée en avant associée à une impression basilaire. L'ensemble est responsable d'une sténose du trou occipital et d'une compression du bulbe



3 ans, limitation des mouvements
du cou.
Détachement et luxation en avant
de l'apophyse odontoïde dont la
base est au contact du bord
antérieur du corps de C2. associé
à un diastasis C1 – C2



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)

Luxation congénitale C1-C2

- ▶ Elle résulte probablement d'une laxité du ligament transverse
- ▶ Association à une trisomie 21 ou à des dysplasies osseuses
- ▶ La dislocation atloïdo-axoïdienne apparaît en position indifférente et surtout en flexion (en TDM et ou IRM)





TDM en coupes axiales avec reconstructions
sagittales: Luxation C1- C2



TDM en reconstructions sagittales: Luxation C1- C2





Recul en arrière du coin postéro-supérieur de C2 et déplacement en avant de l'arc postérieur de C1 (flèche), ceci est responsable d'une réduction importante du canal à ce niveau avec compression et hypersignal médullaire signant sa souffrance.

Sténose congénitale du foramen magnum (trou occipital)

- ▶ Dans le cadre d'une achondroplasie le plus souvent
- ▶ L'imagerie démontre la réduction des diamètres sagittal et transversal du foramen magnum



Les malformations osseuses mineures



- ▶ Elles ne sont pas symptomatiques cependant elles peuvent induire des troubles de la statique se traduisant par des algies cervicales et céphalées
- ▶ Elles peuvent être associées à des malformations osseuses majeures ou à des malformations du système nerveux
- ▶ Isolées peuvent être méconnues en radiologie standard et en IRM.
- ▶ La TDM avec reformatons multiplanaires reste la technique de référence



Asymétrie des structures osseuses

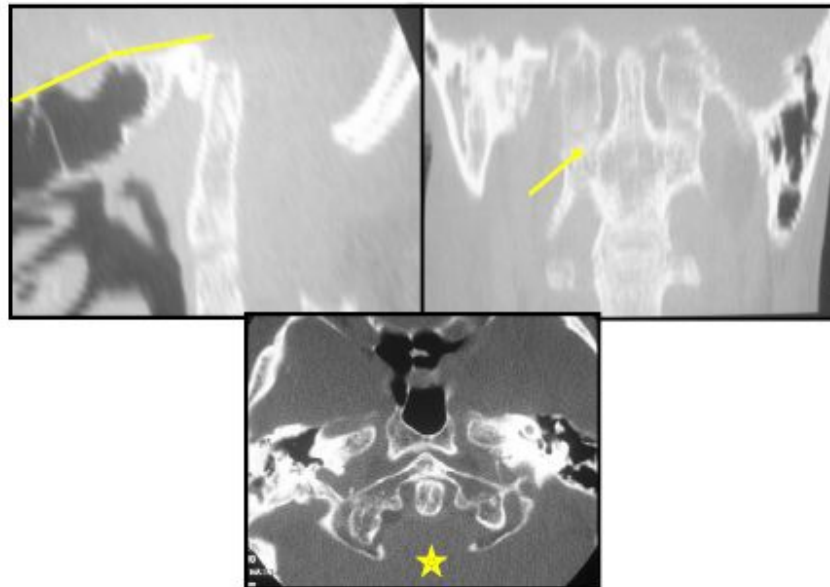
- ▶ Asymétrie des condyles occipitaux, des masses latérales de l'atlas et/ou de l'axis
- ▶ Trouble de la statique responsable de céphalées, cervicalgies et torticolis si asymétrie importante.
- ▶ Association possible à des malformations cervico-faciales
- ▶ IRM et surtout TDM en coupes coronales++



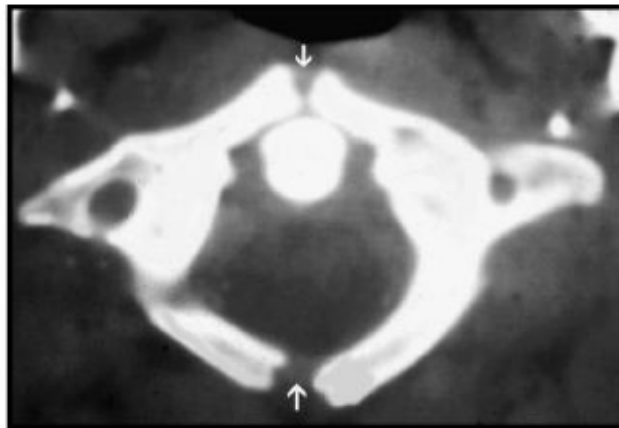
Anomalies de l'atlas

- ▶ Les agénésies complètes ou partielles de l'arc postérieur
 - Rares
 - Elles vont de l'agénésie complète (exceptionnelle) au spina bifida
 - Compression du fourreau dural en extension
- ▶ Le rachischisis antérieur est beaucoup plus rare que le rachischisis postérieur
 - L'association des deux est responsable du « split-atlas »
 - La TDM et l'IRM identifient facilement le split-atlas et démontrent les malformations et les différencient des lésions traumatiques (fractures)





Scanner en coupe axiale avec reconstruction sagittale et coronale , montre une platybasie : l'angle basal de Welcher mesure 160° (a), Associé à une assimilation de l'atlas, invagination basilaire et une rachischisis postérieure de C1 (étoile)



Scanner en coupe axial : split atlas. Déhiscence médiane de l'arc antérieur et postérieur de C1.

Anomalies de l'odontoïde

- ▶ Persistance de l'ossicule terminal par absence de fusion de l'ossicule Bergman à l'odontoïde après l'âge de 12 ans (diagnostic différentiel avec une fracture de l'odontoïde)
- ▶ La taille de l'odontoïde peut varier (hypoplasie ou dolicho-odontoïde)



Les malformations du névraxe



- ▶ Les malformations de Chiari traduisent une position basse des amygdales cérébelleuses au sein de la partie haute du canal rachidien cervical.
- ▶ Trois types de malformation de Chiari sont classiquement décrits



Malformation de Chiari de 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
- ▶ L'association à une compression de la jonction bulbo-médullaire, à une syringomyélie (dans 25 à 50% des cas) ou à une hydrocéphalie (dans 15 à 25% des cas) ou encore à une malformation osseuse de la CCO est possible





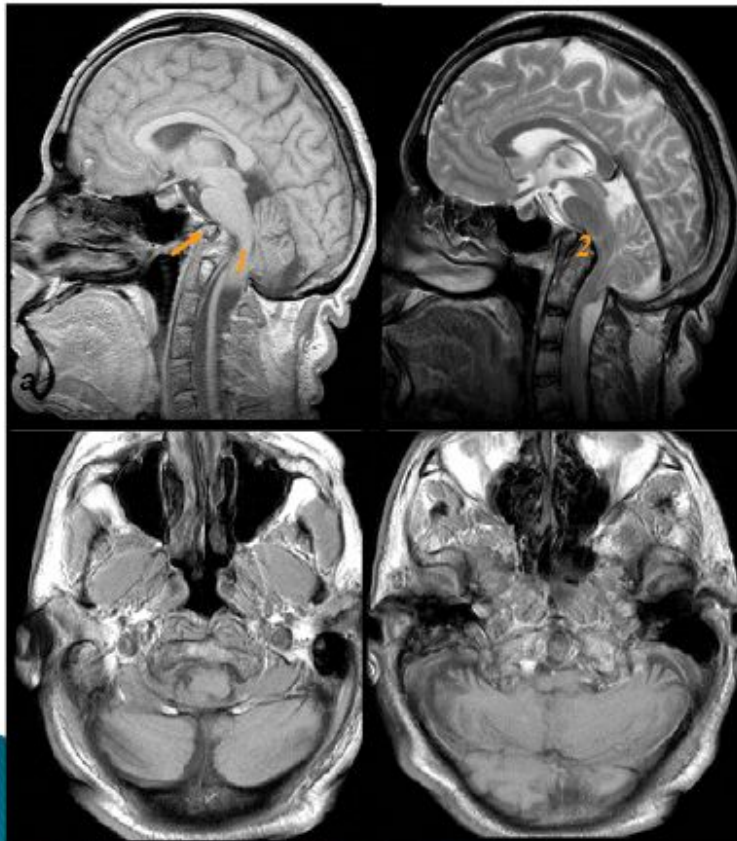
Coupe TDM montrant une hernie des amygdales cérébelleuses (flèche) avec aspect pointu au dessous de trou occipital: Chiari I associé à une impression basilaire



IRM en coupe sagittale en T2 montrant une malformation de Chiari I: ectopie des tonsilles cérébelleuses obstruant le foramen magnum avec présence d'une cavité syringomyélique centromédullaire



IRM en coupes sagittales T1 et T2 :
malformation Chiari I (1).



Malformation Chiari I (ectopie tonsillaire) (1), quatrième ventricule en place), associée à des anomalies osseuses à type d'impression basilaire (2) ,et occipitalisation de l' atlas (tête de flèche).

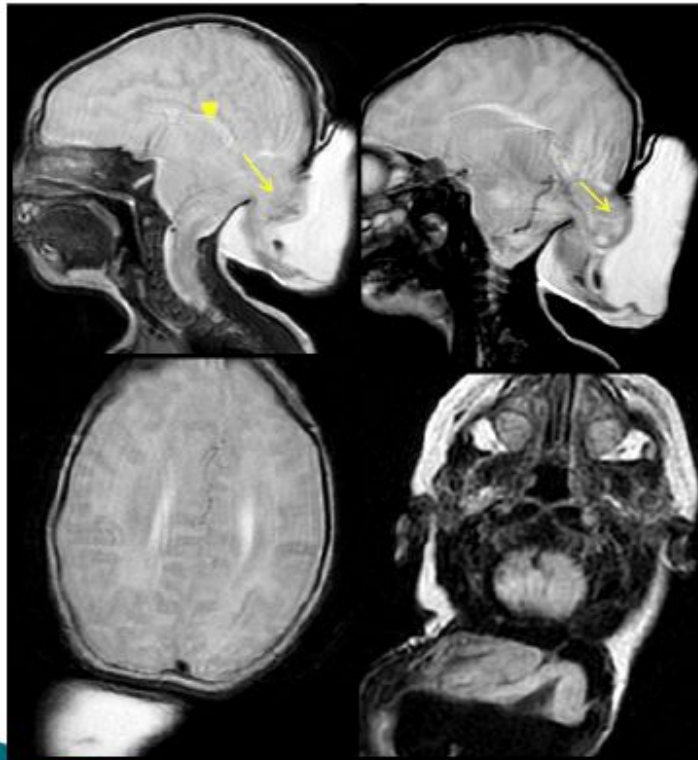


Malformation de Chiari I (flèche) et cavité syringomyélique étendue de C2 à C7 (flèche pleine).

Malformation de Chiari de type 2

- ▶ Petite fosse postérieure associée à un déplacement vers le bas vers le trou occipital et le canal rachidien cervical des amygdales cérébelleuses, du V4, du vermis et du tronc cérébral
- ▶ Ce Chiari II est presque habituellement observé chez le nourrisson et l'enfant ,qui présentent toujours une myéloclèle ou myéloméningocèle cervical , lombaire ou lombosacrée
- ▶ Cette malformation résulte d'une hypotension chronique du LCS
- ▶ Cliniquement, il existe des troubles respiratoires majeurs, une hydrocéphalie, avec hypertension intracrânienne



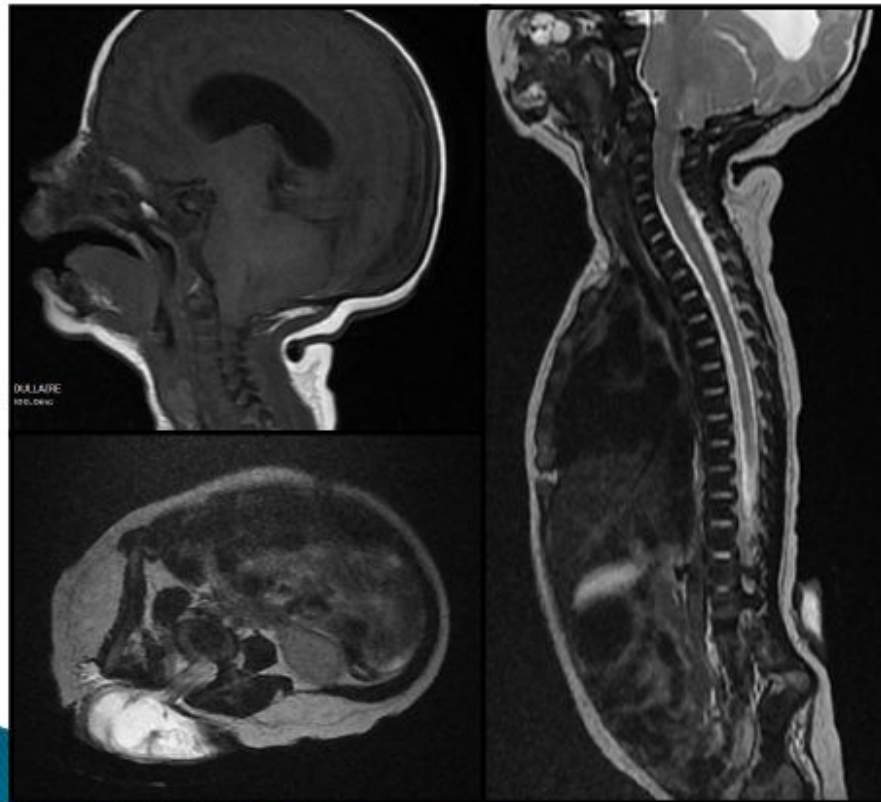


IRM en coupe axiale et sagittale :
hernie occipitale du parenchyme
cérébral occipital, cervelet, et
vermis à travers un defect
osseux occipital (flèche).

agénésie du corps calleux
(tête de flèche)

associé à une petite fosse
postérieure, et déplacement
caudal du cervelet, à travers un
large foramen magnum :

Chiari II avec
meningoencéphalocèle



Position basse des
amygdales
cérébelleuses,
déplacement vers le
bas du tronc cérébral
et du V4 qui est étiré et
laminé,
Il s'y associe une
hydrocéphalie
triventriculaire
passive.
Hypoplasie du corps
calleux . A l'étage
lombosacré,
dysraphisme
lombosacré avec
myéloméningocèle

Malformation de Chiari de type 3

- Hernie des structures de la fosse postérieure au travers d'une déchiscence postérieure du canal rachidien à hauteur de C1, C2 ou C3 avec constitution d'une méningo-encéphalocèle postérieure
- Mortalité périnatale importante
- Dépistage prénatal++



Conclusion

- ▶ Les anomalies de développement de la charnière cervico-occipitale peuvent concerner les structures osseuses et neurologiques.
- ▶ Ces différentes anomalies s'associent souvent et forment un complexe lésionnel. L'imagerie en coupes TDM et IRM permet une étude anatomique précise, un classement de ces différentes malformations et une appréciation de leurs répercussions neurologiques.

