

République Algérienne Démocratique et Populaire

Ministère de l'Enseignement Supérieure et de la Recherche Scientifique

Université Abderrahmane MIRA - BEJAIA

Faculté de Médecine de Bejaia

Département de Médecine

THESE POUR L'OBTENTION DU DIPLOME

**DE DOCTORAT EN SCIENCES
MEDICALES**



L'application des distracteurs dans le traitement de l'impression basilaire

Présentée et Soutenue publiquement le 29 mars 2023 par :

Docteur Nadjib ASFIRANE.

Maître assistant en Neurochirurgie.

Centre hospitalo-universitaire Mohamed Lamine DEBAGHINE Bab El Oued

Directeur de Thèse

Professeur Mustapha AIT BACHIR.

Centre hospitalo-universitaire de Tizi Ouzou

Professeur Abdelhalim MORSLI président de jury

Professeur Souhil TLIBA membre de jury

Professeur Lakhdar BERCHICHE membre de jury

Professeur Idir TAKBOU membre de jury

Professeur Nadir MEHDI membre de jury

REMERCIEMENT

Remerciements

A mon Maître et Directeur de Thèse le Professeur Mustapha AIT BACHIR, Chef de Service de Neurochirurgie du CHU de Tizi Ouzou

J'exprime ma profonde gratitude à mon Directeur de Thèse, Pr Mustapha AIT BACHIR qui m'a fait l'honneur de diriger ce travail. Je vous remercie vivement de m'avoir accordé ce thème, de m'avoir fait confiance et de m'avoir guidé tout au long de cette thèse. Je vous suis très reconnaissant du temps et de l'attention que vous m'avez consacrée au cours de ce travail.

A Monsieur le Professeur Abdelhalim MORSLI, Chef de service de Neurochirurgie du CHU Mohamed Lamine Debaghine de Bab El Oued

Je vous remercie de me faire l'honneur d'accepter la Présidence de ce Jury de thèse. Grace à vos conseils, vos remarques, votre rigueur scientifique et votre contribution pratique que cette thèse a pu voir le jour. Que ce travail soit à la hauteur de la confiance que vous m'avez accordée. Veuillez accepter l'expression de mon plus profond respect ainsi que toute ma gratitude.

A Monsieur le Professeur Souhil TLIBA, Chef de service de Neurochirurgie du CHU Frantz Fanon de Blida

Je vous remercie de me faire l'honneur d'accepter de juger ce travail. Ce fut un honneur d'avoir fait partie de votre équipe lorsque vous étiez chef de service de Neurochirurgie au CHU de Béjaia. Permettez-moi de vous exprimer mon profond respect, ma sincère admiration, et toute ma reconnaissance pour votre disponibilité, votre bienveillance et votre gentillesse.

A Monsieur le Professeur Lakhdar BERCHICHE, Maitre de Conférences A au service de Neurochirurgie du CHU Mohamed Lamine Debaghine de Bab El Oued

Je vous remercie de me faire l'honneur d'accepter de juger ce travail. Vous m'avez transmis toutes vos connaissances sur le rachis cervical et vous m'avez fait aimer la chirurgie rachidienne. Votre expérience est une véritable source d'estime et de respect. Permettez-moi de vous témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Idir TAKBOU, Maitre de Conférences A au service de Neurochirurgie du CHU Khilil Amrane de Béjaia

Je vous remercie de me faire l'honneur d'accepter de juger ce travail. Permettez-moi de vous témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Nadir MEHDI, Chef de service d'Orthopédie du CHU Khilil Amrane de Béjaia

Je vous remercie de me faire l'honneur d'accepter de juger ce travail. Permettez-moi de vous témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

Je remercie

Monsieur le Professeur Abdelaziz BOUTLELIS, ancien chef de service de neurochirurgie de l'Hôpital Central de l'Armée

Je le remercie de m'avoir accueilli dans son service, de m'avoir initié à la neurochirurgie, sa disponibilité, sa rigueur scientifique sans oublier sa gentillesse et son esprit paternel pour son équipe. Permettez-moi de vous témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

Monsieur professeur Tahar BENBOUZID, ancien chef de service de neurochirurgie, Hôpital Mohamed Lamine Debaghine, Bab El Oued, Alger.

Je le remercie de m'avoir accueilli dans son service, de m'avoir conseillé, fait confiance, guidé et initié à la chirurgie du rachis. Permettez-moi de vous témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

Monsieur professeur Abderrahmane SIDI SAID, Service de neurochirurgie, Hôpital Mohamed Lamine Debaghine, Bab El Oued, Alger.

Je le remercie de son aide et de son soutien, ses conseils avisés m'ont été précieux. Permettez-moi de vous témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

Monsieur le Professeur Abdelmalek MATARI, Chef de service d'Epidémiologie de l'Hôpital Militaire Régional de Blida

Mon frère et ami d'enfance, Pour l'aide qu'il m'a apporté pour l'analyse statistique, pour ses conseils, sa disponibilité, sa gentillesse. Permet-moi de te témoigner de mon profond respect et de toute ma reconnaissance.

A tous mes collègues Neurochirurgiens du service : Pr **Houari**, Dr **Debbou**, Dr **Benafaa**, Dr **Lagha**, Pr **Yacoubi**, Pr **Aichaoui**, Dr **touati**, Dr **Oufella**, Dr **Daou**, Pr **Meziani**, Dr **Flissi**, Dr **Handis** ainsi que nos réanimateurs : Dr **Laldji**, Dr **Belaidi**, Dr, **Debaili**, Dr **Yadel**.

A tous les résidents du service de neurochirurgie du CHU de Bab El Oued, et plus particulièrement aux Dr **Amieur** et Dr **Benmaiza**, je les remercie d'avoir contribué à la réalisation de ce travail de thèse.

Pour mes collègues et amis radiologues : Pr **Habouchi**, Dr **Kessaci**, Dr **Ait-challal** qui ont beaucoup contribué à la réalisation de ce travail de thèse, sans oublier leur réanimateur Dr **Maoudj**. Je les remercie d'avoir été à l'écoute, et de m'avoir aidé tout au long de ce travail.

Pour tout le personnel médical, paramédical et le secrétariat, je les remercie pour leurs soutiens et leurs aides quotidiens.

A notre instrumentiste et chef du bloc opératoire **Aissiou Abdenour** (Abdou), je le remercie d'avoir été présent et de m'avoir aidé à programmer toutes les interventions chirurgicales complexes.

A notre psychologue **Soussane**, je la remercie pour le suivi psychologique si précieux des patients avant et après l'intervention.

A mon ami **Anes AL BAYARI**, je le remercie de sa contribution pour l'œuvre qu'il a réalisé, sans lui ce travail n'aurait pas vu le jour, tous les patients que j'ai traités prient pour lui.

Je dédie ce travail à,

À mes **chers parents**, pour votre présence, votre soutien, votre fierté et vos encouragements à toute épreuve. Il m'est difficile d'exprimer toute la reconnaissance que j'ai pour vous. Puisse Dieu vous procurer longue vie.

A ma **femme** qui m'a toujours soutenu sans mesure et n'a cessé de m'encourager.
Ton aide, ta patience et ton dévouement ont été d'un apport inappréciable ;

A mes enfants, **Rayan et Kamil**, mes deux petits anges que j'aime profondément.
Que dieu me les préserve;

À la mémoire de mon cher frère **Abdelkrim (Krimou)**, que Dieu l'accueille dans son vaste paradis.

A mes frères ; **Tahar et Samir**

A mes sœurs ; **Keltoum et Fouzia**

A mes neveux ; **Yanis et Sabri**

A mon beau-frère ; **Slimane**

A ma belle-famille ;

A mes amis ; et plus particulièrement **Benabbas Chakib, Bensalah Mourad, Agab Farid** ;

Première Partie : Etude théorique

I. INTRODUCTION	06
- L'objectif principal	07
- Les objectifs secondaires	07
II. DEFINITION	08
III. HISTORIQUE	08
CHAPITRE EMBRYOLOGIE	
IV. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	16
1. Embryologie de la jonction crânio-vertébrale	17
1-1- Le stade pré-somitique	17
1-2- Segmentation primaire : Somitogénèse	18
1-3- Différenciation du mésenchyme somitique	19
1-4- Re-segmentation» du sclérotome	20
2. Caractéristiques de développement spéciales de la jonction crano vertébrale :	22
CHAPITRE RAPPEL ANATOMIQUE DISCRIPTIVE	
V. RAPPEL ANATOMIQUE DISCRIPTIVE	28
1. Structures osseuses :	28
1-1 Os occipital :	28
1-2 Atlas et Axis :	31
1-2-1- Atlas :	21
1-2-2- Axis :	34
2. Ligaments et muscles de la Charnière occipito-cervicale :	39
2-1 Le support ligamentaire de la Charnière occipito-cervicale :	39
2-2 Le support musculo-aponévrotique de la Charnière occipito-cervicale :	41
3. Le contenu : éléments vasculo-nerveux	46
3-1 Tronc cérébral, cervelet, moelle cervicale haute :	46
3-1-1 Moëlle cervicale haute :	46
3-1-2 Tronc cérébral :	47
3-1-3 Cervelet :	47
3-2- Artère vertébrale :	48
3-2-1 Segment V1	50
3-2-2- Segment V2	52
3-2-3- Segment V3	52
ANATOMIE FONCTIONNELLE DE LA CHARNIERE CERVICO OCCIPITALE	
VI. ANATOMIE FONCTIONNELLE DE LA CHARNIERE CERVICO-OCCIPITALE :	57
- <i>Biomécanique de l'articulation atlanto-occipitale :</i>	57
- <i>Biomécanique de l'articulation atlanto-axiale :</i>	49

- <i>Mouvements de flexion-extension :</i>	50
- <i>Inclinaison latérale :</i>	50
- <i>Rotation axiale :</i>	50
- <i>Mouvements combinés :</i>	50
RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE	
VII. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE :	59
1. Classification de Crockard	60
2. Classification de Goel	62
ASPECTS CLINIQUE	
VIII. ASPECTS CLINIQUES :	64
EXPLORATION PREOPERATOIRE	
IX. EXPLORATION PREOPERATOIRE :	70
- Examens radiographiques :	70
1. Radiographie standard :	71
1-1- Cliché Trans buccal ou transorale :	71
2. Imagerie par résonance magnétique :	73
3. Tomodensitométrie de la Jonction cranio-vertébrale :	74
3-1 Craniométrie : les lignes et les angles essentiels	74
3-1-1- La ligne de Chamberlain :	74
3-1-2- La ligne de Mac Gregor	74
3-1-3- Ligne bi-mastoïdienne :	75
3-1-4- Ligne bi-digastrique :	75
3-1-5- Ligne basilaire de Wackenheim :	76
3-1-6- Angle basal de Welcher :	76
3-1-7 Ligne de MacRae, inter-vestibulaire :	78
3-1-8- Angle clivus-rachis cervical (150-180°) et atlanto-occipital	78
3-1-9- Angle Oméga de Goel :	77
CLASSIFICATION	
X. CLASSIFICATION :	82
1. Classification en Groupes I et II	83
2. Classification en Groupes A et B :	85
TRAITEMENT :	
XI. TRAITEMENT :	89
1. Techniques opératoires :	93
1-1 Fixation C1C2 par abord postérieur :	93
- Techniques de fixation atlanto-axiale	96
○ Positionnement du patient	96
○ Technique opératoire	97

- Vis/tige C1-C2	101
1.2 Fusion occipito-cervicale	107
1.3 Résection de l'odontoïde par approche endoscopique endonasale :	110
o Positionnement du patient	110
o Technique chirurgicale	112
2. Soins postopératoires	116
3. Indications opératoires :	118

Deuxième partie : ETUDE PRATIQUE

I- INTRODUCTION	122
II- OBJECTIFS ET PROBLEMATIQUES	122
III- MATERIELS ET METHODES	123
1-Analyse épidémiologique	123
1.1-Type d'étude	
1.2-Lieu d'étude	
1.3-Population d'étude	
1.3.1-critères d'inclusion	
1.3.2-critères de non inclusion	
1.4- La taille de l'échantillon	
1.5-Durée et période de l'étude	
1.6-Cout de l'étude	
1.7-Saisie et analyses statistiques	
2-Clinique	126
3-Exploration radiologique	126
2.1- Radiographies standards	
2.2- Tomodensitométrie	
2.3- Imagerie par résonnance magnétique	
4-Classification	127
5-Traitement	128
IV-RESULTATS	133
V- CAS ILLUSTRATIFS	170
VI- DISCUSSION ET ANALYSE	184

VII- CONCLUSION

190

BIBLIOGRAPHIE

192

I. INTRODUCTION

L'invagination basilaire, est une position anormalement haute de l'odontoïde qui s'invagine dans le foramen magnum à l'origine d'une compression de la jonction bulbo-médullaire et des amygdales cérébelleuses.

Plusieurs termes sont utilisés pour désigner l'invagination basilaire à savoir, impression basilaire, platybasie et tassement crânien ; alors que ces dernières entités se distinguent de la véritable invagination basilaire qui est d'origine congénitale, alors que l'impression basilaire est référée à la forme acquise de l'invagination qui résulte de l'adoucissement de l'os à la base du crâne, on cite parmi ces étiologies : la maladie de Paget, l'ostéomalacie ainsi que d'autres pathologies plus rares qui seront citées dans le chapitre étiologies.

Le traitement de l'invagination basilaire consiste en la levée de la compression de l'odontoïde sur les structures nerveuses et renforcer la stabilité de la jonction crani-vertébrale par la résection de l'odontoïde qui était et reste le geste le plus indiqué, la voie transorale représentait la seule voie d'abord jusqu'à ces dernières années, mais depuis l'introduction de l'endoscopie endonasale dans ce type de pathologie, elle a permis d'aborder l'odontoïde avec une meilleure exposition réduisant ainsi le taux de complication de façon très significative, mais cette technique nécessite toujours la réalisation d'une fixation de la jonction crani-vertébrale soit en un premier opératoire ou soit en un second temps après résection de l'odontoïde.

L'application des distracteurs inter C1-C2 réalisée pour la première fois par GOEL [11] a prouvé son efficacité chez des patients qui présentaient un certain type d'invagination basilaire selon une classification qu'il a développée, l'avantage de cette technique, est que la décompression de la jonction se fait par l'abaissement de l'odontoïde et la fixation qui se font en un seul temps opératoire

OBJECTIF PRINCIPAL :

- Rétablir l'anatomie normale de la jonction craniao-vertébrale.
- Lever la compression appliquée par l'odontoïde sur des structures nerveuses de la jonction.
- Assurer une bonne stabilité de l'articulation craniao-vertébrale.
- Evaluer les avantages des distracteurs inter-facéaire C1-C2 dans le traitement de l'impression basilaire.

LES OBJECTIFS SECONDAIRES :

- Réaliser une étude épidémiologique de l'impression basilaire au CHU de Bab El Oued.
- Etablir des protocoles d'investigations pour un diagnostic et une indication thérapeutique adéquate.
- Evaluer le degré de l'abaissement de l'odontoïde dans les cas de l'application des distracteurs.
- Evaluer le degré de la décompression sur les structures nerveuses.
- Améliorer la qualité de vie des patients présentant une impression basilaire clinique.
- Les patients présentant cette pathologie représentent pour l'état une lourde charge sur le plan socio-économique, notre prise en charge thérapeutique nous permettra de réduire cette charge de manière considérable.

II. DEFINITION

L'invagination basilaire est une anomalie de la jonction craniale-vertébrale, congénitale ou dégénérative, entraînant un prolapsus de l'odontoïde dans l'espace déjà limité du foramen magnum.

Bien que fréquemment observée dans la polyarthrite rhumatoïde, elle se présente le plus souvent dans une myriade d'affections congénitales (c.-à-d. Malformation de Chiari, syringomyélie, syndrome de KlippelFeil et hydrocéphalie).

Les présentations cliniques peuvent aller de céphalées chroniques, de mouvements limités du cou et de détérioration neurologique aiguë ou chronique.

La tomodensitométrie et l'IRM sont essentielles au diagnostic et à la prise en charge de cette affection, y compris la planification opératoire si nécessaire.

La nécessité d'une intervention chirurgicale est controversée chez les patients asymptomatiques, mais ceux à haut risque neurologique pourraient nécessiter une décompression postéro-antérieure et fusion.

L'indication chirurgicale est posée chez les patients présentant des troubles neurologiques, alors que la chirurgie est controversée chez les patients asymptomatiques.

III. HISTORIQUE

Pendant longtemps, les termes invagination basilaire et platybasie ont été utilisés de manière interchangeable. L'invagination basilaire a été définie comme un prolapsus de la colonne vertébrale dans la moelle épinière. La platybasie est définie comme un angle anormalement obtus entre la base du crâne antérieure et le clivus. Les auteurs passent en revue la littérature existante et résument les perspectives historiques et modernes dans la gestion de l'invagination basilaire. Par curiosité radiologique, le sujet de l'invagination basilaire est désormais considéré comme éminemment traitable.

Ackermann en 1790 a décrit une invagination basilaire et une petite fosse postérieure chez les crétins [1]. Puisque cette déformation à la base du crâne était plus communément observée chez les crétins, on pensait initialement qu'elle était la cause du crétinisme.

Selon Spillane [2], l'une des premières descriptions de l'invagination basilaire a été donnée par Anders Adolph Retzius et Frederik Theodor Berg en 1855 [2]. Ils l'appelaient

"Impressio baseos crania ex atrophia adiposa (cerea)". Lorsque le crâne est vu en regardant vers le haut depuis la direction caudale, cette anomalie apparaît comme une impression de la base du crâne lui donnant son nom.

La plupart des anatomistes à l'époque pensaient que cette déformation avait une cause mécanique, d'où le nom qui lui a été appliqué, mais Virchow et plus particulièrement Grawitz ont suggéré qu'au contraire elle était en grande partie le résultat d'une anomalie du développement de l'os [3, 4].

Chamberlain a évoqué l'impression basilaire (platybasie) comme une déformation de l'os occipital et de l'extrémité supérieure de la colonne cervicale résultant d'un développement anormal. [5] Dans son article, il décrit l'impression basilaire « c'est comme si le poids de la tête avait amené les oreilles à se rapprocher des épaules, tandis que la colonne cervicale, refusant d'être raccourcie, avait poussé le plancher de la fosse postérieure vers le haut dans l'espace du cerveau ».

L'invagination basilaire est restée longtemps une curiosité anatomique et radiologique et ce n'est que ces dernières années que cette entité est entrée dans le domaine de la neurochirurgie clinique.

Plusieurs neurochirurgiens avaient suggéré que l'invagination basilaire avait plusieurs étiologies, elle devrait être considérée comme une découverte radiographique et l'étiologie sous-jacente devrait être identifiée. Parmi les étiologies rapportées de l'invagination basilaire figurent l'hypoplasie clivale, l'hypoplasie condylienne, l'hypoplasie de l'atlas, l'anneau d'atlas incomplet avec propagation des masses latérales, l'achondroplasie et l'assimilation atlanto-occipitale.

"Impression basilaire" est le terme utilisé pour décrire la forme acquise de l'invagination basilaire, qui résulte d'un ramollissement de l'os à la base du crâne. Les conditions courantes menant à l'impression basilaire sont la maladie de Paget, l'ostéomalacie, l'hyperparathyroïdie, l'ostéogénèse imparfaite, le syndrome de Hurler, le rachitisme et l'infection de la base du crâne.

La plupart des premiers rapports d'invagination basilaire étaient basés sur des découvertes post-mortem, jusqu'à ce que Schuller en 1911 ait fait le premier diagnostic radiologique chez un patient vivant [6]. Le diagnostic radiologique a été affiné plus tard par Chamberlain et d'autres radiologues et divers paramètres ont été définis pour faire le diagnostic d'invagination basilaire.

Les lignes utilisées par eux pour le diagnostic étaient les suivantes :

1. Ligne Chamberlain - La pointe de l'odontoïde se situe entre 0 et 5 mm au-dessus d'une ligne reliant le bord postérieur du palais osseux au bord postérieur du foramen magnum.
2. Ligne McGregor - La pointe de l'odontoïde se situe entre 0 et 7 mm au-dessus de la ligne reliant le palais osseux au point le plus bas de l'écaïlle occipitale.
3. Bull's angle –l'angle formé par l'intersection de la ligne passant du palais osseux et de celle du plan de l'atlas ; 13 degrés est accepté comme limite supérieure de la normale.
4. La ligne digastrique de Fischgold est la ligne reliant les rainures digastriques des processus mastoïdiens sur une radiographie de face ou un tomographie transorale, passe normalement par l'articulation atlanto-occipitale.

En 1939, Chamberlain a diagnostiqué quatre patients présentant une invagination basilaire. Il avait recommandé une craniectomie sous-occipitale avec laminectomie cervicale et ouverture durale [5].

Longtemps le traitement était basé sur la décompression de la jonction occipito-cervicale. Même à cette époque, A. De Vet [7] a remis en question l'utilité de la décompression sous-occipitale. Il était d'avis que la décompression ne pouvait être qu'un traitement symptomatique et il fallait considérer la possibilité de l'évolution de la maladie après l'ablation d'une grande partie de l'os occipital. Dans des conditions normales, l'os retiré n'a pas de fonction de support mais en impression basilaire, les plans de support normaux échouent et peuvent être remplacés par l'arc postérieur de l'atlas et le foramen magnum. Sekir a suggéré l'utilisation de la traction avec un appareil de soutien dans de tels cas jusqu'à ce que la progression des troubles soit arrêtée. La décompression sous-occipitale ne peut être réservée qu'aux patients présentant des signes d'augmentation de la pression intracrânienne [7]. Dans les années suivantes, un taux plus élevé de patients présentant des anomalies crânio-vertébrale sont suivis et le traitement a consisté en une décompression de la fosse postérieure par agrandissement du foramen magnum et l'ablation de l'arc postérieur de la vertèbre C1. La morbidité et la mortalité de ces patients sont toutefois restées élevées.

En 1964, Barucha et Dastur dans leur article sur les anomalies crânio-vertébral ont mis en évidence la morbidité et la mortalité importantes chez les patients qui ont subi une procédure de décompression postérieure pour ces anomalies [9]. Dastur et Sinh ont rapporté une série de patients qui ont développé une hémorragie intra médullaire après une chirurgie de décompression postérieure et ont remis en question la validité de cette forme de traitement [8].

En 1980, Menezes et al. ont proposé un algorithme de traitement des anomalies de la jonction crânio-cervicale [9, 10]. Ils ont divisé les anomalies crânio-cervicales en groupes réductibles et irréductibles. Pour les pathologies réductibles, ils ont recommandé une fixation postérieure. Les pathologies irréductibles ont été divisées en fonction du site de compression en groupes antérieur et postérieur. Pour les pathologies stables antérieurs, seule une décompression transorale a été réalisée et pour les pathologies instables antérieurs, une décompression transorale a été suivie d'une fixation occipito-cervicale postérieure avec ou sans stabilisation a été réalisée. L'algorithme du format de traitement tel que proposé par Menezes et al., continue d'être populaire. Les techniques de fixation atlanto-axiale et occipitoaxiale se sont développées et ont évolué. De la seule superposition osseuse à la fixation du fil sous-laminaire et, par la suite, les techniques de fixation avec des plaques à vis / tige sont devenues populaires [11]. À partir des méthodes de fixation de la ligne médiane, l'accent est désormais déplacé sur la fixation facétale. [12, 13, 14] Actuellement, la technique proposée par Goel et Laheri en 1988 et publiée en 1994 représente la technique de stabilisation atlanto-axiale la plus acceptée [12].

Goel et al. En 1998 ont divisé l'invagination basilaire en deux groupes sur la base de la présence ou de l'absence de malformation de Chiari [15]. Le principal problème dans cette classification était de comprendre que la luxation atlanto-axiale dans les deux groupes était considérée comme étant de variété fixe ou irréductible. Essentiellement, le groupe I comprenait des cas où il y avait invagination du processus odontoïde dans le foramen magnum et en retrait dans le tronc cérébral. La pointe du processus odontoïde s'éloignait de l'arc antérieur de l'atlas ou de la face inférieure du clivus. L'angle du clivus et le volume de la fosse cérébrale postérieure n'étaient essentiellement pas affectés dans ces cas.

Dans les cas du groupe II, en revanche, l'ensemble du processus odontoïde, de l'arc antérieur de l'atlas et du clivus ont migré vers le haut, entraînant une réduction du volume de la fosse cérébrale postérieure, qui était la principale pathologie dans ces cas.

La malformation de Chiari ou hernie de l'amygdale cérébelleuse était considérée comme le résultat d'une réduction du volume de la fosse cérébrale postérieure [15].

Dans le groupe I, la pointe du processus odontoïde dans le foramen magnum se situait au-dessus de la ligne de Chamberlain [3], la ligne de McRae [16] et la ligne basilaire ou clivale de Wackenheim [17]. La définition de l'invagination basilaire du prolapsus de la colonne cervicale dans la base du crâne, suggéré par von Torklus [18], convenait à ce groupe de patients.

Dans l'invagination basilaire du groupe II, le processus odontoïde et le clivus restaient alignés anatomiquement malgré la présence d'une invagination basilaire et d'autres anomalies associées. Dans ce groupe, la pointe du processus odontoïde était au-dessus de la ligne du Chamberlain mais en dessous des lignes de McRae et de Wackenheim.

En 1997, Goel a défini pour la première fois l'implication clinique de l'association du petit volume de la fosse cérébrale postérieure et de la malformation de Chiari.

La déformation plutôt que l'instabilité étant considérée comme le problème de la pathogenèse, la décompression des structures nerveuses plutôt que la stabilisation était considérée comme l'objectif thérapeutique. Sur la base de cette étude, Goel a recommandé une décompression transorale avec ou sans fixation atlanto-axiale ou occipito-cervicale chez les patients du groupe I et une décompression du foramen magnum chez les patients du groupe II. Goel a également suggéré que l'ouverture de la dure-mère pendant la décompression de la fosse postérieure n'était pas recommandée et devrait être évitée dans tous les cas, y compris ceux où il y avait une association de malformation de Chiari et de syringomyélie [15].

Cependant, toutes les questions n'ont pas trouvé de réponses sur la base de cette stratégie et l'entité d'invagination basilaire était encore une énigme.

En 2014, alors qu'on pensait que la compréhension de l'entité de l'invagination basilaire avait évolué, Goel et al., ont identifié que l'instabilité atlanto-axiale était le point nodal de

la pathogenèse de tous les types d'invagination basilaire, y compris les invaginations basilaires du groupe II et/ou du groupe B. Cette instabilité peut être identifiée sur la base d'un désalignement facétale en imagerie radiologique [19, 20, 21]. Trois types de désalignement facétale peuvent être observés : Types I, II et III.

Dans l'instabilité facétale de type I, où la facette de l'atlas est déplacée en avant de la facette de l'axis, (plus fréquemment identifiée avec les invaginations basilaires du groupe I et du groupe A), l'invagination basilaire est généralement identifiée chez les patients plus jeunes et est associée à des symptômes cliniques plus aigus. Le processus odontoïde se déplace vers l'arrière et comprime les structures nerveuses.

D'autre part, l'invagination basilaire liée au type II (la facette de l'atlas est déplacée postérieurement à la facette de l'axis).

L'instabilité facétale de type III, où les facettes de l'atlas et de l'axis sont alignées et l'instabilité ne peut être identifiée que par manipulation facétale directe pendant la chirurgie, est plus fréquemment identifiée avec l'invagination basilaire du groupe II et du groupe B. L'instabilité facétale de type III est également appelée instabilité atlanto-axiale centrale ou axiale. L'invagination basilaire liée aux instabilités de types II et III est identifiée chez les patients relativement plus âgés et est associée à des malformations structurelles plus chroniques ou de longue durée. On pense maintenant que la fixation atlanto-axiale constitue la base du traitement dans tous les types d'invagination basilaire. La décompression osseuse par voie transorale ou par décompression du foramen magnum postérieur est une forme de traitement sous-optimale.

La chirurgie transorale a commencé lorsque Kanavel en 1917 a utilisé cette approche pour retirer une balle de la jonction crania-cervicale [22]. Elle a gagné en popularité dans les années 1980 lorsque Crockard et al, avaient commencé à utiliser cette approche pour accéder à la jonction crania-vertébrale à l'aide de systèmes rétracteurs et du microscope [23].

L'approche a continué à rester le cheval de bataille de la chirurgie de la jonction crania-vertébrale jusqu'à récemment, suivant le concept de réalignement crania-vertébrale tel que mis au point par Goel et al.

Les indications de la chirurgie transorale en cas d'invagination basilaire sont de moins en moins nombreuses.

Le concept chirurgical actuel est basé sur la compréhension que l'invagination basilaire est le résultat d'une instabilité atlanto-axiale et que la stabilisation atlanto-axiale constitue la ligne de fond du traitement. Toute forme de décompression, transorale ou décompression du foramen magnum, n'est pas nécessaire et peut être inefficace à long terme.

EMBRYOLOGIE

IV. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

La jonction crânio-vertébrale peut être conceptuellement divisée en deux composantes en ce qui concerne la gestion des mouvements inter segmentaires et l'espace fonctionnel pour le système nerveux.

La première composante consiste principalement en un pivot central composé de l'odontoïde et du corps vertébral de C 2, le basi occiput, bien que faisant anatomiquement partie du foramen magnum, est embryologiquement et fonctionnellement en linéarité verticale avec l'odontoïde qui fait donc partie du pilier central.

La deuxième composante se compose de deux structures annelées entourant le pivot central, quoique de manière excentrique. Ce sont l'anneau du foramen magnum, formé par la partie latérale du basi occiput (clivus), l'exocciput comprenant les condyles occipitaux, l'opisthion et l'atlas C1, avec ses arcs antérieurs et postérieurs et ses masses latérales.

Ces deux anneaux superposés livrent passage à la jonction bulbo-médullaire, tout en permettant des mouvements limités de rotation et de flexion-extension les uns sur les autres et autour de l'odontoïde. À cheval sur ces deux anneaux et ancrés sur eux se trouvent les ligaments stabilisateurs entre l'odontoïde et les anneaux : les ligaments alaire et apical à la partie supérieure du pivot, le ligament transverse à travers l'odontoïde et le manteau de cambrure de la membrane tectoria et le ligament croisé, attachant le clivus à l'ensemble (axe de l'odontoïde et l'atlas). Sans surprise, la division anatomique de la jonction crânio-vertébrale en composants axiaux et latéraux à une analogie étroite dans l'embryologie de cette région.

1. Embryologie de la jonction crânio-vertébrale

1-1- Le stade pré-somitique

À la gastrulation, les cellules épiblastiques de la plaque embryonnaire caudale au processus de la tête s'invaginent à travers la séquence primitive pour former le mésoderme de chaque côté de la plaque neurale, tandis que les cellules des deux côtés de la lèvre dorsale du nœud de Hensen migrent à travers la fosse primitive pour s'intégrer dans la notochorde médiane.

La plaque embryonnaire s'allonge ainsi par de nouveaux aspects qui viennent s'ajouter à sa partie postérieure (caudale) [32].

La polarité antéropostérieure (rostrocaudale) de l'embryon est déterminée tout au début de la gastrulation.

Le mésoderme prochordal rostral à la vésicule otique (notochorde) forme la plupart des os et des muscles de la tête et du visage sans jamais développer des somites.

Caudalement à ce tissu, c'est la région somitique qui s'étend le long de l'axe du corps jusqu'à l'extrémité de la queue (Fig. 1).

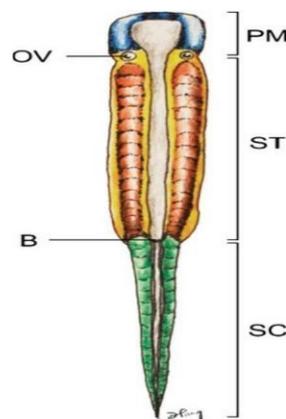


Fig.1 Plaque embryonnaire de vertébrés autour de la gastrulation montrant les trois principales régions du plan corporel : Le mésoderme préchordal (MP) est antérieur à la vésicule otique (VO). Postérieur à la VO et antérieurement au blastopore (B) se trouve la région somitique du tronc (ST), caudale à laquelle se trouve la région somitique caudale (queue) (SC) (source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)

De la région somitique antérieure de la vésicule otique au blastopore (futur anus) correspond au futur axe corporel de l'occiput à l'anus. Ici, les cellules épiblastiques se condensent pour former le mésoderme parachordal de chaque côté de la notochorde à la suite de mouvements de pénétrations systématiques à travers la séquence primitive. Cette colonne de cellules initialement homogène, également appelée mésoderme présomitique (MPS) ou plaque segmentaire, se sépare ensuite en amas segmentaires appelés somites, qui donneront finalement naissance au muscle lisse du derme, à la musculature axiale, à la colonne vertébrale et le support des structures du système nerveux périphérique. [30, 31]

1-2- Segmentation primaire : Somitogénèse

La somitogénèse commence peu après l'internalisation du mésoderme prochordal (tête) et se poursuit par la production ultérieure de l'axe corporel.

Le premier somite se forme immédiatement caudalement à la vésicule otique [34], suivi d'une transformation séquentielle telle une nouvelle paire de somites qui est régulièrement ajoutée dans une direction rostrocaudale jusqu'à ce qu'un nombre fixe de somites spécifique à l'espèce soit atteint (Fig. 2).

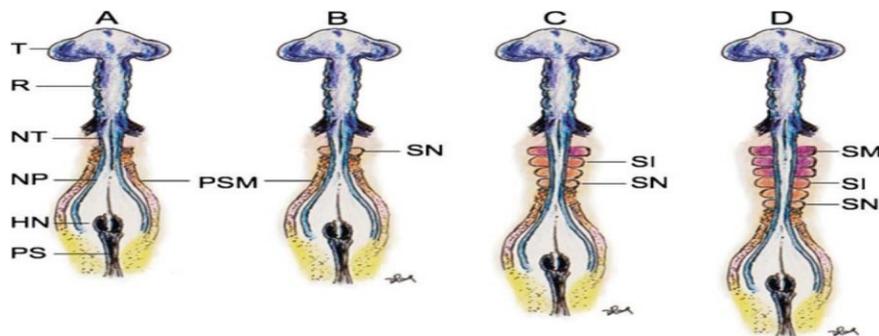


Fig. 2 : Somitogénèse primaire chez un embryon de poulet.

- A. Très tôt gastrulation, la plaque neurale la plupart du temps est flanquée de chaque côté par le mésoderme présomitique (pré-segmenté), ou PSM.
- B. La première paire des somites se forme juste en dessous des vésicules otiques. La colonne PSM s'allonge suite à l'ajout de nouvelles cellules du pôle embryonnaire rostro-caudal au nœud de Hensen.
- C. Les nouveaux somites (SN) sont formés dans une direction rostrocaudale de sorte que les somites plus âgés et plus mûrs (SM) soient rostraux, c'est-à-dire plus proche de l'extrémité céphalique de l'embryon.
- D. Les plus âgés des somites matures (SM) ont subi une différenciation dorsoventrale (couleur violette) dans le sclérotome et le dermomyotome. Les somites d'âge intermédiaire (SI) (couleur orange) sont pré-différenciés unis sans spécification dorsoventrale. Le PSM est toujours à l'extrémité la plus caudale la plus proche du nœud de Hensen. La somitogénèse séquentielle rostro-caudale est parallèle à la progression de la neurulation primaire. Nœud de Hensen HN, ligne primitive PS, télencéphale T, rhombencéphale R, tube neural NT, plaque neurale NP, (source **Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson**)

1-3- Différenciation du mésenchyme somitique

Quelques heures après sa formation, chaque somite commence à se différencier le long de son axe dorsoventral. Les cellules de la partie ventro-médiale perdent leur disposition épithéliale et migrent vers la notochorde pour former, avec les cellules luminales, les sclérotomes mésenchymateux [28, 36]. Avec la notochorde, les sclérotomes fournissent une exclusivité matérielle pour la colonne vertébrale. Les cellules de la partie dorsolatérale du somite conservent leur disposition épithéliale pour produire les dermomyotomes (Fig. 3 A, B).

Les dermomyotomes se subdivisent plus tard en dermatome dorsal immédiatement sous l'ectoderme pour donner naissance au derme et à ses muscles lisses, tandis que les cellules désagrégées entre le dermatome et les sclérotomes restent étroitement emballées comme le myotome, formant finalement les muscles squelettiques axiaux [27, 28, 32] (Fig. 3 C, D). Alors que la spécification du schéma antéro-postérieur du somite semble être déterminée très tôt [24, 35, 37], les valeurs dorsoventrales ne sont pas intrinsèques aux somites. Ainsi, si le somite devait subir une rotation chirurgicale dorsoventrale de 180 °, les sclérotomes se développent toujours en position ventromédiale tandis que les dermomyotomes restent dorsolatéraux [32].

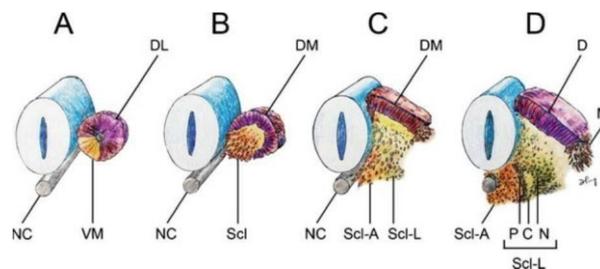


Fig. 3 : Différenciation dorsoventrale du somite.

- A. Le somite épithélial montre des cellules ventromédiales (VM) destinées à former le sclérotome.
- B. Les cellules du sclérotome ventromédial (Scl) se désépipithélisent du somite et migrent vers la notocorde ventrale (NC).
- C. Les cellules sclérotomiques se subdivisent en outre en un cluster axial (Scl-A) entourant la notocorde et des groupes appariés latéraux (Scl-L) flanquant le sclérotome axial périchordal. Le somite dorsolatéral conserve son motif épithélial pour devenir le dermomyotome (DM).
- D. Le sclérotome latéral (Scl-L) forme un triangle à côté du sclérotome axial. Les trois côtés du triangle deviennent une ébauche pour le pédicule (P), l'arc neural (N) et le processus costal (C), respectivement. Le dermomyotome se subdivise également en dermatome (D) et en myotome migrateur latéral (M) (source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)

1-4- Re-segmentation» du sclérotome

Au cours de la différenciation somitique, les cellules ventromédiales destinées à devenir des sclérotomes se subdivisent en amas latéraux appariés flanquant les aspects ventraux du tube neural, et un amas médian (axial) non apparié entourant la notochorde médiane (Fig.4).

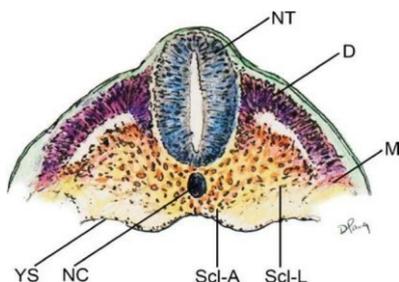


Fig. 4 Coupe coronale d'embryon de poulet après différenciation dorsoventrale des somites, montrant un sclérotome axial ou périchordal (Scl-A) entourant la notocorde (NC) et un sclérotome latéral (Scl-L) des deux côtés du tube neural (NT). D dermatome, M myotome, YS membrane du sac vitellin (source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)

La formation de la colonne vertébrale a lieu d'abord dans le sclérotome latéral, où une subdivision visible en une moitié caudale densément tassée et une moitié crânienne cellulaire plus lâche apparaît bientôt, séparées par une fissure (de von Ebner) [51].

La moitié crânienne lâche attire, favorise et soutient la croissance et l'expansion du tissu nerveux périphérique du tube neural et des crêtes neurales, mais elle-même ne se chondrifie jamais en parties vertébrales (Fig.5, b).

En revanche, le mésenchyme caudal densément emballé du sclérotome latéral prend bientôt une forme triangulaire. Le côté du triangle faisant face au sclérotome périchordal axial, qui deviendra le futur corps vertébral, donne naissance au pédicule. Le côté faisant face dorso-latéralement à l'écart du sclérotome axial forme des rudiments de l'arc neural, et le côté du triangle faisant face ventro-latéralement devient le processus costal (Fig. 5).

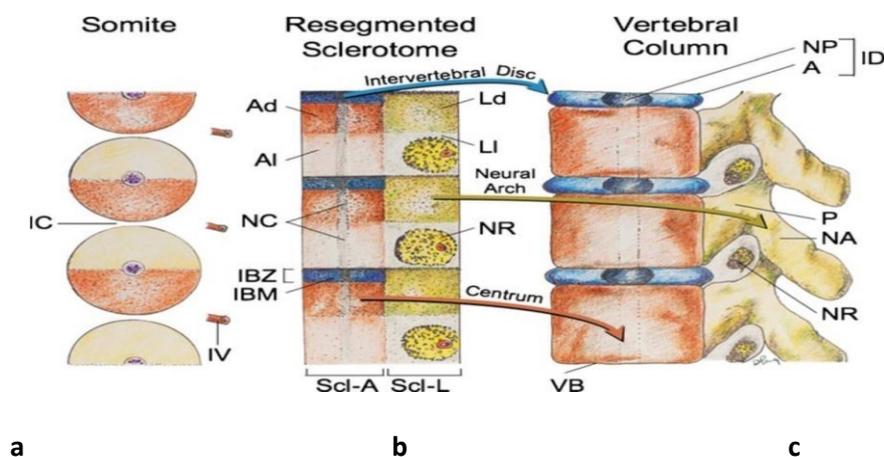


Fig.5 Resegmentation des somites pour former des sclérotomes et changements des sclérotomes primordiaux en vertèbres matures.

Les origines somitiques, les parties vertébrales primordiales et des parties phénotypiques sont assorties de couleurs, et les emplacements des somites, des sclérotomes resegmentés et des vertèbres le long de l'axe embryonnaire sont à peu près contre-enregistrés. Lors de la resegmentation, le sclérotome est formé à partir des moitiés caudale et rostrale de deux somites adjacents, de sorte que le milieu du sclérotome resegmenté s'aligne avec la fente intersomitique (IC). Le sclérotome axial (Scl-A) et le sclérotome latéral (Scl-L) développent des zones denses et lâches. La zone dense du latéral le sclérotome (Ld) devient l'arc neural (NA) et le pédicule (P), qui est attaché à la partie rostrale du corps vertébral (VB) formé de chondrification du lâche (AI) et d'une partie des zones denses (Ad) de le sclérotome axial. La couche rostrale de la zone dense de l'axe le sclérotome forme bientôt la zone limite intervertébrale (IBZ) contenant le mésenchyme de frontière intervertébrale (IBM), qui forme finalement l'anneau (A) et, avec les restes de notocorde (NC), le nucleus pulposus (NP) du disque intervertébral (ID). La zone lâche du sclérotome latéral (LI) ne forme pas d'os mais favorise l'émergence des racines nerveuses (NR). Ainsi, l'arc neural est dérivé d'un seul somite mais le corps vertébral reçoit des contributions de deux somites adjacents. IV vaisseau intersomite. Les flèches indiquent les destins développementaux des sclérotomes. (source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)

2. Caractéristiques de développement spéciales de la jonction cranio vertébrale :

La JCV est le produit des somites occipitaux et des trois premiers somites cervicaux. Au cours de la quatrième semaine de gestation, il y a donc 4 somites occipitaux, 8 cervicaux, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrés et 8–10 somites coccygiens, 42 couples au total. Somites occipitaux (Somites 1–4) et Proatlas suivant le schéma général, les trois premiers somites occipitaux donnent naissance à un sclérotome périchordal axial et à un sclérotome latéral.

Les sclérotomes axiaux ne se subdivisent jamais en zones denses et lâches, et par conséquent, aucun mésenchyme de limite intervertébrale n'existe. Ils finissent tous par fusionner en une unité qui, plus tard, se chondrifie pour devenir le basiocciput rostral [45].

Les trois premiers sclérotomes occipitaux latéraux, comme les sclérotomes vertébraux, forment des zones denses et lâches, les zones lâches des deuxièmes et troisième sclérotomes occipitaux latéraux favorisent l'expansion des racines et de l'artère nerveuse hypoglosse supérieure et inférieure, tandis que les zones denses correspondantes forment le canal hypoglosse osseux.

Contrairement aux trois premiers somites occipitaux, le quatrième somite occipital (0-4) présente une resegmentation. Sa zone dense caudale se combine avec la moitié lâche crânienne du premier somite cervical pour produire le sclérotome de transition appelé le proatlas [26, 38, 42, 43, 44, 45] (Fig. 6, a et b).

La région crânienne du sclérotome axial du proatlas fusionne rapidement avec les trois autres sclérotomes occipitaux axiaux pour devenir la base du basiocciput [44].

La région dense latérale du proatlas devient les deux exoccipitaux, qui forment plus tard les deux condyles occipitaux et le reste du bord antérolatéral du foramen magnum (Fig.6).

Trois premiers Somites cervicaux (Somites 5-7)

- *Sclérotomes axiaux*

Pendant la resegmentation, la moitié caudale du somite 5 et la moitié crânienne du somite 6 se combinent pour produire le premier sclérotome cervical ; de même le deuxième sclérotome cervical est composé des parties correspondantes des somites 6 et 7.

Dans la région axiale de ces sclérotomes destinés à former des centres vertébraux, des zones denses et lâches apparaissent en succession régulière comme dans les sclérotomes cervicaux inférieurs.

La zone lâche pré vertébrale du premier sclérotome cervical donne naissance au segment basal de l'odontoïde et celle du deuxième sclérotome cervical devient le corps de l'axis (Fig.6).

Contrairement aux sclérotomes plus caudaux, cependant, où la zone limite intervertébrale dense (IBZ) devient finalement l'anneau et le nucleus pulposus d'un disque intervertébral, les zones denses des deux premiers sclérotomes cervicaux ne forment pas de véritables disques intervertébraux et disparaissent rapidement [45].

Leur mésenchyme intervertébral se transforme progressivement en synchondrose dentaire supérieure et inférieure qui cimentent finalement et respectivement la partie apicale et la base de l'odontoïde au corps de C 2 (Fig.6).

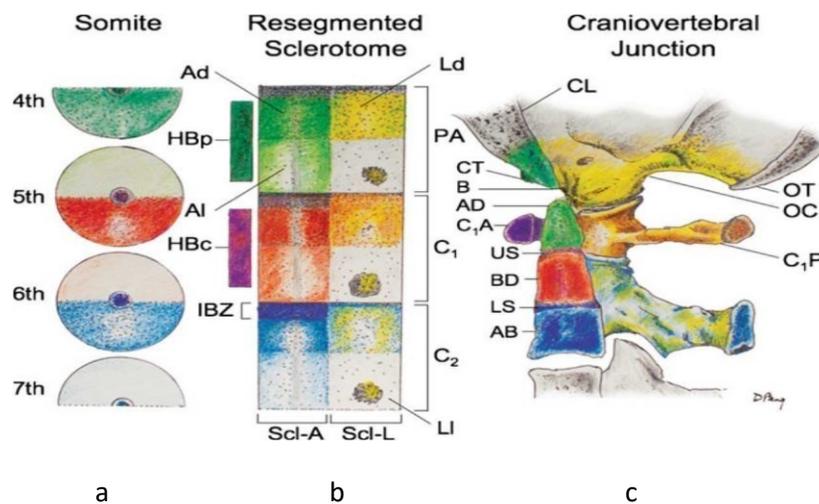


Fig. 6 Formation de la jonction cranio-vertébrale humaine.

Les sclérotomes primordiaux et leurs vertèbres phénotypiques sont de couleur appariée. Lors de la resegmentation, la moitié caudale du quatrième somite occipital et la moitié rostrale du cinquième somite se combinent pour former le sclérotome proatlas (PA). Dérivés du proatlas sont : les zones axiales (Ad et Al) qui deviennent le basion (B) du basioccipital ou clivus (CL) et le segment apical de l'odontoïde (AD); la zone latérale dense (Ld) devient l'exoccipital comprenant le condyle occipital (OC), et le bord latéral et l'opisthion (OT) du foramen magnum; l'arc hypocordal du proatlas (HBp) forme le tubercule ventral du clivus (TDM). Le sclérotome resegmenté C1 provient des moitiés adjacentes du cinquième et sixième somites. Les dérivés du sclérotome C1 sont : les zones axiales forment le segment basal de l'odontoïde (BD) ; la zone latérale forme l'arc postérieur de l'atlas (C1P); l'arc hypocordal (HBc) forme l'arc antérieur (C1A). Le sclérotome C2 resegmenté (C2) provient des sixièmes et septièmes somites. Du Sclérotome C2 : la zone axiale forme le corps vertébral C2 (AB) ; le la zone latérale forme l'arc neural de la vertèbre C2. (source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)

Ainsi, après la resegmentation, l'axe membranaire humain se compose de trois constituants médians qui ont été désignés (le segment dentaire apical du proatlas caudal, le segment dentaire basal du premier sclérotome cervical et le corps de l'axis du deuxième sclérotome cervical) [25, 26, 33, 49, 50].

Ces trois constituants se chondrifient simultanément autour de 6 semaines de gestation mais restent séparés par les synchondroses dentaires supérieures et inférieures plus cellulaires.

L'ossification de l'axe cartilagineux se produit en trois vagues chronologiques (Fig.7).

- La première vague apparaît comme un seul centre d'ossification dans le corps axial autour de 4 mois de gestation.
- La deuxième vague commence à 6 mois de gestation sous la forme de deux centres d'ossification distincts de chaque côté du segment dentaire basal. [46, 47, 53, 55] A la naissance, ces deux centres s'intègrent et se fusionnent, et la composante principale de l'odontoïde devraient au moins avoir commencé à montrer une fusion osseuse avec le corps de l'axis, même si une ratification claire peut encore être discernée à la synchondrose inférieure jusqu'à la 5^e ou 6^e année postnatale. Parfois, la partie basale des dents restent bifides (dents bicornis).
- La troisième vague d'ossification arrive dans les dents apicales vers 3-5 ans [25, 39, 47].

L'ossification de la pointe dentaire et la fusion osseuse de la synchondrose supérieure ne sont terminées qu'à l'adolescence [16, 40, 52, 54].

Enfin, le ligament apical est presque certainement issu du proatlas axial, et les ligaments alaires et transversaux de l'atlas sont issus de la composante axiale du premier sclérotome cervical en association avec les segments dentaires basaux [45].

- *Sclérotomes latéraux*

La zone dense latérale du premier sclérotome cervical se développe en arc postérieur de l'atlas, tandis que la zone dense latérale du deuxième sclérotome cervical forme l'arc de l'axis.

Leurs zones lâches respectives favorisent les excroissances des deuxièmes et troisièmes nerfs cervicaux et des artères segmentaires.

L'arc hypochordal du premier sclérotome cervical ventral à la notochorde forme l'arc antérieur de l'atlas (Fig. 7, b et c) [43, 45, 50].

Aucun arc hypochordal défini n'est vu caudal à ce niveau, et les cellules équivalentes dans les segments inférieurs semblent ne jouer aucun rôle dans la formation de la colonne vertébrale.

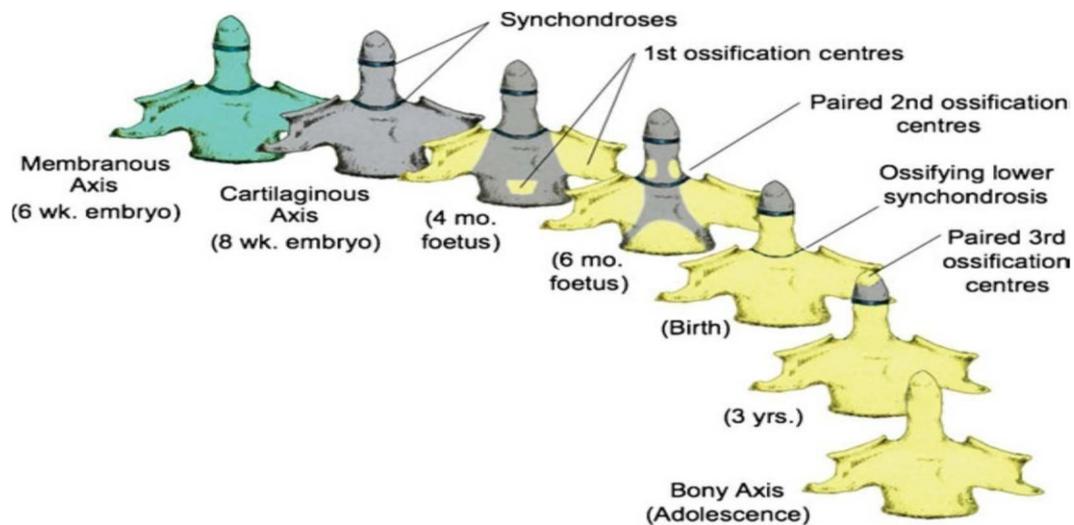


Fig.7 Les trois phases de développement de l'axis (C2) et les trois phases d'ossification.

Les composantes primordiales de l'odontoïde sont assemblés pendant la phase membraneuse. Les synchondroses des parties supérieures et inférieures de l'odontoïde sont représentées par des lignes denses. La première phase d'ossification au quatrième mois fœtal se compose de centres bilatéraux pour les arcades neurales et d'un centre unique pour le centrum. La deuxième phase au sixième mois fœtal consiste en des centres d'ossification bilatéraux pour le segment basal de l'odontoïde. À la naissance, les centres basaux de l'odontoïde devraient avoir intégré dans la ligne médiane et commencer à se fusionner au centre. La troisième phase d'ossification de C2 survient de 3 à 5 ans de vie post-natale au segment apical, qui ne fusionne avec la base que la 6^e à la 9^e année, et complètement formé pendant l'adolescence. **(source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)**

Lorsque l'on regarde les anomalies congénitales qui surviennent au niveau de la jonction crano-vertébrale d'un point de vue étiopathogénique, des erreurs semblent se produire tant au niveau de l'hyper segmentation que de l'hypo segmentation. Le premier, par exemple, conduit probablement à des segmentations du clivus ou des vertèbres occipitales sous la forme de restes osseux appropriés autour du foramen magnum, tel qu'un troisième condyle occipital ou des processus épi transversaux.

L'hypo segmentation, en revanche, semble être responsable de l'assimilation atlasique où des rares cas d'assimilation atlantoaxiale.

Bien que le processus pathogénique dans ces cas puisse avoir son origine dans la surexpression ou la sous-expression des gènes responsables de la segmentation, il est plus difficile de trouver une explication aux malformations caractérisées par une hypoplasie ou une aplasie d'éléments simples.

C'est le cas de l'invagination basilaire, de l'hypoplasie condylienne et de l'aplasie du processus odontoïde, par exemple [13].

En conséquence, la perturbation des sclérotomes axiaux produit des anomalies de l'odontoïde et du basiocciput : le premier comprend les diverses formes de dysgénésie odontoïde et le second les types moins familiers d'anomalies clivales.

Un témoignage des origines immédiates de l'odontoïde et du clivus est facilement proclamé par les vastes archives des syndromes associatifs de platybasie, brachybasie, cyphose basilaire, impression basilaire, odontoïde rétrofléxie et ectopie cérébelleuse.

En revanche, une perturbation de la partie latérale des sclérotomes occipitaux et cervicaux supérieurs et de l'arc hypochordal entraîne des anomalies des « anneaux », y compris une dysplasie du rebord latéral du clivus, des condyles occipitaux, des arcs antérieurs et postérieurs de l'atlas et des masses latérales de C1 et C2.

Le tableau 1 sépare ces anomalies par lignées ontogénétiques et montre que ce groupe de malformations apparemment confus et lourd est en fait ancré dans la logique embryologique.

Tableau 1 : Classification des malformations osseuses de la JCV selon l'embryogenèse (source Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction Dachling Pang & Dominic N. P. Thompson)

Malformations osseuses de la JCV cliniquement significatives			
Malformations du pilier central		Malformations des structures environnantes	
Perturbation de la composante axiale du sclérotome occipital, proatlas et sclérotome resegmenté C1		Perturbation de la composante latérale et des arcs hypo chordaux du proatlas et sclérotome resegmenté C1	
Dysgénésie odontoïde	Dysgénésie basioccipitale	Anomalie du Proatlas	Anomalie du sclérotome C1
<ul style="list-style-type: none"> • Aplasie / hypoplasie de l'odontoïde 	<ul style="list-style-type: none"> • Échec de l'intégration du basiocciput 	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperplasie de l'arc hypochordal du proatlas 	<ul style="list-style-type: none"> • Aplasie de l'arc hypochordal de C1
<ul style="list-style-type: none"> • Synchondroses de l'odontoïde 	<ul style="list-style-type: none"> - Clivus bifide 	<ul style="list-style-type: none"> - 3^{ème} condyl occipital 	<ul style="list-style-type: none"> - Aplasie/hypoplasie de l'arc antérieur de C1
<ul style="list-style-type: none"> - Os odontoïdum 	<ul style="list-style-type: none"> • Dysplasie basioccipitale 	<ul style="list-style-type: none"> - Arc pré-basioccipital 	<ul style="list-style-type: none"> • Aplasie/hypoplasie dusclérotome latéral
<ul style="list-style-type: none"> - Persistance de l'ossiculum terminalis 	<ul style="list-style-type: none"> - Impression basilaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Hyperplasie du sclérotome exoccipital 	<ul style="list-style-type: none"> • Arc hypochordal combinéavec une dysplasie sclérotomique latérale
<ul style="list-style-type: none"> • Resegmentation anormale du proatlas 	<ul style="list-style-type: none"> - Platybasie 	<ul style="list-style-type: none"> - Hypertrophie du condyl occipital 	<ul style="list-style-type: none"> - Aplasie des masses latérales et de l'arc ant.C1
<ul style="list-style-type: none"> - Os avis 	<ul style="list-style-type: none"> - Odontoïde retrofléxé 	<ul style="list-style-type: none"> • Transformation homéotique antérieure 	<ul style="list-style-type: none"> - Défect des arcs antérieur et postérieur de C1
<ul style="list-style-type: none"> • Échec de l'intégration de l'odontoïde dans la ligne médiane 	<ul style="list-style-type: none"> - Invagination basilaire 	<ul style="list-style-type: none"> - Assimilation de l'atlas 	<ul style="list-style-type: none"> - Arcs antérieur et postérieur de C1 bifides
<ul style="list-style-type: none"> - Odontoïde bifide 	<ul style="list-style-type: none"> - Cyphose basilaire 	<ul style="list-style-type: none"> • Transformation homéotique Postérieure 	

RAPPEL ANATOMIE DESCRIPTIVE

V. RAPPEL ANATOMIQUE DESCRIPTIVE

Une compréhension tridimensionnelle de l'anatomie est cruciale pour tout type de chirurgie dans la région crano-vertébrale. Au sein du complexe C0 – C1 – C2, qui représente la jonction crano-vertébrale (JCV), la relation C1 – C2 mérite une attention particulière en raison de la forme inhabituelle de ces vertèbres atypiques.

L'évolution particulière de l'artère vertébrale, ainsi que le nombre d'interventions chirurgicales impliquant cette structure, la rend particulièrement importante [56, 57, 58, 59, 60].

La popularité de la voie chirurgicale transorale, des visages des masses latérales, des vissages transarticulaires, des fixations occipitocervicales et des approches latérales des lésions antérieures du foramen magnum a rendu l'apprentissage de l'anatomie et les rapports entre structures osseuses, nerveuses et vasculaires dans la JCV plus pertinente.

Une lésion accidentelle de l'artère vertébrale pendant une intervention chirurgicale peut entraîner un saignement per opératoire catastrophique, pouvant entraîner des déficits neurologiques imprévisible, en fonction de l'adéquation du flux sanguin du côté controlatéral voir compromettre le pronostic vital [12, 61].

Ce chapitre se concentre sur l'anatomie des structures osseuses, nerveuses et vasculaires et surtout les rapports des uns par rapport aux autres dans toutes ses variantes.

1. Structures osseuses :

Par leurs configurations externes et leurs surfaces articulaires, l'os occipital, l'atlas et l'axis assurent en entité la charnière occipito-cervicale osseuse, leurs union anatomique, forme la statique et la dynamique de cette charnière hautement mobile.

1-1 Os occipital :

L'os occipital ou l'occiput fait partie des os impairs de la boîte crânienne, sous forme d'un losange irrégulier, il occupe la partie postéro-inférieure et prend part à la constitution de l'étage postérieur et une partie de la voute du crâne. Il est percé d'un vaste orifice : le trou occipital, destiné au passage de plusieurs éléments vasculo-nerveux.

On lui décrit quatre portions et deux faces :

- L'apophyse basilaire où le corps de l'occipital en avant qui s'articule avec le clivus sphénoïdal et latéralement, elle s'enfonce entre les deux rochers.
- En arrière l'écaïlle occipital avec sa partie verticale, répond à la voute de crâne.
- De chaque côté du trou occipital : les condyles occipitaux, réunissant le corps et l'écaïlle de l'os, s'articulant avec les cavités glénoïdes de l'atlas.
- Une face endocrânienne où on aperçoit sur la ligne médiane : L'apophyse basilaire où loge la face antérieure du tronc cérébral, le trou occipital limité latéralement et de chaque côté par le tubercule jugulaire. Ce dernier sépare le trou condylien antérieur et postérieur.

La crête occipitale interne et la protubérance occipitale interne et latéralement les fossettes cérébelleuses. (Fig.8)

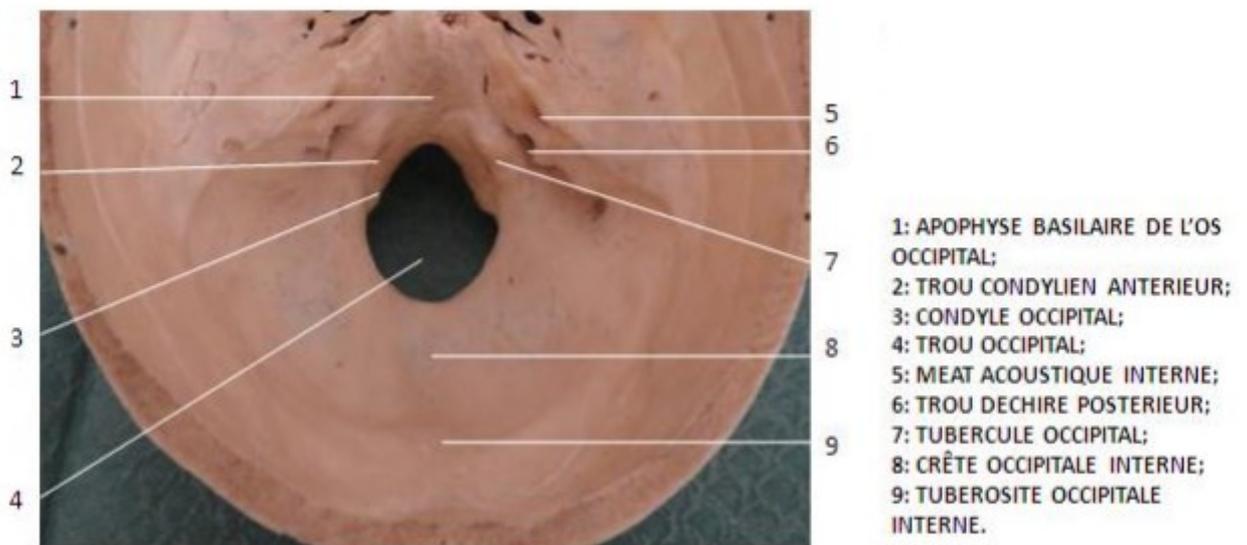


Fig. 8 : Vue supérieure de l'os occipital, face endocrânienne (source faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca Maroc)

- Une face exocrânienne : représentée :
 - o En avant du trou occipital par la surface basilaire où on décrit l'apophyse basilaire et le tubercule pharyngien. (Fig. 9)
 - o Latéralement les deux condyles et les trous condyliens postérieurs.
 - o En arrière et sur la ligne médiane on trouve la crête occipitale externe rejoignant la protubérance occipitale externe avec le trou occipital ; les deux lignes courbe occipitales supérieurs et inférieurs partent de part et d'autre latéralement de la tubérosité externe.

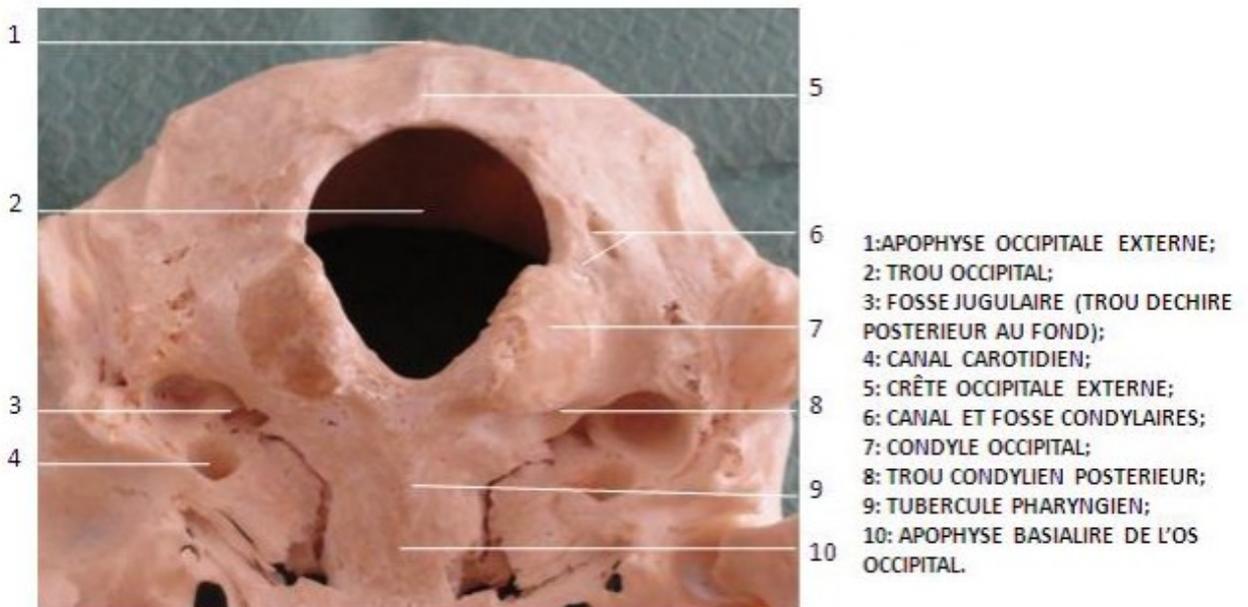


Fig. 9 : Vue inférieure de l'os occipital face exocrânienne (source faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca Maroc)

- *Le Foramen Magnum et Les Condyles occipitaux (CO)*

Le foramen magnum est de forme ronde à ovale. La longueur antéropostérieure mesure en moyenne 35 mm, tandis que la longueur transversale est de 30 mm.

Dans sa moitié antérieure, le foramen magnum est flanqué des deux côtés par les condyles occipitaux appariés, qui peuvent être considérés comme faisant partie intégrante de celui-ci. De forme ovoïde, les condyles occipitaux ont un axe majeur orienté dans le sens antéro-médiane.

Leurs surfaces articulaires sont orientées vers le bas et légèrement latérales et sont convexes antéropostérieurement. Les condyles s'articulent avec les facettes supérieures de l'atlas. La longueur moyenne des condyles dans leur grand axe est de 20 mm. En arrière des condyles, une dépression plus prononcée représente les fosses condyliennes. Dans 60% de nos spécimens, ils sont le site d'un canal qui transmet la veine émissaire condylienne postérieure, reliant le plexus veineux vertébral au sinus sigmoïde juste en amont du bulbe jugulaire.

Les canaux hypoglossaux évoluent dans les condyles occipitaux, transmettant les nerfs respectifs.

Ils sont dirigés antérieurement et latéralement à un angle de 45 ° par rapport au plan sagittal, l'extrémité intracrânienne étant située à 10 mm du bord postérieur du condyle. (Fig. 10) [62]

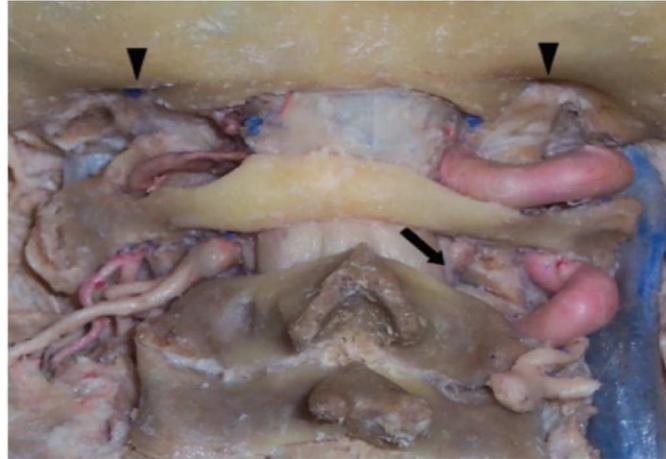


Fig. 10 : Jonction craniocervicale vue de derrière présentant à la fois des canaux condyliens et des veines émissaires (têtes de flèches). L'articulation C1 – C2 exposée après la section du ganglion C2 (flèche)
(Source the craniocervical, junction Atul Goel francesco Cacciola)

1-2 Atlas et Axis :

Contrairement à l'ensemble des vertèbres cervicales, les deux premières vertèbres cervicales présentent quelques caractères particuliers :

1-2-1- Atlas :

La première vertèbre cervicale, se différencie des autres par l'absence de corps vertébral.

Sur une vue supérieure, on lui reconnaît :

- Un arc antérieur concave en arrière et un arc postérieur concave en avant et présente dans le plan médio sagittal de chaque côté une protubérance appelée tubercule.
- Latéralement et de chaque côté du trou vertébral relativement grand à ce niveau se trouvent : deux masses latérales qui ont chacune deux surfaces articulaires supérieure avec les condyles occipitaux et inférieure avec l'axis.

-

- Sur la face supérieure de l'arc postérieur on visualise la gouttière de l'artère vertébrale où chemine l'artère vertébrale. (Fig. 11)

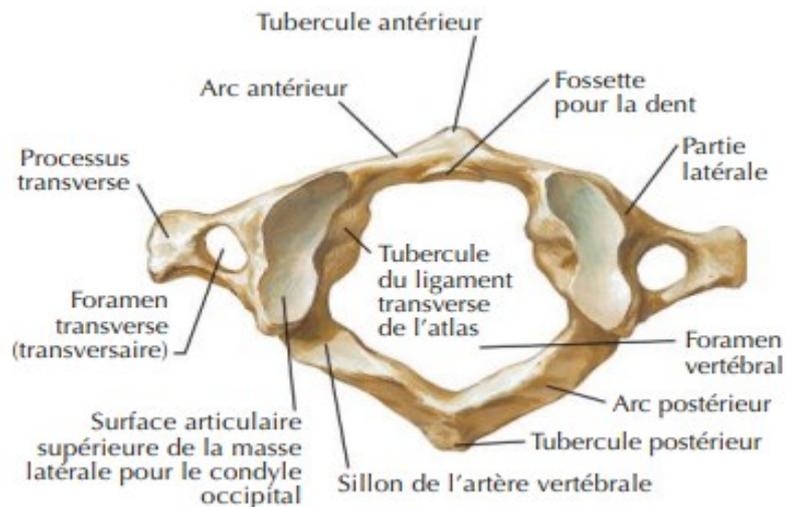


Fig. 11 : Vue supérieure de l'Atlas (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

Sur une vue postérieure :

- La face dorsale de l'arc antérieur présente une dépression avec une surface articulaire c'est : la fossette de l'apophyse odontoïde.
- En dehors des surfaces articulaires existe l'apophyse transverse creusée par le trou transverse où passe l'artère vertébrale.

La facette supérieure de l'atlas est ovale avec une rainure de chaque côté. Moins fréquemment, il est en forme de rein, avec la rainure présente sur un seul côté de la facette.

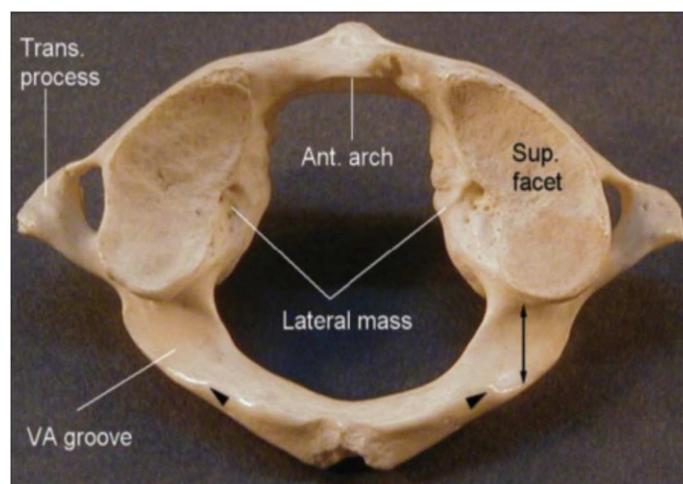


Fig. 12 : Vue supérieure de l'atlas. Les pointes de flèches indiquent le bord le plus médial de la rainure osseuse de l'artère vertébrale (VA). La flèche indique la largeur de la rainure utilisée pour les mesures rapportées dans notre étude (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola).

Cette facette est plus longue dans sa dimension antéro-postérieure (moyenne 20 mm) que dans sa dimension transversale (moyenne 11 mm).

Une étude a montré qu'aucune des facettes supérieures de l'atlas n'était exactement symétrique de celles du côté controlatéral (Tableau 2).

Les facettes supérieure et inférieure de l'atlas font face médialement vers le canal rachidien. La facette inférieure de l'atlas est presque circulaire dans la plupart des vertèbres sans différence significative dans les dimensions moyennes antéro-postérieures et transversales (15 mm en moyenne) (Fig. 13).

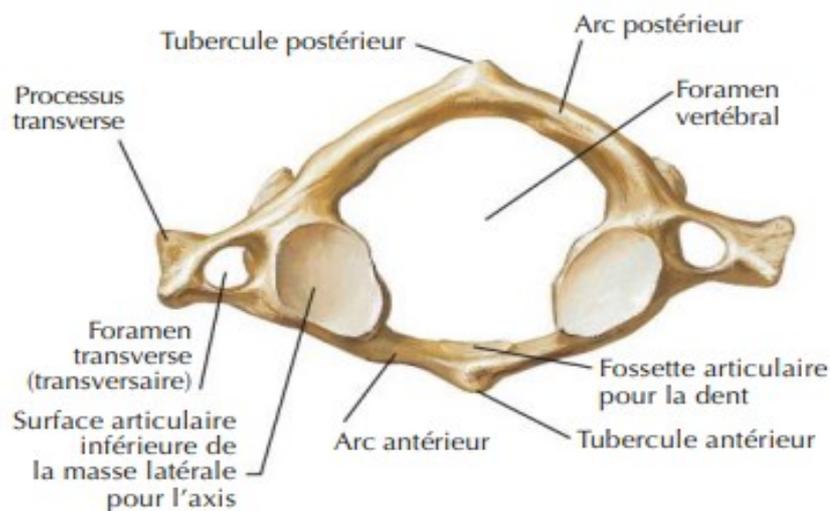


Fig. 13 : Vue inférieure de l'atlas (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

L'épaisseur de l'arc postérieur de l'atlas séparant le sillon de l'artère vertébrale de la facette inférieure est de 4 mm. Le foramen de l'artère vertébrale est dans l'apophyse transverse latérale de la masse latérale de C1 (Fig. 14).

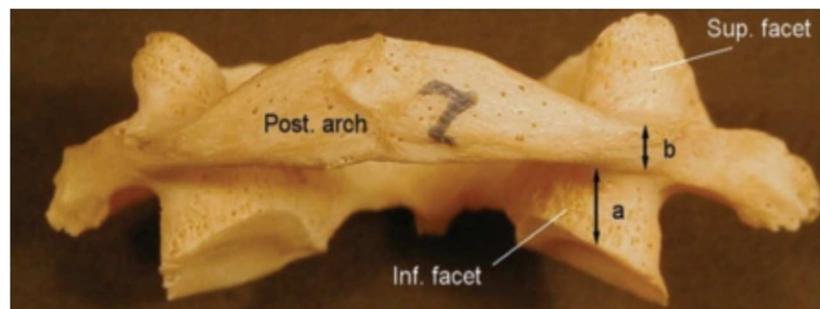


Fig. 14 : Vue postérieure de l'atlas (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

La rainure de l'artère vertébrale sur la surface supérieure de l'arc postérieur de l'atlas est parfois convertie en un foramen osseux complet.

La distance entre la ligne médiane et le bord le plus médian de la rainure de l'artère vertébrale sur l'arc postérieur est en moyenne de 18 mm (Fig. 12).

1-2-2- Axis :

Où la deuxième vertèbre cervicale se différencie par la présence d'une apophyse en forme de dent, située au-dessus de la face supérieure du corps vertébral (Fig. 15).

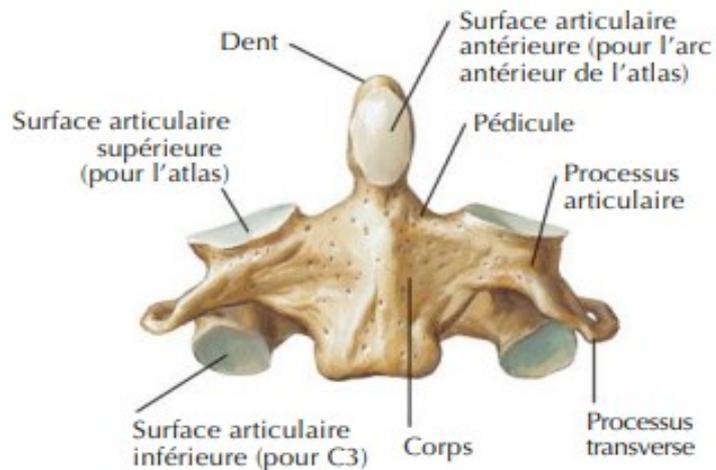


Fig. 15 : Vue antérieure de l'axis (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

Sur une vue latérale : on note l'apophyse odontoïde : se termine par un sommet arrondi, sa face antérieure porte une surface articulaire : la facette articulaire atloïdienne. Sa face postérieure correspond à la facette articulaire postérieure du ligament transverse (Fig. 16)

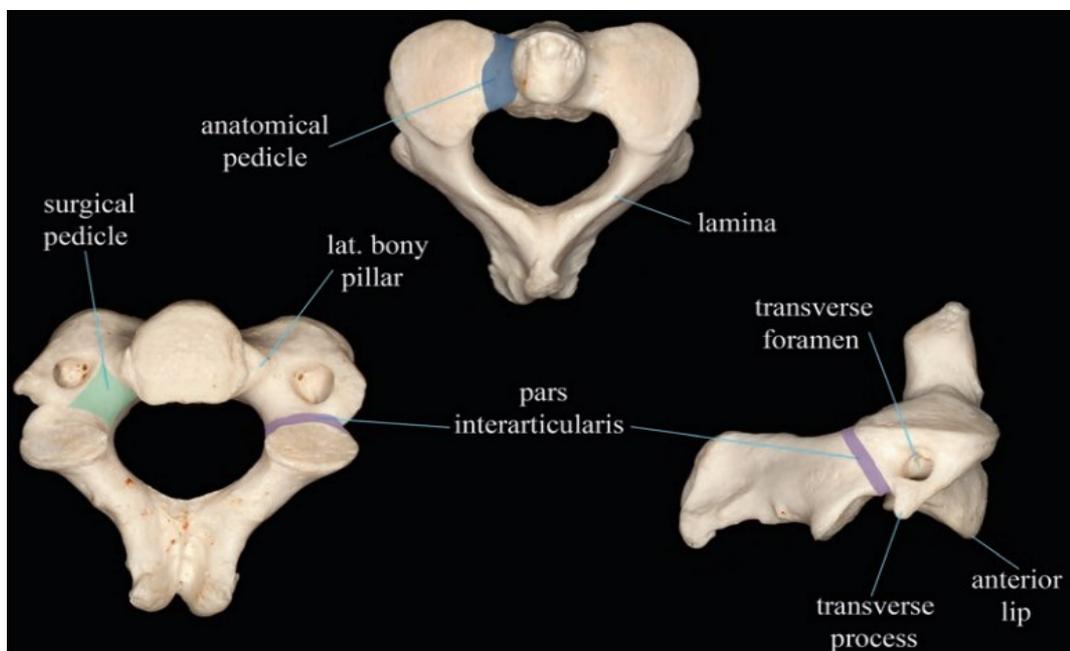
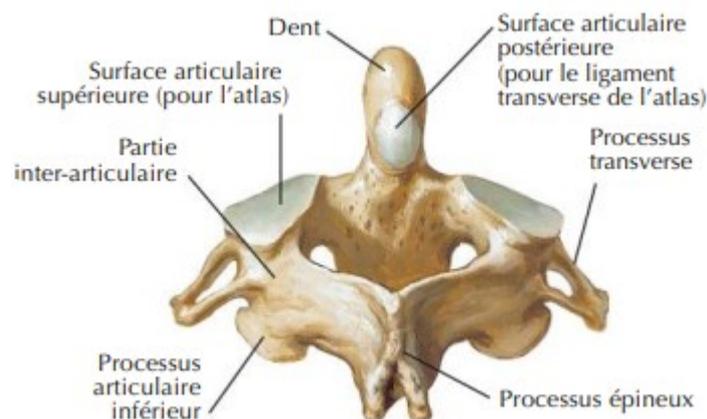


Fig. 16 : vues supérieure, inférieure et de profil de l'axis (source Cervical Spine Surgery: Standard and Advanced Techniques, Europe Instructional Surgical Atlas)

De chaque côté de l'apophyse odontoïde sont disposées : deux apophyses articulaires supérieures et inférieures séparées par l'apophyse transverse qui comporte le trou transversaire où chemine l'artère vertébrale.

La face supérieure de la vertèbre C2 diffère des faces de toutes les autres vertèbres par deux caractéristiques importantes :

- comparé aux facettes des autres vertèbres, qui sont situées à proximité de la lame,
- Deuxièmement, le foramen de l'artère vertébrale est présent partiellement ou complètement dans l'aspect inférieur de la face supérieure de C2, tandis que dans les vertèbres cervicales sous-jacentes, le foramen de l'artère vertébrale sont situés entièrement dans le processus transverse et délimitent la partie antérieure, bordure du pédicule vertébral (Fig. 16 et 17).



- **Fig. 17 : Vue postéro-supérieure de l'axis** (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

La taille du pédicule de la vertèbre C2 varie en fonction de sa définition. Nous avons adopté la définition comme esquissée ce qui la rend donc de très petite taille et étant essentiellement la zone de contact entre les corps vertébraux et la surface articulaire supérieure (Tableau 3) [63, 64].

Tableau 2 : Analyse de l'atlas

Définition des paramètres	Largeur (mm)	Moyenne (mm)
Dimension antéropostérieure maximale de la surface articulaire de la facette inférieure	13-21	15,76
Dimension transversale maximale de la surface articulaire de la facette inférieure	13-20	15,22
Dimension antéropostérieure maximale de la surface articulaire de la facette supérieure	15-26	19,73
Épaisseur de la surface médiale de la masse latérale	04-12	08,57
Épaisseur de la surface latérale de la masse latérale	15-25	19,11
Épaisseur vissable de la face postérieure de la facette inférieure dans le plan vertical	03-07	04,16
Épaisseur vissable de la face postérieure de la facette inférieure dans le plan transversal	08,50 – 15,00	10,65
Épaisseur de l'arc postérieur de l'atlas près de la facette	3,0 – 7,5	05,05
Meilleur angle d'implantation de la vis par rapport au plan sagittal	15-20	15,07

Tableau 3 : Analyse de l'axis

Définition des paramètres	Largeur (mm)	Moyenne (mm)
Dimension antéropostérieure maximale de la surface articulaire de la facette inférieure	07–15	10,59
Dimension transversale maximale de la surface articulaire de la facette inférieure	06-15	09,58
Dimension antéropostérieure maximale de la surface articulaire de la facette supérieure	13,0 – 20,5	16,52
Dimension transversale maximale de la surface articulaire de la facette supérieure	12,0 – 19,50	15,90
Hauteur externe de la facette supérieure, du point médian de la surface articulaire au point le plus bas de la face inférieure de la facette	05,5 – 11,5	08,46
Hauteur interne de la facette supérieure, du point médian de la surface articulaire au point le plus proche de la surface inférieure de la rainure de l'artère vertébrale	05 – 08,5	04,62
Profondeur du foramen de l'artère vertébrale dans la facette supérieure (c.-à-d., différence entre les hauteurs externe et interne)	02,0 – 08,2	4,36
Hauteur du pédicule, de sa face supérieure à la face inférieure au niveau du foramen transverse	04,80 – 14,50	07,90
Distance du bord médial de la facette supérieure à la ligne A	0 – 12	07,50
Distance entre la ligne A et l'extrémité inférieure du corps	01,0 – 10,50	05,52

Le parcours de l'artère vertébrale par rapport à la surface inférieure de la facette articulaire supérieure de C2 la rend vulnérable aux blessures (Fig. 18). Le corps vertébral de l'axis a une projection supérieure conique épaisse.

L'apophyse odontoïde est flanquée de deux grandes facettes supérieures, s'étendant latéralement sur la pars interarticulaire adjacente et s'articulant avec les facettes inférieures de l'atlas.

Contrairement aux facettes supérieures de toutes les autres vertèbres, celles-ci ne forment pas de pilier vertical avec les facettes inférieures, car elles sont considérablement antérieures aux facettes inférieures (Fig. 18).

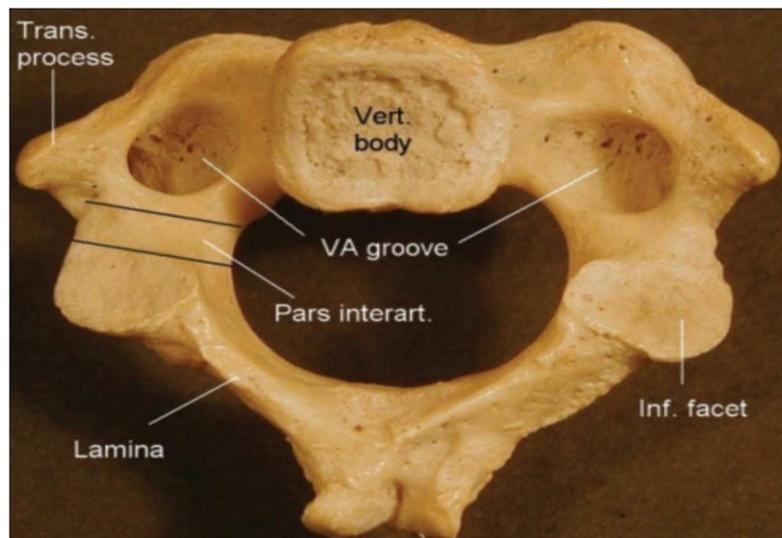
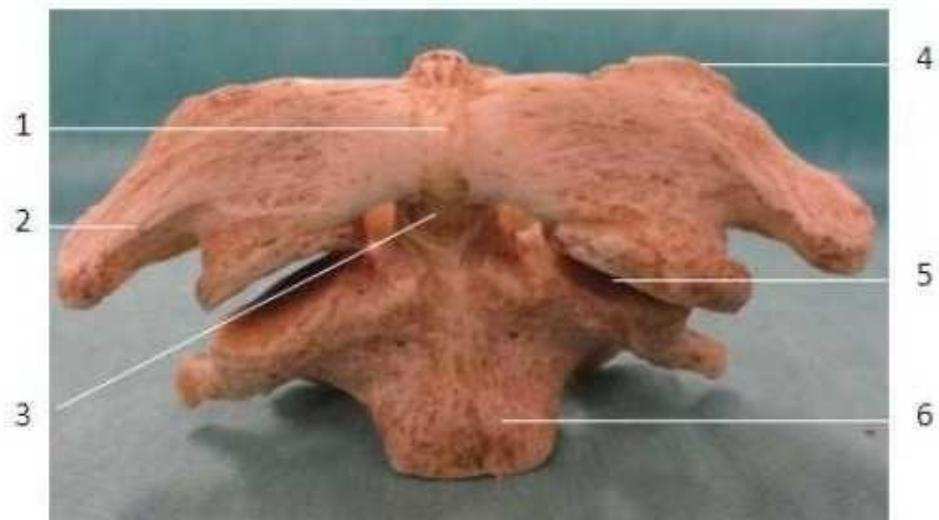


Fig. 18 : Vue inférieure de la vertèbre C2. L'emplacement de la pars interarticularis est vu en relation avec le sillon de l'artère vertébrale sur la face inférieure de la facette articulaire supérieure. Artère vertébrale VA (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola) .

L'apophyse épineuse volumineuse bifide, naît de la jonction des deux parties de l'arc neural qui circonscrit un grand canal central : le trou vertébral. Ce complexe osseux occipito-atloïdo-axoïdien est maintenu, en plus des surfaces articulaires, grâce à une charpente musculo ligamentaire rigide lui permettant un état statique et dynamique important.

La forme de la surface articulaire supérieure de l'axis varie d'ovale à circulaire. Elle est convexe dans le plan sagittal et est dirigée latéralement pour s'articuler avec la facette inférieure de C1 (Fig. 19).



1: TUBERCULE ANTERIEUR;
2: PROCESSUS TRANSVERSE;
3: APOPHYSE ODONTOIDE;

4: SURFACE ARTICULAIRE SUPERIEURE DE L'ATLAS
5: ARTICULATION INTERAPOPHYSAIRE ATLAS -AXIS
6: LE CORPS DE L'AXIS.

**Fig. 19 : vue antérieure de l'articulation atloïdo-axoïdien
(source faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, MAROC)**

La profondeur moyenne du sillon de l'artère vertébrale sur la face inférieure de la facette supérieure est de 4 mm. Dans les 20 échantillons étudiés, le sillon de l'artère vertébrale s'étendait dans la facette supérieure jusqu'à son tiers médial dans 5 cas, tiers moyen dans 9 cas et tiers latéral dans 6 cas (Fig. 18). Dans un seul spécimen, la rainure de l'artère vertébrale s'étendait au minimum dans le corps vertébral de l'axis (Fig. 18).

En aucun cas, la rainure de l'artère vertébrale ne s'est étendue dans la pars interarticulaire. L'épaisseur transversale ou la largeur de la pars interarticulaire est de 8 mm en moyenne. La longueur totale de la pars interarticulaire est de 15 mm.

L'angle de sa projection vers la facette supérieure est mesuré comme l'angle de la pars interarticulaire par rapport au plan vertical et varie de 38 à 50° (45° en moyenne). La hauteur de processus intertransversible entre C1 et C2 est de 18 mm.

2. Ligaments et muscles de la Charnière cranio-cervicale :

2-1 Le support ligamentaire de la Charnière cranio-cervicale :

Le rachis cervical est uni, sur la face antérieure, des corps vertébraux, par le ligament longitudinal antérieur (LLA) et sur la face postérieure, par le ligament longitudinal postérieur (LLP). Les lames vertébrales sont unies par le ligament jaune. Les ligaments inter épineux et transverses complètent ce dispositif suspenseur (Fig. 20)

1. faisceau longitudinal du lig. cruciforme
2. membrana tectoria
3. n. hypoglosse
4. a. vertébrale et n. suboccipital
5. membrane atlanto-occipitale postérieure
6. lig. nuchal
7. lig. transverse de l'atlas
8. lig. jaune
9. lig. interépineux
10. lig. de l'apex
11. membrane atlanto-occipitale antérieure
12. lig. longitudinal antérieur
13. art. atlanto-axoïdienne médiane antérieure
14. art. atlanto-axoïdienne médiane postérieure.
15. lig. atlanto-axoïdien antérieur
16. lig. longitudinal postérieur

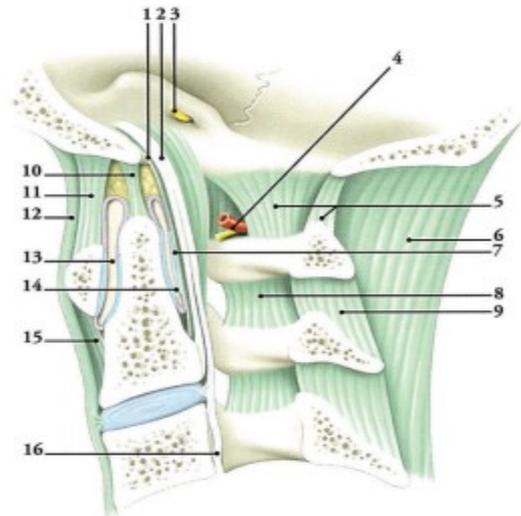


Fig. 20 : Anatomie ligamentaire de la charnière occipito-cervicale sur une coupe sagittale

(Source : thèse de doctorat en médecine par Bertrand Drugeon à Poitiers 2017)

Pendant deux structures jouent un rôle important dans la stabilité et la biomécanique de la charnière cervico-occipitale (Fig. 20) :

- Le ligament nuchal : avec ses interpositions de fibres antéropostérieures, verticales et inter épineux.
- Les ligaments sous occipitaux :
 - La membrane occipito-atloïdienne antérieure et la membrane atloïdo-axoïdienne antérieure juste en arrière du LLA. (Fig. 21)
 - Le ligament transverse avec ses trois faisceaux qui tapisse la face postérieure de l'odontoïde : transverse, longitudinal supérieur et longitudinal inférieur. (Fig. 21 et 22)
- Le ligament apical suspenseur de l'odontoïde, le ligament alaire au nombre de deux de chaque côté de la dent.

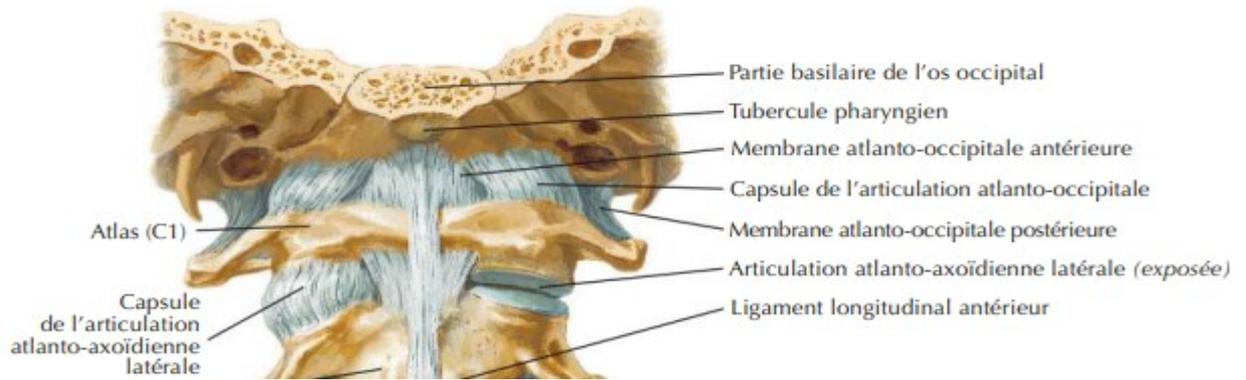
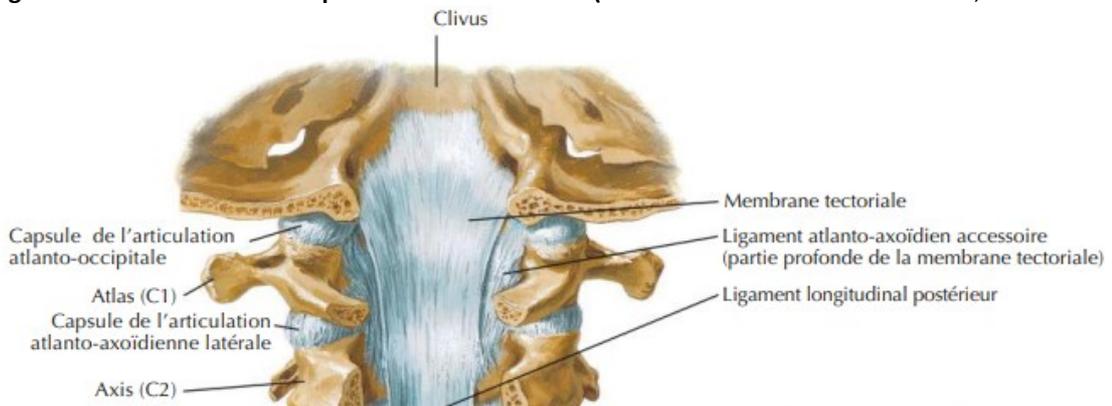
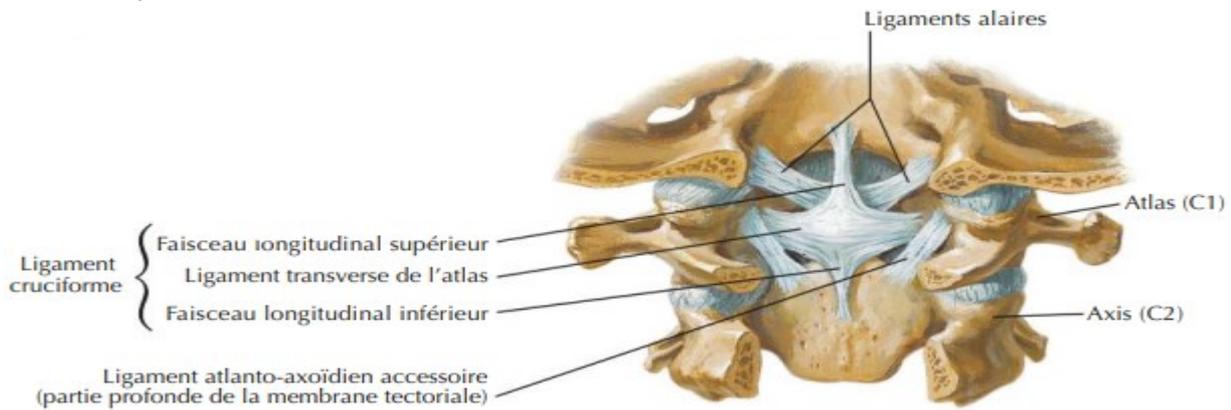


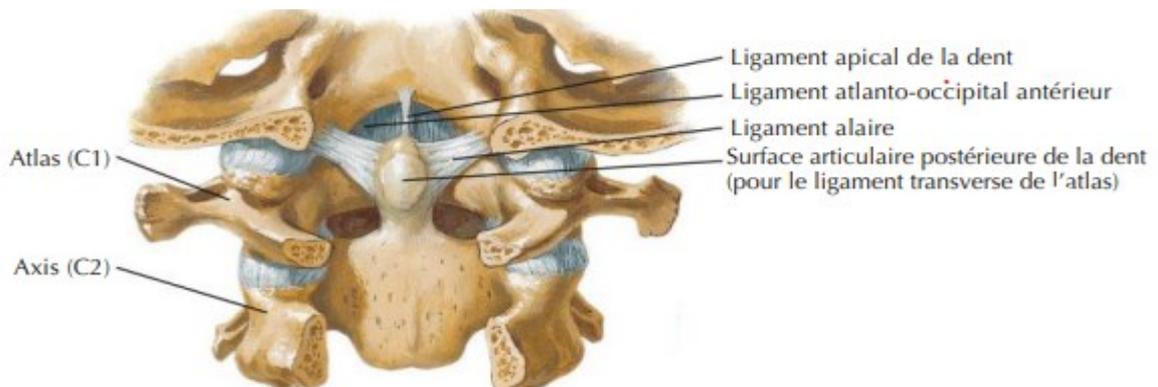
Fig. 21 : Charnière cervico-occipitale en vue antérieure (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)



a



b



c

Fig. 22 : vue postérieure de la charnière cervico-occipitale après ablation des lames vertébrales (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

Juste en arrière et toujours en avant du canal vertébral se trouve la membrane tectorial. En arrière du canal se trouve la membrane occipito-atloïdienne postérieure et la membrane atloïdo-axoïdienne postérieure.

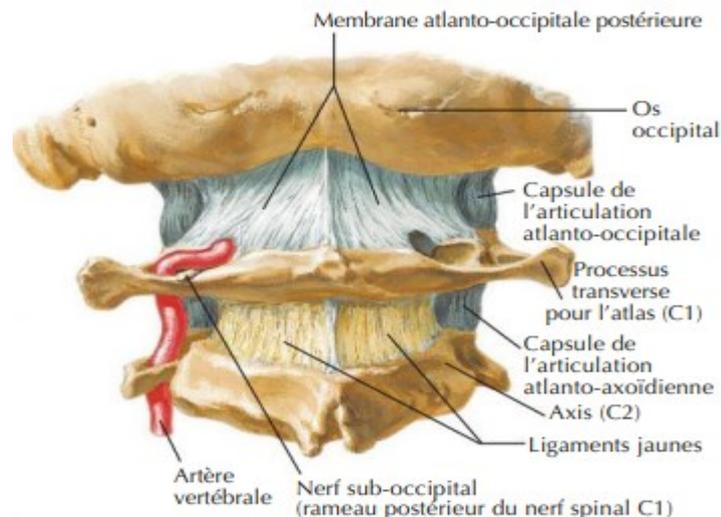


Fig. 23 : Charnière cervico-occipitale en vue postérieure (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

2-2 Le support musculo-aponévrotique de la Charnière cranio-cervicale :

L'anatomie de cette région sera discutée et illustrée en chapitre de dissection de la voie postérieure de la CCO.

La mobilité de la charnière cervico-occipitale surtout en flexion de la tête est assurée par une charpente musculaire antérieure : La nuque constitue l'ensemble des parties molles situées en arrière de la colonne cervicale.

A ce niveau la peau est épaisse en haut riche en glande sébacées suivi d'un tissu cellulaire sous cutané et très dense doublé d'une importante couche de graisse.

- *Les muscles de la région postérieure du cou :*

- *Les muscles de la nuque sont disposés en quatre plans distincts.*
- Les muscles profonds sont courts ; les muscles superficiels sont plus longs, empiétant sur la région dorsale du tronc.
- Le muscle long de la tête : s'insère en dehors du tubercule pharyngien de l'apophyse basilaire de l'os occipital, se dirige en bas et en dehors et se termine au niveau du tubercule antérieur de l'apophyse transverse de C5.

- Le muscle long du cou : prend insertion de part et d'autre de la ligne médiane des corps vertébraux de C2 à C7 D1, se forme de trois faisceaux.
- Le muscle droit antérieur de la tête : juste en arrière du muscle long de la tête en haut se dirige obliquement en dehors et se termine au niveau de l'arc antérieur de C1.
- Le muscle droit latéral de la tête : s'insère en dehors du condyle occipital en haut et en bas au niveau du tubercule antérieur de C1. (Fig. 24)

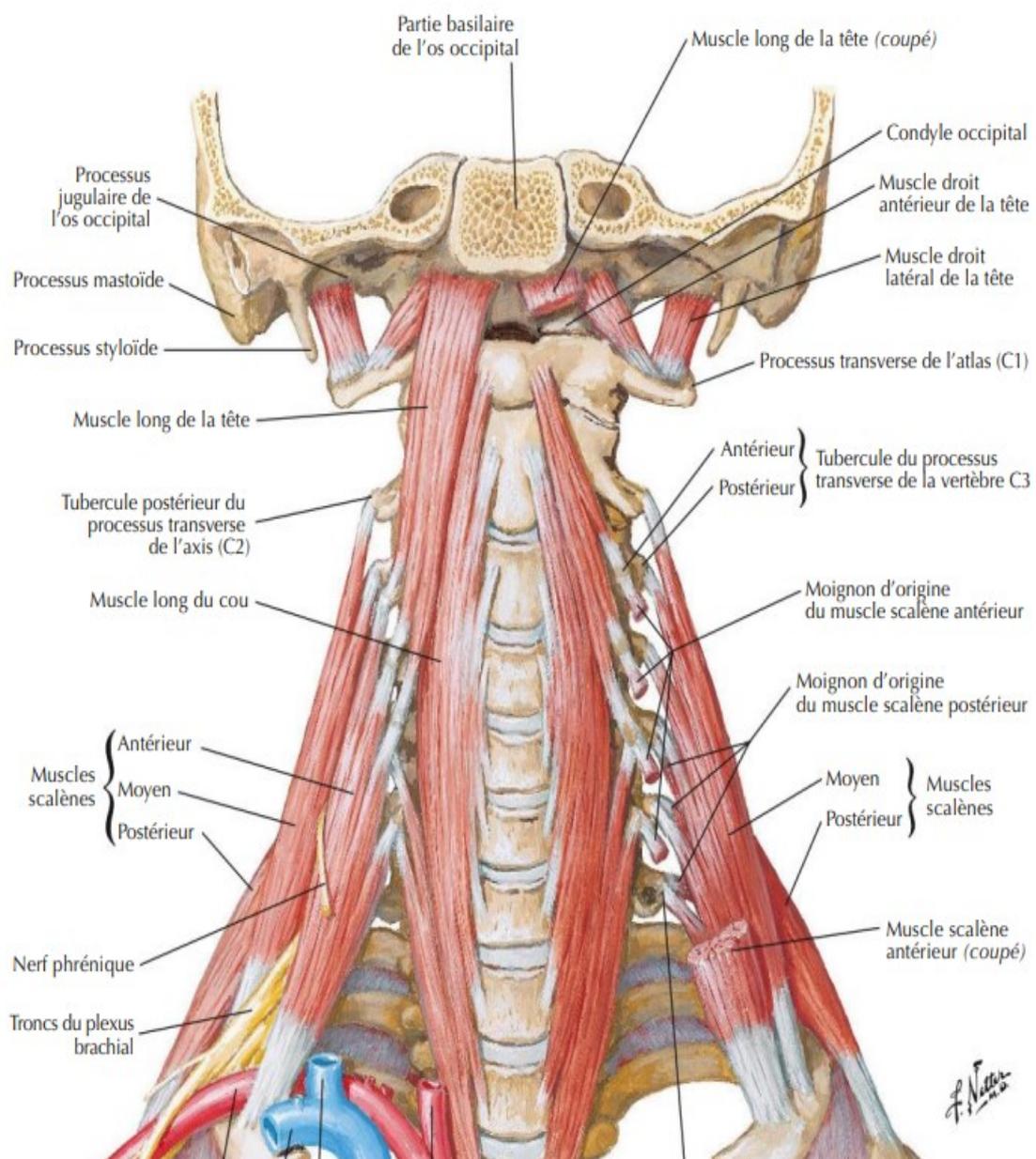


Fig. 24 : Plans musculaires du rachis cervical (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

Les muscles de la région postérieure du cou :

La face postérieure du rachis cervical et thoracique supérieur est recouverte de six couches musculaires (Fig. 25) [65,66]. Les origines segmentaires et les attaches de ces muscles présentent de légères variations.

- La première couche, profonde de la peau et du tissu sous-cutané, est formé par le trapèze et les muscles sternocléidomastoïdiens. Ils sont tous deux recouverts par le fascia nuchal supérieur et s'insèrent tous les deux sur l'os occipital.

Le muscle trapèze est attaché crânialement à la protubérance occipitale externe et aux lignes nuchales supérieures.

Le muscle sternocléidomastoïdien est inséré à la surface latérale de l'apophyse mastoïdienne et à la moitié latérale de la ligne nuchale supérieure.

- La deuxième couche est composée de trois muscles situés en profondeur du muscle trapèze et s'insérant sur le bord médial de l'omoplate.

Le muscle releveur de l'omoplate prend naissance sur les apophyses transverses de l'atlas et de l'axis et sur les tubercules postérieurs des apophyses transverses de C3 et C4. Il s'insère sur le bord médial de l'omoplate entre l'angle supérieur et l'épine de l'omoplate.

Le muscle mineur rhomboïde s'étend de manière inférolatérale à partir de la partie inférieure du ligament nuchal et de l'apophyse épineuse de C7 et Th1. Il est attaché au bord médial de l'omoplate au niveau de la racine spinale.

Le muscle majeur rhomboïde est situé en dessous du muscle précédent, prenant naissance sur les processus épineux et les ligaments supra-épineux de Th2–Th5. Ses fibres s'étendent également de manière inférolatérale pour s'insérer au bord médial de l'omoplate entre l'épine de l'omoplate et son angle inférieur.

- La troisième couche est formée par un mince muscle quadrangulaire, le muscle serratus postéro-supérieur, Il prend naissance sur les apophyses épineuses de C7 à Th3 et interconnectés à la face postérieure de la deuxième à la cinquième côte.

- La quatrième couche est formée par le muscle splénius capitis qui est recouvert par le fascia nuchal profond. Il s'agit d'un muscle mince et plat prenant

naissance sur la moitié inférieure du ligament nuchal (sous le niveau de C3) et sur l'épineuse de C7 à Th3 (4).

Les fibres du muscle s'étendent vers le haut et latéralement pour s'insérer sur le processus mastoïdien et sur l'os occipital juste en dessous du tiers latéral de la lignenucale supérieure et profondément jusqu'au muscle sternocléidomastoïdien.

Le muscle splénius s'insère sur les apophyses épineuses de Th3-Th6 et s'insère profondément aux origines du muscle releveur de l'omoplate sur les apophyses transverses de l'atlas et de l'axis et les tubercules postérieurs des apophyses transverses de C3 et C4.

- La cinquième couche, au plus profond du muscle splénius capitis, le plus grand groupe de muscles du dos, se trouve le groupe des érecteurs de la colonne vertébrale. Ils peuvent être divisés en trois groupes du latéral au médial, le groupe des muscles iliocostalis, longissimus et spinalis. Chacun d'eux a trois sous-groupes selon leur insertion (lumborum, thoracis, cervicis et capitis).
- Le muscle iliocostalis cervicis prend naissance à l'angle des troisième à sixième côtes et s'étend crânialement pour s'insérer sur les tubercules postérieurs des processus transverses C4–C6.
- Le muscle longissimus cervicis forme un muscle plat situé juste en dedans du premier groupe musculaire. Il prend naissance sur les processus transverses de Th1– Th5 et s'étend crânialement pour s'insérer sur le processus articulaire et les tubercules postérieurs des processus transverses de C3–C6 et sur les processus transverses et les processus articulaires inférieurs de C2.
- Le muscle longissimus capitis prend naissance sur les processus transverses de Th1- Th5 et les processus articulaires de C4-C7. Il s'étend crânialement pour s'insérer près de la pointe de l'apophyse mastoïdienne sur sa face postérieure profonde et médiale à l'attache du muscle splénius capitis et latérale à l'origine du muscle digastrique.

Le groupe musculaire spinalis est formé de muscles reliant les processus épineux à l'exception du muscle spinalis capitis.

Les muscles spinalis thoracis sont les plus prononcés, formant deux ventres musculaires en forme de fuseau, situés des deux côtés latéraux aux extrémités des apophyses épineuses. Ils proviennent des processus épineux Th11-L2 et sont attachés aux processus épineux thoraciques supérieurs de Th1.

L'origine du muscle spinalis cervicis est située plus superficiellement du spinalis thoracis. Il prend naissance sur les apophyses épineuses de C6 à Th2 et court crânien pour s'attacher aux extrémités des apophyses épineuses de C2-4. Le muscle spinalis capitis est différent des autres muscles spinalis car il ne provient pas ou ne s'attache pas aux apophyses épineuses.

Son origine et ses fibres musculaires sont mélangées avec le muscle semispinalis capitis plus latéralement ainsi que son attachement sur l'os occipital.

- La sixième couche contient les stabilisateurs segmentaires les plus importants de la colonne vertébrale. Ils sont aussi appelés groupe transversospinalis car ils s'attachent généralement sur les apophyses transverses et les apophyses épineuses. Leurs fibres musculaires courent crânialement et médialement, les fibres profondes relient un à deux segments tandis que les fibres superficielles relient jusqu'à six segments.

Ce groupe musculaire est composé des muscles semi-spinalis, multifide et rotateurs. Chez l'homme, sa fonction est de résister à la flexion du rachis cervical [67]. Sa forte partie superficielle, la partie funiculaire, est composée d'une épaisse membrane fibroélastique s'étendant entre la protubérance occipitale externe et l'apophyse épineuse de C7.

La portion funiculaire rejoint les fascias cervicaux superficiels et profonds et l'aponévrose du muscle trapèze. Sa partie profonde, la partie lamellaire, forme un septum à double paroi séparant les multiples couches des muscles recouvrant la face postérieure du rachis cervical.

Il est ventralement attaché à la protubérance occipitale externe et à la crête occipitale externe de l'occiput, tubercule postérieur de l'atlas, et aux apophyses épineuses bifides de toutes les vertèbres cervicales inférieures. Les deux couches de la partie lamellaire fusionnent crânialement à la protubérance occipitale

externe, caudalement à l'apophyse épineuse C7, et dorsalement à la partie funiculaire.

L'espace entre les deux couches est rempli de tissu aréolaire [68].

Le ligament nuchal, l'apophyse épineuse de l'axis (formant le point d'ancrage le plus crânien des muscles érecteurs profonds de la colonne vertébrale, les muscles multifidi et semispinalis cervicis), et les apophyses épineuses C6 et C7 ont des rôles biomécaniques importants dans le cadre de la bande de tension postérieure et doivent être protégés avec leurs attaches musculaires pendant la chirurgie [69].

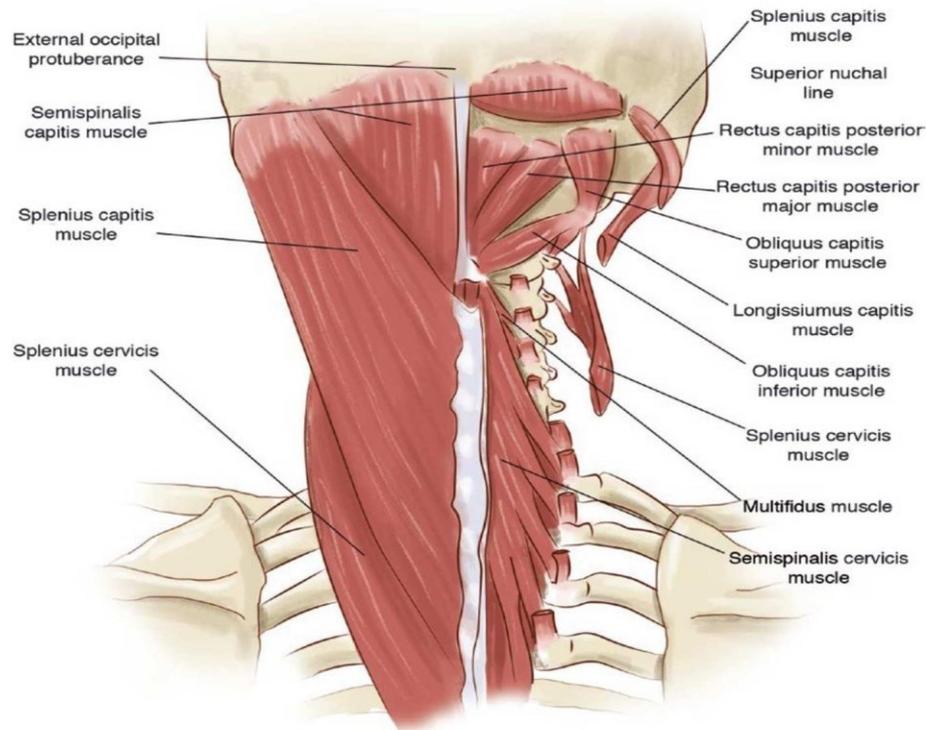


Fig. 25 : L'image montre les 4 à 6 couches des muscles du cou. A gauche, les couches musculaires superficielles ne sont marquées que de leur origine et de leurs attaches pour révéler les couches musculaires plus profondes. (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

3. Le contenu : éléments vasculo-nerveux

La charnière cervico-occipitale assure le passage de plusieurs éléments vasculo-nerveux précieux, ce qui rend l'abord chirurgical de cette région difficile et pourvoyeur de complications.

3-1 Tronc cérébral, cervelet, moelle cervicale

haute :3-1-1 Moëlle cervicale haute :

Fait suite au bulbe rachidien dont le 1 / 3 inférieur siège au niveau du canal vertébral. C'est un segment court, d'environ 2cm d'aspect cylindrique (Fig. 26 et 27).

3-1-2 Tronc cérébral :

Comprend le bulbe rachidien, la protubérance annulaire, et les pédoncules cérébraux supérieurs, moyens et inférieurs (Fig. 26). Il se divise en 3 étages :

- Un étage supérieur mésencéphalique,
- Un étage moyen mésencéphalique
- Un étage inférieur myélocéphalique.
-

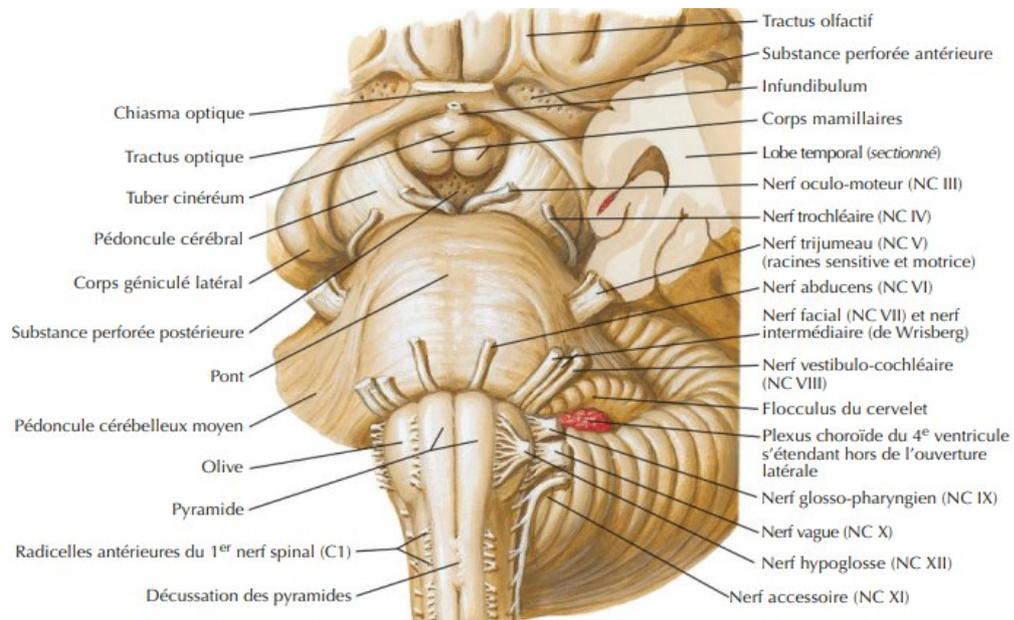


Fig. 26 : Vue antérieure des structures parenchymateuses de la jonction crano-vertébrale

(Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

A chaque étage on différencie une face antérieure et postérieure totalement distinct sur le plan anatomique et fonctionnel.

3-1-3 Cervelet :

En arrière du tronc cérébral dont il masque entièrement la face postérieure et auquel il est relié par les pédoncules cérébelleux moyens. Il occupe la plus grande partie de la fosse cérébrale postérieure, de couleur grisâtre et lamelleux, ferme de consistance, constitué d'un lobe moyen ou vermis et de deux hémisphères latéraux (Fig. 27).

On lui décrit deux faces une supérieure sous tentorielle et une face postéro-inférieure qui repose sur le basi occiput et facilement accessible par voie postérieure. Cette face postéro-inférieure comprend au niveau hémisphérique des

lobes : de haut en bas, on note le lobe gracile, lobe digastrique, l'amygdale qui repose sur le bord postérieur du trou occipital et enfin le flocculus et au niveau du vermis, on distingue le tuber, la pyramide, la lnette et le nodulus.

Ces structures délimitent une cavité ventriculaire qui correspond au quatrième ventricule ou chemine le liquide céphalo-rachidien qui sort des trous de Magendi et Luscka pour gagner l'espace sous arachnoïdien cérébrale et médullaire.

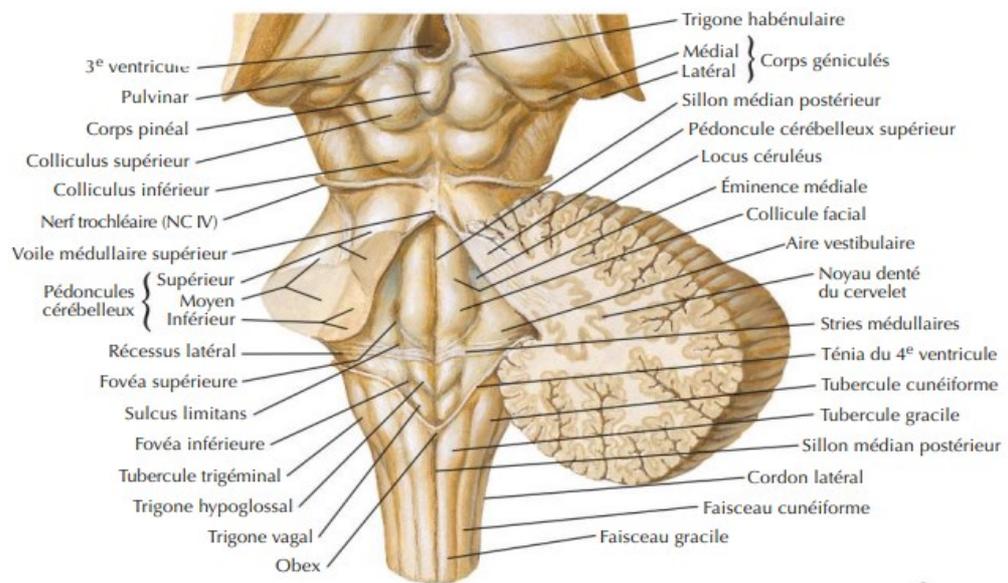


Fig. 27 Vue postérieure des structures parenchymateuses de la fosse cérébrale postérieure (Source : atlas d'anatomie humaine, Netter 2007)

3-2- Artère vertébrale :

Constitue l'élément vasculaire le plus important à prendre en considération en cas d'abord chirurgicale de la Charnière cranio-cervicale. Elle prend naissance au niveau de l'artère sous Clavière de chaque côté, monte dans le trou transverse de C7 à C1 puis elle contourne les masses latérales de C1 et chemine dans la gouttière de l'arc postérieure de C1, perfore la membrane occipito-atloïdienne et traverse l'espace épidual puis la dure-mère pour pénétrer dans le trou occipital et la cavité crânienne.

Elle contourne le bulbe rachidien et donne l'artère spinale postérieure et en avant l'artère spinale antérieure et l'artère cérébelleuse postéro-inférieure. Les deux artères vertébrales se réunissent pour former le tronc basilaire.

L'artère vertébrale dans la région cervicale suit un parcours dans les foramens transversaires des vertèbres de C6 à C3.

L'artère vertébrale a une trajectoire serpentine par rapport à la région craniale-vertébrale. L'artère a de multiples boucles et une relation intime avec l'atlas et l'axis.

Nous avons observé une grande variabilité du cours de l'artère. Sur 20 artères vertébrales étudiées, deux artères ne correspondaient pas exactement dans leur parcours, leur longueur et leur taille. En outre, la forme, la taille et l'emplacement de la rainure de l'artère vertébrale sur la face inférieure de la facette articulaire supérieure de C2 et sur l'arc postérieur de l'atlas présentaient de grandes variations (Fig.28).

Les plexus veineux couvraient tout le parcours de l'artère vertébrale, permettant l'identification possible pendant la chirurgie.

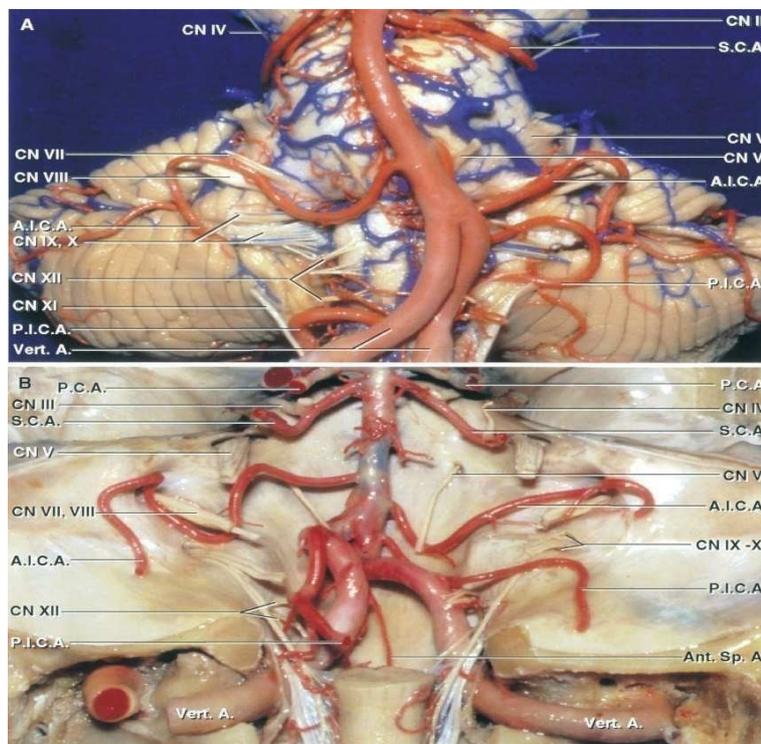


Fig. 28 : vascularisation artérielle de la jonction craniale-vertébrale
 a. Vue antérieure des deux artères vertébrale formant le tronc basilaire.
 b. Vue postérieure des artères vertébrales après ablation des cervelets et le tronc cérébral
 (source The Cerebellar Arteries Albert L. Rhoton, Jr., M.D)

Après une ascension relativement linéaire de l'artère vertébrale dans le foramen transversaire de C6 à C3, l'artère fait une boucle médialement vers une facette articulaire supérieure placée en avant de la vertèbre C2, créant un sillon profond sur sa face inférieure.

Le degré d'extension médiale de la boucle variait. La distance la plus proche de l'artère à la ligne médiane du corps vertébral de C2 était de 11,7 mm en moyenne. La surface antérieure du corps de C2 était en continue avec la surface antérieure des facettes supérieures des deux côtés, sans repère d'identification défini. Cela suggère que lors de la chirurgie transorale et du fraisage du corps C2, l'identification exacte de la ligne médiane est cruciale, et la limite latérale de l'ablation osseuse doit prendre en compte l'emplacement de l'artère.

L'artère vertébrale s'éloigne de la ligne médiane sous la facette articulaire supérieure de C2. Cela rend le fraisage sûr, en ce qui concerne l'artère vertébrale, au-dessus du niveau du corps vertébral C2 et sur le processus odontoïde.

Pendant tout son parcours, l'artère vertébrale est recouverte d'un grand plexus veineux. Les plexus veineux sont plus développés dans la région latérale à l'articulation C1 – C2. Le diamètre de l'artère vertébrale varie de 2,3 à 7,4 mm (4,2 mm en moyenne).

Pour aider à la description, la partie cervicale haute de l'artère vertébrale a été subdivisée en 3 segments ; le segment V1 représente la partie comprise entre le foramen transverse de C3 et le foramen transverse de C2, le segment V2 du foramen transverse de C2 au foramen transverse de C1, et comme V3 dans son cours du foramen transverse de C1 au point d'entrée durale de l'artère.

3-2-1 Segment V1

Après sa sortie du foramen transversal de la vertèbre C3, le segment V1 de l'artère se déroule en postéro-supérieur et forme une boucle dans le sillon de l'artère vertébrale sur la face inférieure de la facette articulaire supérieure, puis sort du foramen transversal de la vertèbre C2.

La longueur totale du segment varie de 17,2 à 46,1 mm (moyenne de 23,4 mm). La partie distale de l'artère est intra-osseuse et ne peut être vue tant que son os ne se déroule pas. La longueur de l'artère avant son entrée dans le compartiment osseux est de 6 à 14 mm (moyenne 11 mm).

La longueur du segment osseux de l'artère varie de 8,5 à 36 mm (15 mm en moyenne). L'artère court médialement et prend une boucle inversée à l'intérieur du foramen osseux de l'artère vertébrale sur la surface inférieure de la facette supérieure

de la vertèbre C2. L'angle de la boucle variait de 2 à 110 ° (86 ° en moyenne). Le corps et la pars interarticulaire de la vertèbre C2 sont libres de l'artère.

La distance entre l'extrémité (ou le dôme) de la boucle de l'artère vertébrale et de la ligne médiane du corps C2, vue du point de vue de la chirurgie transorale antérieure, variait de 6,1 à 16,2 mm (11,7 mm).

La distance de la pointe (ou du dôme) de la boucle à la surface articulaire de la facette supérieure variait de 0,6 à 4,8 mm (2,5 mm en moyenne).

La distance entre le dôme de la rainure de l'artère vertébrale et le dôme de l'artère variait de 0 à 4,2 mm (2,7 mm en moyenne). L'espace supplémentaire a été rempli avec le plexus veineux et tissu périosté (Fig. 29).

Dans 30% des spécimens de notre étude, l'artère vertébrale occupait tout le volume de la rainure de l'artère vertébrale dans la surface inférieure de la facette supérieure de C2. Dans ces cas, le ratio d'occupation de l'artère vertébrale par rapport aux confinements osseux a été considéré comme étant de 100%. Dans les échantillons restants, la largeur oblique de la rainure osseuse, une fois non couverte, a été mesurée et mise en relation avec le diamètre de l'artère vertébrale en ce point. L'étendue de l'occupation de l'artère vertébrale dans le sillon de l'artère vertébrale en C2 variait de 34% à 100% (moyenne 79%) (Fig. 29).

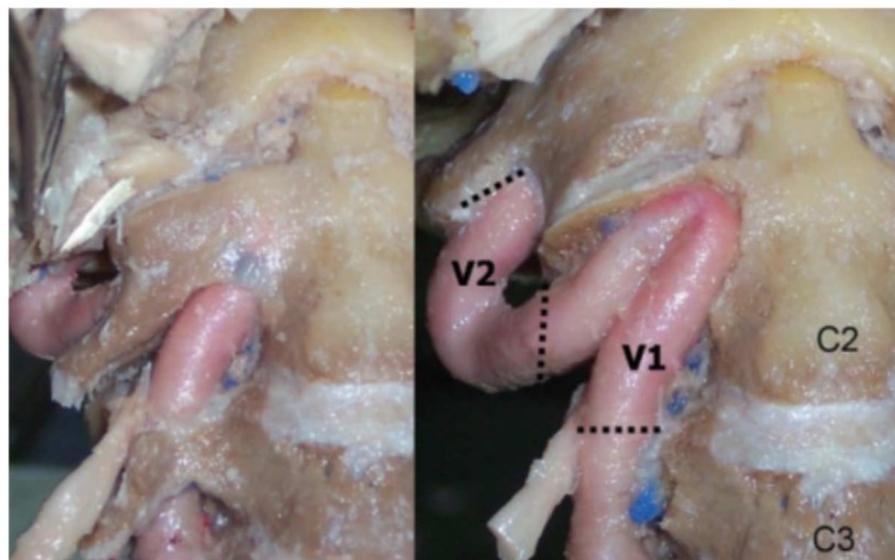


Fig. 29 : Segments V1 et V2 vus avant et après débouchage de la rainure osseuse en C2 (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola).

3-2-2- Segment V2

L'artère vertébrale sort de l'apophyse transverse de la vertèbre C2, prend un virage latéral initial, puis monte vers le haut.

L'artère court en avant des deux racines du ganglion C2.

La longueur de ce segment de l'artère est de 15 mm. La distance entre le bord latéral du ganglion et l'artère vertébrale varie de 5 à 11 mm (7,5 mm en moyenne).

Deux ensembles de branches proviennent de l'artère vertébrale dans ce segment : une branche musculaire relativement grande et une petite artère traversant le ganglion C2 dans le canal rachidien (Fig. 29 et 30 b).

3-2-3- Segment V3

Après avoir quitté le foramen de l'apophyse transverse de C1, l'artère vertébrale prend une courbure postérieure de 90° et tourne médialement pour s'engager dans la rainure sur la surface supérieure de l'arc postérieur de l'atlas, où, en tournant autour de la facette supérieure de l'atlas, il se plie vers l'avant pour entrer dans le canal rachidien.

La longueur totale de ce segment de l'artère est de 35 mm. Les racines C1 évoluent en arrière de l'artère. La distance entre l'extension la plus médiale de l'artère vertébrale et le bord médial de la rainure de l'artère vertébrale sur le cortex externe de l'arc postérieur de l'atlas varie de 2,1 à 5,2 mm (moyenne de 4,24 mm).

La rainure de l'artère vertébrale se situait en moyenne à 18,2 mm de la ligne médiane et l'artère vertébrale en relation avec la rainure se situait à 22,1 mm de la ligne médiane.

Le taux d'occupation de l'artère vertébrale a été calculé en comparant la largeur de la rainure osseuse à la largeur de l'artère en ce point.

La largeur de la rainure osseuse a été mesurée à partir de l'aspect postérieur de la masse latérale de C1 jusqu'à une ligne reliant les bords les plus médiaux de la rainure sur l'arc postérieur.

L'occupation de l'artère vertébrale sur l'arc postérieur de l'atlas varie de 42% à 71% (moyenne 57%) (Fig. 30 a et b). Une relation dynamique existe entre l'artère vertébrale et les os de la JCV.

L'évolution serpentineuse de l'artère vertébrale par rapport à l'axe et la présence d'un espace tampon rempli de sinus veineux permet des mouvements sûrs et sans stress de l'artère pendant la rotation de la tête et du cou.

Lors de la rotation du cou, l'artère vertébrale du côté ipsilatéral occupe et remplit l'espace tampon.

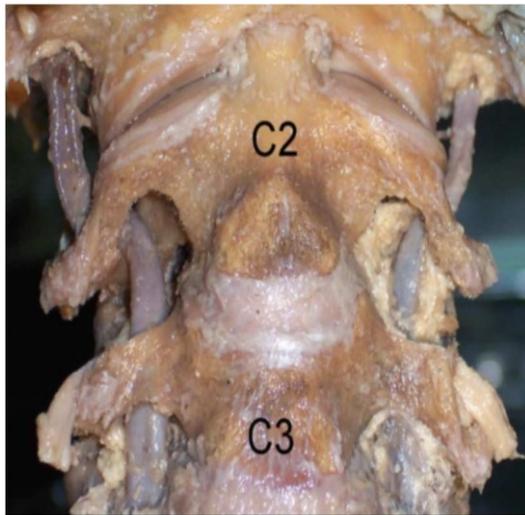


Fig. 30 a : l'artère vertébrale en C2 après ouverture des deux sillons osseux. À gauche, le plexus veineux et le tissu périosté entourant l'artère ont été laissés en place (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

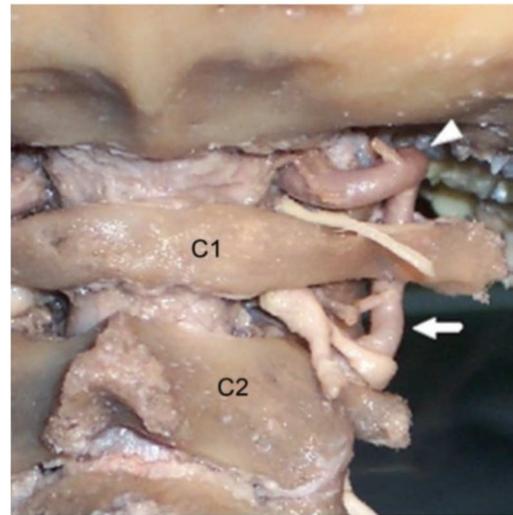


Fig. 30 b : Les rapports des segments V2 et V3 de l'artère vertébrale avec les racines et le ganglion C1 et C2 (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola).

**ANATOMIE FONCTIONNELLE DE LA CHARNIERE
CERVICO OCCIPITALE**

VI. ANATOMIE FONCTIONNELLE DE LA CHARNIERE CERVICO-OCCIPITALE :

La charnière cervico-occipitale est l'une des plus atypique de toute les jonctions vertébrales : elle est dépourvue de disque et donc peu de fatigabilité à la répétition des mouvements.

La charnière cervico-occipitale joue un rôle important dans le mouvement global de la colonne cervicale, représentant 25% de la flexion et de l'extension et jusqu'à 50% de la rotation axiale du cou (Menezes & Traynelis, 2008). Bien que la jonction cranio cervicale se compose de deux articulations distinctes (atlanto-occipitale et atlanto-axiale), elles fonctionnent toujours comme une seule unité mobile, l'atlas agissant comme une rondelle entre la colonne cervicale et l'occiput. Cependant, chacune de ces articulations possède des propriétés cinématiques uniques qui contribuent au mouvement complexe de la JCV.

Le rachis cervical est le segment rachidien le plus souple et le plus mobile : Sa mobilité est assurée par l'empilement de pièces vertébrales et par les mouvements segmentaires additionnés.

Sa rigidité par contre est due à des composantes multiples et à sa courbure sagittale.

On lui distingue quatre mouvements :

- Mouvement de flexion-extension ;
- Inclinaison latérale ;
- Rotation axiale ;
- Mouvements combinés.

- Biomécanique de l'articulation atlanto-occipitale :

Bien que l'articulation atlanto-occipitale contribue à la flexion, l'extension, la flexion latérale et la rotation, les études cadavériques indiquent que son mouvement principal est la flexion-extension. Ce mouvement est principalement limité par des éléments osseux (Wolfla, 2006).

Environ 24,5 degrés de mouvement sont possibles en flexion et en extension, la majorité du mouvement se trouve dans la direction de l'extension (Panjabi et al., 1988).

La flexion est finalement limitée par le contact entre le processus odontoïde et l'occiput, tandis que l'extension peut être limitée par la membrane tectoria. Cependant, certaines preuves suggèrent que la membrane tectoria n'est pas impliquée dans la limitation de l'extension, mais qu'elle peut agir pour réduire la compression de la moelle épinière par l'odontoïde (Tubbs et al., 2007).

La rotation et la flexion latérale sont toutes deux limitées par les articulations osseuses, les ligaments alaires et les ligaments capsulaires, ce qui les oblige à représenter respectivement 2,5 - 7,2 et 3,5 - 5,5 degrés de mouvement dans une seule direction (Debernardi et al., 2011 ; Goel et al., 1988 ; Panjabi et al., 1988).

Dans le plan horizontal, l'axe de rotation instantané de l'articulation atlanto-axiale est situé dans le foramen magnum antéro-médial (Iai et al., 1993).

- ***Biomécanique de l'articulation atlanto-axiale :***

L'articulation atlanto-axiale contribue également à la flexion, l'extension, la flexion latérale et à la rotation. Cependant, sa fonction principale s'est avérée être la rotation. Ces mouvements sont principalement limités par des éléments ligamentaires (Wolf, 2006).

L'étude sur cadavre, a montré que la rotation axiale dans une direction peut atteindre une amplitude allant de 23,3 à 38,9 degrés (Goel et al., 1988 ; Panjabi et al., 1988).

Une étude radiographique de patients vivants, a confirmé une amplitude de 38 degrés, représentant donc 77% des 49 degrés de rotation axiale de la colonne cervicale.

La rotation entre C3-C7 représentait 15 degrés supplémentaires, tandis qu'une rotation négative de 4 degrés dans l'articulation atlanto-occipitale représentait le reste du mouvement. En d'autres termes, la rotation de l'articulation atlanto-axiale s'accompagne d'une rotation plus petite de l'articulation atlanto-occipitale dans le sens opposé. L'odontoïde agit comme un pivot pour la rotation, avec l'axe instantané de rotation situé au centre de ce processus (Iai et al., 1993). Le ligament alaire contralatéral est tendu pendant la rotation, ce qui limite le mouvement. Ainsi, le ligament alaire droit limite la rotation vers la gauche et le ligament alaire gauche limite la rotation vers la droite (Dvorak & Panjabi, 1987).

Les ligaments de l'articulation capsulaire jouent également un rôle important dans la limitation de la rotation atlanto-axiale (Debernardi et al., 2011).

Le ligament atlanto-axial accessoire fonctionne également pour vérifier la rotation. Cependant, ses contributions sont discutables.

- **Mouvements de flexion-extension :**

Son amplitude globale de 100° : 45° pour la flexion et 55° extension, 15° entre l'occiput et le C1, 15° entre C1 C2 et 70° à raison de 10° par niveau.

- **Inclinaison latérale :**

Son amplitude est de 60° à 70° : 30 à 35° de chaque côté dont : 0° entre C0 C1, 0° entre C1 C2, 60 à 70° au-dessous.

- **Rotation axiale :**

70 à 100° amplitudes globales dont 35 à 50° de chaque côté : 0° entre C0 C1, 35 à 50° entre C1 C2, 35 à 50° au-dessous.

- **Mouvements combinés :**

Correspond à l'association rotation et inclinaison et à la rotation opposée à l'inclinaison.

Les supports musculo-ligamento-membraneux jouent un rôle important dans la biomécanique de la CCO : L'articulation de la CCO se compose de :

- Articulation occipito-atloïdienne : entre les condyles occipitaux avec les cavités glénoïdes de l'atlas renforcée par des ligaments et membranes.
- Articulation atloïdo-axoïdienne : les masses latérales renforcées par les membranes antérieures et postérieures. Au centre, entre l'odontoïde et la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas par le ligament transverse.
- Articulation occipito-axoïdienne : par le ligament en croix et la membrana tectoria entre l'occiput et le corps de l'axis ; le ligament de l'apex et les ligaments alaires entre l'occiput et l'odontoïde.

Les muscles moteurs de la CCO agissent en synergie pour assurer ces mouvements dans les différents plans de l'espace : ces muscles sont le muscle sternocléidomastoïdien, les muscles pré vertébraux et les muscles de la nuque.

RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

VII. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE :

Plusieurs théories ont été suggérées pour élucider la cause probable et l'origine de l'invagination basilaire et elles comprennent la dysgénésie mécanique ou embryologique, les anomalies génétiques et les infections virales. [10, 70, 71, 72, 73]

La plupart des anatomistes, depuis plus d'un siècle, ont pensé que cette malformation était acquise et donc appliqué le nom : « Impressio baseos cranii » [74] ou impression basilaire [18].

Grawitz [3] croyait que l'invagination basilaire était souvent le résultat d'un sous-développement ou d'un mauvais développement de la région de transition craniocervicale. Une gamme de malformations est fréquemment associée à des anomalies de l'atlas et de l'axis, dont certaines peuvent être assez atypiques, et à des fissures ou des défauts et des projections osseuses de la colonne vertébrale dans la zone de transition craniocervicale. Ces dernières anomalies ont été regroupées par Von Torklus et Gehle [18] sous la forme de dysplasies sous-occipitales.

Goel a émis l'hypothèse que l'invagination basilaire était secondaire à un alignement anormalement incliné des facettes de l'atlas et de l'axis [75]. Le glissement progressif de l'atlas sur l'axis secondaire à ce désalignement, un processus similaire au spondylolisthésis dans la colonne lombo-sacrée, se traduit par l'invagination de l'odontoidé dans la jonction craniocervicale [75, 76]. Certains auteurs ont fait allusion au caractère progressif de l'anomalie de l'invagination basilaire [76].

Le cou court, l'implantation basse de la racine des cheveux, les muscles du cou en forme de toile, le torticolis, la réduction de la gamme des mouvements du cou et plusieurs de ces variations physiques ont été décrits comme des caractéristiques de l'invagination basilaire depuis plus d'un siècle.

Un certain nombre de déformations, de fusion osseuse et de platybasie ont également été enregistrés. Des douleurs au cou, des spasmes musculaires et une restriction des mouvements du cou sont fréquemment rencontrés, suggérant une instabilité de la région.

1. Classification de Silence et al :

Deux classifications cliniquement utiles de l'ostéogenèse imparfaite ont été décrites par Silence et al. et Shapiro et al.

En 1979, Silence et Danks ont initialement décrit quatre types d'ostéogenèse imparfaite basés sur des bases cliniques et génétiques. Ils ont initialement identifié les types I et IV comme étant autosomiques dominants et les types II et III comme une transmission autosomique récessive.

La littérature plus récente a montré que la véritable transmission autosomique récessive est assez rare. Sur la base de recherches supplémentaires sur les défauts génétiques impliqués, Cole a ajouté les types de V à XI à la classification originale de Silence (type V avec transmission autosomique dominante et types VI à XI avec transmission autosomique récessive).

Classification de l'ostéogenèse imparfaite basée sur les caractéristiques phénotypiques et le mode de transmission modifié de Silence et al. :

Type I : Autosomique dominant (le gène COL1A1 ne produit pas d'ARNm viable pour le pro collagène) ; la quantité de collagène est réduite de 50 % ; cependant, la molécule est structurellement normale. La manifestation générale montre une ostéoporose généralisée, une fragilité osseuse anormale (fractures généralement pendant les années ambulatoires du développement osseux), une sclérotique bleue, une surdité de transmission et un léger retard de croissance peuvent apparaître.

Type IA (odontoïde normale), type IB/IC (genèse de l'odontoïde est imparfaite).

Type II : Classé à l'origine comme autosomique récessif ; cependant, des travaux récents indiquent qu'il fait suite à une transmission négative dominante (7% de risque de maladie lors des grossesses ultérieures), souvent due à une mutation spontanée. Cette forme entraîne une perturbation sévère de la fonction qualitative de la molécule de collagène : forme périnatale létale. La manifestation générale démontre une fragilité osseuse extrême (fémur en accordéon), une ossification retardée du crâne, une sclérotique bleue et une mort périnatale.

Le type IIA a des os longs courts et larges avec des fractures et des côtes larges avec des fractures.

Le type II-B se manifeste par des os longs courts et élargis avec des fractures et des fractures des côtes.

Type II-C présente des os longs minces avec des fractures et des côtes minces.

Type III : transmission autosomique récessive ou dominante négative ; l'altération du collagène de type I est à la fois qualitative et quantitative. La plupart des enfants présentant des manifestations cliniques graves appartiennent à cette catégorie. La manifestation générale se présente avec des ecchymoses dans la petite enfance et revient à une teinte normale à l'adolescence. Fragilité osseuse modérée à sévère, coxa vara, fractures multiples et déformations marquées des os longs (plus sévères que le type I avec des difficultés de marche plus importantes). Ces patients nécessitent un enclouage centromédullaire à titre prophylactique. Autres spécificités : scoliose précoce, faciès triangulaire, bosse frontale, invagination basilaire et taille extrêmement courte.

Type IV : groupe hétérogène ; autosomique dominante qui a également des changements qualitatifs et quantitatifs dans le collagène de type I - manifestations cliniques plus graves que l'ostéogenèse imparfaite de type I. La manifestation générale montre une fragilité osseuse modérée à sévère et une déformation des os longs et de la colonne vertébrale, et un retard de croissance modéré à sévère.

Type IV A présente une odontoïde normales.

Type IV B montre une genèse de l'odontoïde imparfaite.

Type V : Autosomique dominant ; mutation dans le gène codant pour la protéine transmembranaire induite par l'interféron-5 (IFITM5); démontre histologiquement un aspect en forme de maille de l'os lamellaire. Il présente des degrés de gravité légers à modérés. Les caractéristiques spécifiques comprennent une sclérotique normale, l'absence d'atteinte dentaire, une calcification de la membrane interosseuse, en particulier de l'avant-bras pouvant entraîner une luxation secondaire du radius, une cal hypertrophique et une bande radio dense près de la diaphyse des os longs sont des caractéristiques spécifiques de ce type.

Type VI : Mutation impliquant le gène SERPINF1 ; la présentation histologique caractéristique comprend un os lamellaire avec un motif en écailles de poisson sous un microscope à lumière polarisée et de graves défauts de minéralisation. Ce type présente des manifestations squelettiques modérées à sévères, une sclérotique normale et une absence d'atteinte dentaire.

Type VII : modéré à sévère, Associée à la rhizomélie et à la coxa vara.

Type VIII : grave à mortel, Il est associé à la rhizomélie.

Type IX : Semblable aux types VII et VII ; cependant, pas de rhizomélie

2. Classification de Goel :

En 1997, GOEL a présenté une nouvelle classification de l'invagination basilaire qui l'a divisé en deux catégories distinctes. Cette classification a permis de clarifier la compréhension de la pathologie et de la pathogenèse de l'anomalie, dans le choix du traitement chirurgical et dans la prédiction du résultat [15]. L'analyse était basée sur une étude de 190 patients d'invagination basilaire chirurgicalement traités pendant une période de dix ans (1988-97). Sur la base d'un seul critère de l'absence ou de la présence de malformation de Chiari, l'anomalie a été classée respectivement dans les groupes I et II.

Essentiellement, le groupe I incluait des patients chez lesquels il y avait invagination du processus odontoïde dans le foramen magnum et en retrait du tronc cérébral. La pointe du processus odontoïde est distancée de l'arc antérieur de l'atlas ou de la face inférieure du clivus. L'éloignement du processus odontoïde de l'arc antérieur suggérait la présence d'une instabilité de la région et d'une luxation atlantoaxiale. L'angle du clivus et le volume de la fosse cérébrale postérieure essentiellement inchangés chez ces patients.

Dans le groupe II, en revanche, l'ensemble du processus odontoïde, l'arc antérieur de l'atlas et le clivus ont migré vers le haut, entraînant une réduction du volume de la fosse cérébrale postérieure, qui était la principale pathologie chez ces patients.

La malformation de Chiari ou hernie de l'amygdale cérébelleuse était considéré comme le résultat d'une réduction du volume de la fosse cérébrale postérieure.

C'est en 1997 que l'implication clinique de l'association du volume de la petite fosse cérébrale postérieure et de la malformation de Chiari a été défini pour la première fois.

Dans une étude récente, GOEL a identifié un sous-groupe de patients ayant une invagination basilaire où il y avait des preuves radiologiques claires de l'instabilité de la région qui se manifestaient par l'éloignement du processus odontoïde de l'arc antérieur de l'atlas, et les radiographies caractéristiques correspondants à celles des patients du groupe I. Compte tenu de cette évaluation actuelle, une nouvelle classification de l'invagination basilaire en deux groupes basée sur des paramètres qui déterminent une stratégie de traitement alternative a été proposée [77].

ASPECTS CLINIQUES

VIII. ASPECTS CLINIQUES :

Les patients présentant une invagination basilaire présentent plusieurs changements physiques, tels qu'une réduction de la taille du cou, un torticolis et une lordose exagérée de la colonne cervicale, ainsi qu'une angulation crânio-cervicale réduite.

Ces patients présentent habituellement des douleurs au cou, une faiblesse des extrémités, des paresthésies, un enrouement de la voix, une régurgitation nasale et des symptômes intestinaux/vésicaux.

Dans la majorité des cas, il existe des antécédents de traumatisme modéré à sévère avant l'apparition des symptômes.

Dans la plupart des cas, le patient ou sa famille avait remarqué le cou court du patient depuis la petite enfance. Bien qu'un certain degré de torticolis soit également présent depuis la petite enfance, ceci est exagéré après un traumatisme ou après l'apparition de symptômes neurologiques cliniques.

L'étude réalisée par Goel sur un échantillon de 190 patients présentant une invagination basilaire avait révélé que la majorité des patients soit (58 %) présentant une invagination basilaire du groupe A avaient des antécédents de traumatisme crânien mineur à majeur avant l'apparition des symptômes.

Les symptômes pyramidaux formaient une composante dominante :

- Les sensations kinesthésiques étaient affectées chez 55 % des patients.
- La dysfonction spinothalamique était moins fréquente (36 %).
- La cervicalgie était un symptôme majeur chez 77 % des patients.
- Un torticolis était présent chez 41 % des patients.

L'analyse des caractéristiques radiologiques et cliniques suggère que les symptômes et les signes étaient le résultat d'une compression du tronc cérébral par le processus odontoïde.

La présentation était relativement aiguë chez les patients du groupe A alors qu'elle était ancienne et lentement évolutive chez les patients du groupe B. chez les patients du groupe B, l'apparition des symptômes et leur évolution étaient insidieuses.

Ainsi, une enquête minutieuse était nécessaire pour déterminer le moment de l'apparition des premiers symptômes. Chez la majorité des patients, le moment de l'apparition était déjà oublié.

Il était donc difficile d'établir avec certitude l'âge auquel les plaintes ont commencé.

Facteurs déclenchant :

Un traumatisme de gravité variable était un facteur déclenchant notable chez les patients du groupe A [78,79].

Le traumatisme joue rarement un rôle majeur dans la précipitation des symptômes chez les patients du groupe B.

Le fait que le traumatisme ait influencé le développement aigu des symptômes indiquait un élément d'instabilité de la région crano-vertébrale chez les patients du groupe A.

Des infections ont probablement précipité les événements chez quelques patients du groupe A. Bien que le port à long terme de charges sur la tête en tant que facteur précipitant ait été enregistré dans certaines des études précédentes en Inde, [24] cela n'a pas été considéré comme significatif dans notre série.

Il est important de comprendre les différents systèmes de classification utilisés dans la littérature pour évaluer la capacité fonctionnelle, le déficit neurologique et la douleur chez les patients atteints d'une pathologie de la jonction crano-vertébrale/du rachis cervical supérieur. Avec ces schémas, les résultats de la variété des modalités de traitement peuvent être comparés de manière standardisée. Les schémas de classification courants sont répertoriés dans les tableaux 4, 5 et 6.

Tableau 4 : Classification de la capacité fonctionnelle de l'American Rheumatism Association

Classe 1 Complète :	Capacité à effectuer toutes les activités habituelles sans handicap
Classe 2 Adéquat :	Capacité à effectuer certaines activités malgré un handicap, un inconfort ou un mouvement limité à une ou plusieurs articulations
Classe 3 Limitée :	Peu ou pas d'activités d'occupation habituelle ou de soins Personnels
Classe 4 Incapacité	En grande partie ou totalement : alité ou confiné dans un fauteuil roulant ; peu ou pas de soins personnel

Tableau 5 : Classification de Ranawat du déficit neurologique

Classe I :	Douleur pas de déficit neurologique
Classe II :	Faiblesse subjective avec hyperréflexie et dysesthésie
Classe IIIa :	Faiblesse objective, signes longs tractus, mais ambulatoire
Classe IIIb :	Non ambulatoire et quadriparétique

De Ranawat CS, O'Leary P, Pellicci P, Tsairis P, Marchisello P, Dorr L. Fusion de la colonne cervicale dans la polyarthrite rhumatoïde. Articulation osseuse J Surg Am 1979; 61(7):1003–1010

Tableau 6 : Modification Zeidman et Ducker de l'échelle de notation de Nurick pour la myélopathie

Grade	Radiculopathie	Myélopathie	Marche	Fonction de la main
0	Présent	Absent	Normal	Normale
1	Présent	Présent	Normal	Légère
2	Présent	Présent	Légèrement anormale	Fonctionnelle
3	Présent	Présent	Gravement anormale	Impossible d'appuyer sur le bouton
4	Présent	Présent	Avec assistance	Sévèrement limité
5	Présent	Présent	Ne peut déambuler	Inutile

De Zeidman SM, Ducker TB. Polyarthrite rhumatoïde : neuroanatomie, compression et gradation des déficits. Colonne vertébrale 1994 ; 19(20):2259–2266.

EXPLORATION PREOPERATOIRE

IX. EXPLORATION PREOPERATOIRE :

La charnière cervico-occipitale 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 pathologies rencontrées dans cette région associent par conséquent les affections constitutionnelles et acquises touchant ces deux régions anatomiques.

L'imagerie moderne a totalement modifié l'approche diagnostique, la scanographie multi planaire et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) étant devenues les deux techniques de référence pour l'étude de la charnière cervico-occipitale.

La radiologie conventionnelle, bien que capable d'identifier les malformations majeures, occupe une place très limitée, notamment dans le cadre d'une analyse dynamique précise de cette région.

La pathologie malformative de la charnière cervico-crânienne associe sur le plan osseux des malformations majeures, parfois directement pathogènes au niveau du névraxe, et des malformations mineures, qui ne présentent aucun caractère pathogène, mais qui restent une source importante d'erreurs diagnostiques, notamment du fait de diagnostics différentiels parfois difficiles avec des lésions post-traumatiques.

Les malformations associées du névraxe, sous la forme de malformations de Chiari, de syringohydromyélie ou encore d'hydrocéphalie sont clairement précisées par l'IRM, qui doit comporter une exploration complète de l'espace intracrânien et du canal rachidien.

- Examens radiographiques :

Les examens radiologiques de diverses anomalies de la jonction cranio-vertébrale (JCV) étaient auparavant basés sur l'évaluation et la mesure de différents lignes et angles, tracés sur des radiographies standards (craniométrie).

Avec la disponibilité de techniques d'imagerie en coupes tomographiques comme la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), l'évaluation des pathologies de la JCV et de leurs effets sur les structures nerveuses (bulbo-médullaires) est devenue plus affinée.

1. Radiographie standard :

Puisque le diagnostic des anomalies osseuses repose principalement sur les radiographies il est primordial de rappeler l'interprétation des clichés à ce niveau.

1-1- Cliché transbuccal ou transorale :

Sur cliché Trans buccal Wackenheim (1985) préconise une lecture en six étapes (Fig. 33). Il distingue ainsi :

- Les quatre interlignes symétriques atlanto-occipitaux et axoïdiennes, en forme de X,
- L'alignement latéral des trois os au ras des interlignes des condyles, de l'atlas et l'axis,
- En haut, les condyles occipitaux (1) et plus latéralement les apophyses jugulaires et mastoïdes,
- Au-dessous, l'atlas avec les masses latérales (2), les tubercules du ligament atlanto-transverse (L.A.T). (3) et les apophyses transverses (4),
- En bas, l'axis avec l'odontoïde (5) et son corps (6),
- Enfin, la densité, l'épaisseur et la présence de calcification des parties molles.

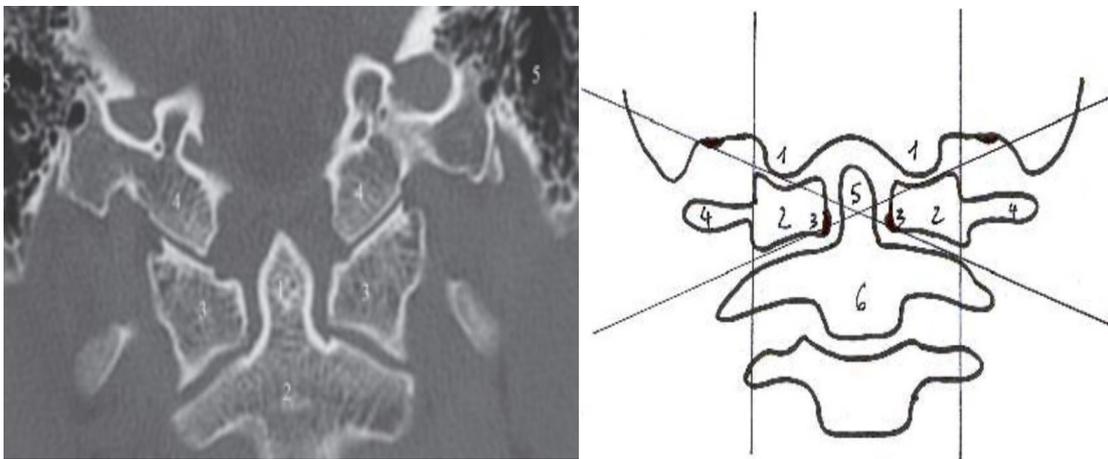


Fig33 : a-TDM de la jonction crano-cervicale coupe coronalee, b- Schéma d'une vue antérieure de la jonction C0C1C2
(source Anomalies Osseuses Cranio-Cervicales : priorité au diagnostic radiologique Écrit par Dr. Karl VINCENT D.C).

1-2- Cliché de profil :

Cinq étapes diagnostic sont à considérer, (Fig. 34), on distingue :

- L'os occipital composé, du rebord postérieur du trou occipital (1) (l'opisthion), les condyles(2), et le rebord antérieur (le basion) (3) ;
- L'atlas avec l'arc postérieur (4), les deux branches latérales de cette arche (5), les masses latérales (6) et l'arc antérieure (7) ;
- L'axis avec son apophyse épineuse (B), les deux branches de l'arc postérieure (9), son corps (10) et l'apophyse odontoïde (11) ;
- Le canal cranio-cervicale en forme d'entonnoir
- Les parties molles d'une profondeur de 10,4 cm au niveau du basion, et l'espace rétro pharyngé de 2 à 7 mm en avant de C2.

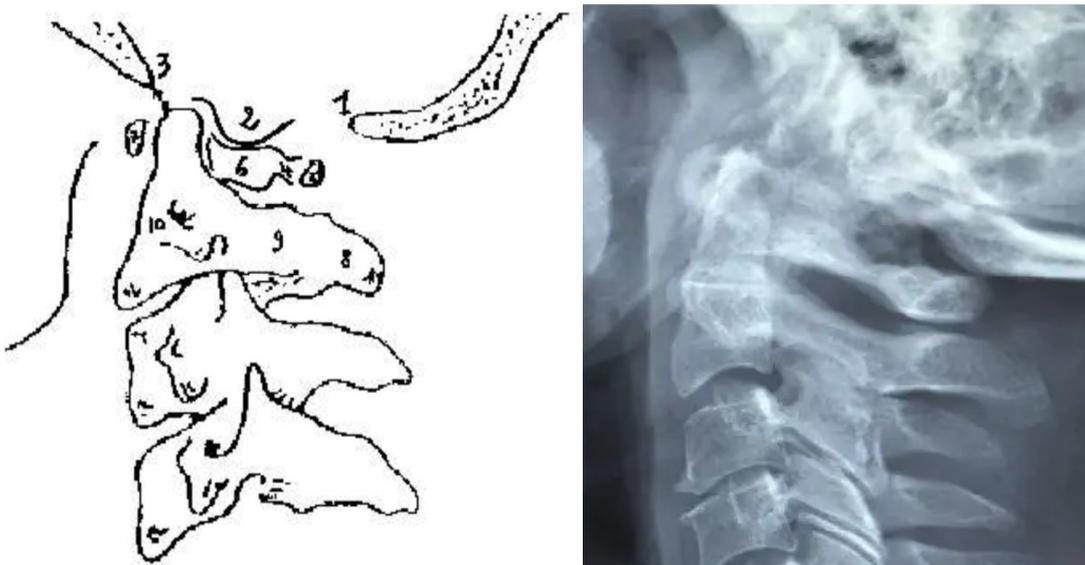


Fig. 34 : a- schéma de la jonction C0C1C2, b-Cliché de profil centré sur la jonction C0C1C2, (source Anomalies Osseuses Cranio-Cervicales : priorité au diagnostic radiologique Écrit par Dr. Karl VINCENT D.C).

2. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM, avec ses capacités multi planaires et sa haute résolution de contraste des tissus mous, est devenue le pilier de l'évaluation radiologique de la JCV. Elle est particulièrement utile car elle révèle en détail l'anatomie du cordon, des tissus mous, des ligaments et des vaisseaux. Les images par résonances magnétiques en coupes sagittales pondérées en T1 sont de la plus grande valeur dans l'évaluation de la JCV (Fig. 35).

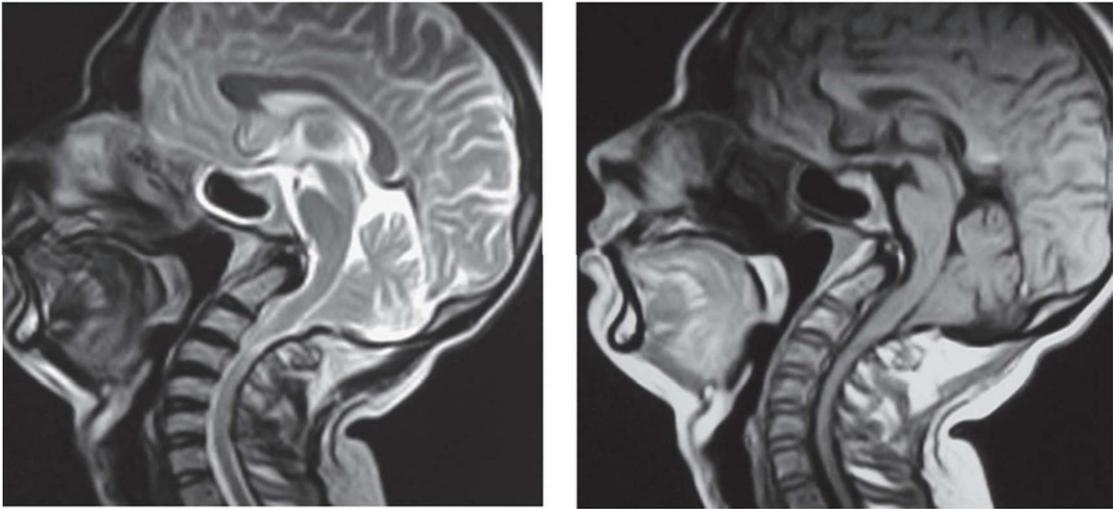


Fig. 35 : IRM de la jonction crano-vertébrale à droite en séquence T1 à gauche en séquence T2 (Source the craniocervical junction, Atul Goel francesco Cacciola)

L'IRM doit être réalisée chez tous les patients présentant des symptômes neurologiques. Elle évalue les effets compressifs sur la jonction cervico-médullaire, les nerfs crâniens inférieurs et les artères vertébrales adjacentes.

L'IRM dynamique peut également détecter les cas de compression du cordon qui ne sont pas visibles en position neutre et donc diagnostique tous les cas d'instabilité atlanto-axiale mobile.

Une hypo perfusion du cervelet due à une insuffisance vertébrobasilaire dans les anomalies de la JCV a été documentée, et l'angiographie par résonance magnétique peut aider à évaluer le site et la nature de l'occlusion.

3. Tomodensitométrie de la Jonction craniocervicale :

La tomographie axiale peut être utilisée pour évaluer les anomalies osseuses structurales, différencier les fentes congénitales des fractures et en complément de l'IRM pour évaluer les arthropathies.

La tomographie axiale à haute résolution et en coupes fines montre l'anatomie osseuse en détail. Les images sagittales et coronales, ainsi que les reconstructions tridimensionnelles, sont utiles pour évaluer les relations des structures osseuses les unes par rapport aux autres.

La myélographie par tomographie axiale avec l'utilisation d'un produit de contraste hydrosoluble intrathécal pour délimiter la gaine duraie n'est pas souvent indiquée, sauf dans des conditions où il existe une contre-indication à l'utilisation de l'IRM.

L'angiographie de la JCV est nécessaire pour visualiser le trajet et les rapports de l'artère vertébrale avec les structures osseuses de la JCV.

3-1 Craniométrie : les lignes et les angles essentiels

Diverses lignes et angles peuvent être utilisés pour évaluer la relation entre les composants osseux de la JCV. Les lignes les plus utilisées pour la mesure de la JCV sont présentées ci-dessous.

3-1-1- La ligne de Chamberlain :

La première mesure permettant d'objectiver une invagination du contour osseux occipital à l'intérieur de la fosse cérébrale postérieure fut proposée par Chamberlain en 1939 [5]. Cette ligne 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 avec une distance de 5 mm (Fig. 36).

3-1-2- La ligne de Mac Gregor

La ligne de Chamberlain fut sujet à critique car le rebord postérieur de l'occiput n'est pas toujours nettement visible sur une radiographie standard et est lui-même invaginé dans la déformation.

C'est la raison pour laquelle, Mac Gregor en 1948 [81] proposa le point bas de l'occipital comme nouveau repère, 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 7 mm au-dessus de cette ligne est considérée comme pathologique (Fig. 36).

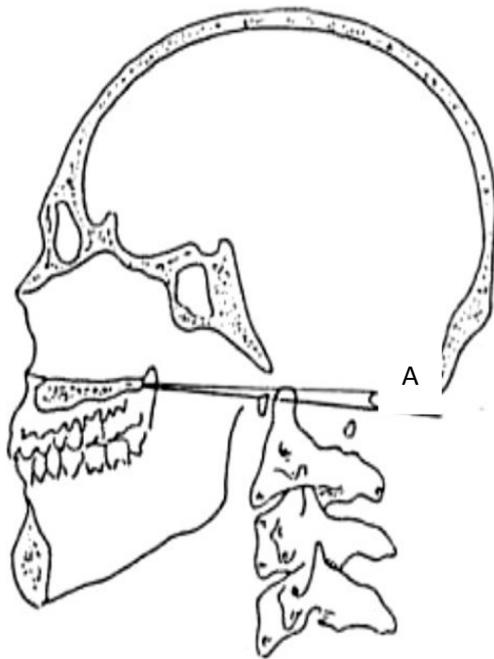


Fig. 2 La ligne de Chamberlain et de Mac Gregor.

- Cliché Profil ou tomographie sagittal.
- Repère Une ligne joint le rebord postérieur du palais dur au bord postérieur du trou occipital pour Chamberlain et le point le plus bas du bord postérieur du trou occipital pour Mac Gregor.
- Mesures normales La pointe de l'odontoïde se projette entre 0 et 3 mm au dessus de la ligne pour Chamberlain et 0 et 4 mm pour Mac Gregor.
- Fourchette . 0 à + 7 mm pour Chamberlain et 0 à + 8 mm pour Mac Gregor.

Fig. 36 : schéma cranio-cervicale de profil : A : La ligne de Chamberlin. B : La ligne de Mac Gregor.
(source Anomalies Osseuses Cranio-Cervicales : priorité au diagnostic radiologique Écrit par Dr. Karl VINCENT D.C).

3-1-3- Ligne bi-mastoïdienne :

Obtenu 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 (Fig. 37).

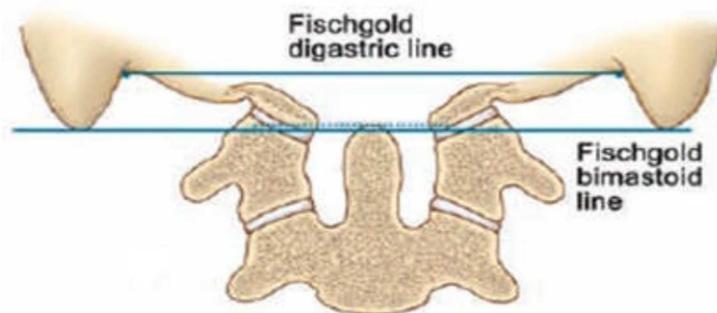


Fig. 37 : schéma de la jonction C0C1C2 en coupe coronale, montrant les lignes digastrique et bimastoidienne de Fischgold
(Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola).

3-1-4- Ligne bi-digastrique :

Mais le palais dur, commun aux deux lignes n'a pas de position crânienne constante et peut être aussi déformé ; c'est pourquoi Fisghgold et Mezger [80] mirent au point la ligne

bi digastrique considérée comme l'indice le plus fiable de l'invagination basilaire.

Cette ligne est obtenue en réunissant les deux rainures digastriques (union mastoïde et bas du crâne), passe normalement 5 cm au-dessus des articulations occipito atloïdiennes et du sommet de l'odontoïde (Fig. 37 et 38).

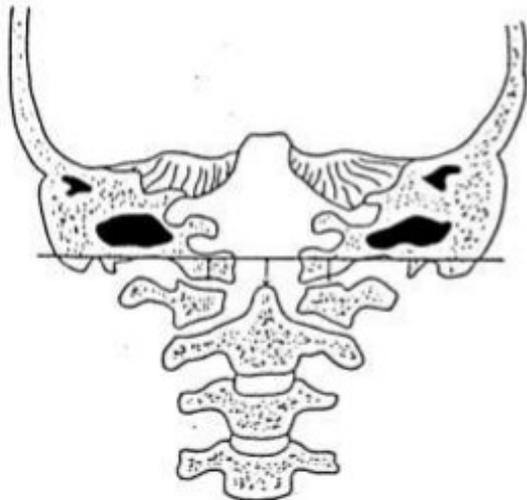


Fig. 3 La ligne bidigastrique.

- Cliché : Transbuccale, tomographie frontale.

- Repère Une ligne joint les rainures digastriques gauche et droite.

- Mesures normales

La ligne passe 11 mm à la verticale au-dessus de l'apophyse odontoïde, et 12 mm au-dessus de l'articulation atloïdo-occipitale.

- Fourchettes : 1 à 21 mm pour l'apophyse odontoïde ; 4 à 20 mm pour les articulations atloïdo-occipitales.

- Signification Les mesures diminueront en cas d'I.B..

Fig. 38 schémade la jonction crânio-cervicale montrant la ligne bidigastrique de fischgold

(source Anomalies Osseuses Crânio-Cervicales : priorité au diagnostic radiologique Écrit par Dr. Karl VINCENT D.C).

3-1-5- Ligne basilaire de Wackenheimer :

La ligne basilaire de Wackenheimer 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

3-1-6- Angle basal de Welcher :

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

3-1-7 Ligne de MacRae, inter-vestibulaire :

Qui en définissant l'ouverture du trou occipital par une ligne montre que lorsque la dent se situe au-dessus de cette ligne, les troubles apparaissent (Fig. 39).



Fig. 7 La ligne de Mac Rae.

- Cliché : Profil.
- Repère : les deux bords antérieur et postérieur du trou occipital sont joints.
- Signification : Si la dent se projette au-dessus de la ligne l'I.B. sera probablement symptomatique.

Fig. 39 : schéma de la jonction crano-cervicale de profil montrant les repères de la ligne de Mac Rae (source Anomalies Osseuses Cranio-Cervicales : priorité au diagnostic radiologique Écrit par Dr. Karl VINCENT D.C).

3-1-8- Angle clivus-rachis cervical (150-180°) et atlanto-occipital

Index de Klaus :

Cela mesure la hauteur de la fosse postérieure. Elle mesure la distance entre la ligne de Twining et le plan du le foramen magnum. Normalement, cette valeur est d'au moins 30 mm (30-40 mm).

3-1-9- Angle Oméga de Goel :

Une ligne A est tracée le long du palais dur, une autre ligne B tracée parallèlement à celle-ci passe par le centre de la base de C3, une troisième ligne C est tracée à partir du centre de la base de l'axis le long de la pointe du processus odontoïde. L'angle entre les lignes B et C est l'angle oméga modifié (Fig. 40).

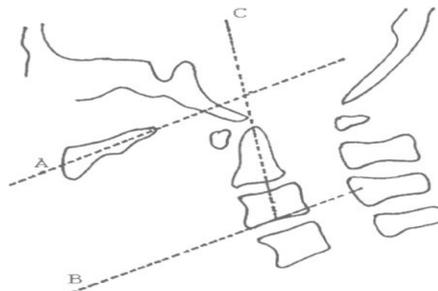


Fig. 40 : schéma de la jonction crano-cervicale de profil ; l'angle Oméga de Goel (Source the craniocervical junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Une ligne a été tracée traversant le centre de la base de l'axe parallèle à la ligne du palais
Angle Oméga : Bien qu'il ne soit pas fréquemment utilisé, l'angle Oméga ou l'angulation du processus odontoïde par rapport à la verticale tel que décrit par Klaus s'est avéré être un guide utile.

Goel a décrit un angle oméga modifié car la mesure de l'angle par rapport à la verticale était affectée par la flexion et l'extension du cou.

Cette dernière n'a pas été affectée par le mouvement relatif de la tête et de la colonne cervicale pendant le mouvement du cou dans ces anomalies cranio-vertébrales « fixes ». Une hypoplasie faciale ou une anomalie du palais dur n'a en aucun cas été observée dans cette série et n'a pas affecté les mesures.

L'angle Omega représentait la direction du déplacement du processus odontoïde. Il était sévèrement réduit chez les patients présentant une luxation atlanto-axiale de type A alors qu'il était beaucoup plus important chez les patients présentant une luxation atlanto-axiale de type B.

La réduction de l'angle Oméga a montré que chez les patients atteints de luxation de type A, le processus odontoïde s'était incliné vers l'horizontale et était angulé en arrière alors qu'il était presque vertical et migré vers le haut chez les patients ayant une luxation atlanto-axiale de type B.

CLASSIFICATION

X. CLASSIFICATION :

La prise en charge chirurgicale des anomalies crano-vertébrales congénitales est complexe en raison de la difficulté relative d'accès à la région, des relations critiques des structures neurovasculaires et des problèmes biomécaniques complexes impliqués.

L'invagination basilaire constitue une composante importante des anomalies crano-vertébrales.

La malformation de Chiari et la syringomyélie sont les associés les plus courants de l'invagination basilaire et sont les composants des tissus mous de la dysgénésie.

L'invagination basilaire est depuis longtemps un sujet d'intérêt clinique. Diverses présentations classiques ont fait référence à cette question.

Des paramètres radiologiques et tomographiques simples sont utilisés depuis de nombreuses années pour diagnostiquer l'invagination basilaire.

L'anatomie normale et les lésions pathologiques de la jonction crano-vertébrale ont connu un regain d'intérêt avec le développement de l'imagerie par tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM) à haute résolution.

L'amélioration de l'imagerie a permis d'observer clairement les anomalies osseuses et la relation avec les déformations neuronales et vasculaires.

L'IRM dynamique et la TDM ont aidé à l'évaluation de la pathologie de l'invagination basilaire, à l'évaluation de la biomécanique des articulations et à la formulation d'une stratégie chirurgicale.

Malgré la clarté de l'imagerie, la controverse concernant la gestion de l'invagination basilaire continue. Même l'histoire naturelle n'a pas été clairement élucidée dans la littérature.

Les indications chirurgicales pour une approche donnée, ainsi que le calendrier des étapes chirurgicales, sont encore en discussion.

1. Classification en Groupes I et II

En 1997, nous avons présenté un système de classification de l'invagination basilaire qui la divise en deux catégories distinctes.

Cette classification a permis d'améliorer la compréhension de la pathologie et de la pathogenèse de l'anomalie, la sélection du traitement chirurgical et la prédiction du résultat.

Sur la base d'un seul critère d'absence ou de présence de malformation de Chiari, l'anomalie a été classée respectivement dans le groupe I ou II.

Le groupe I comprenait essentiellement des cas où il y avait une invagination du processus odontoïde dans le foramen magnum, provoquant l'indentation du processus odontoïde dans le tronc cérébral, la pointe de l'apophyse odontoïde s'est éloignée de l'arc antérieur de l'atlas ou de la face inférieure du clivus. (Fig. 41 a et b, 42 a et b)

L'éloignement de l'apophyse odontoïde de l'arc antérieur a suggéré la présence d'instabilité dans la région et de luxation atlanto-axiale.



Fig 41 a- Imagerie par résonance magnétique (IRM) montrant une invagination basilaire du groupe I. Le processus odontoïde s'est invaginé dans le tronc cérébral. (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Fig 41 b- Tomodensitométrie (TDM) montrant l'indentation profonde de l'odontoïde (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

L'angle du clivus et le volume de la fosse crânienne postérieure étaient essentiellement inchangés dans ces cas.

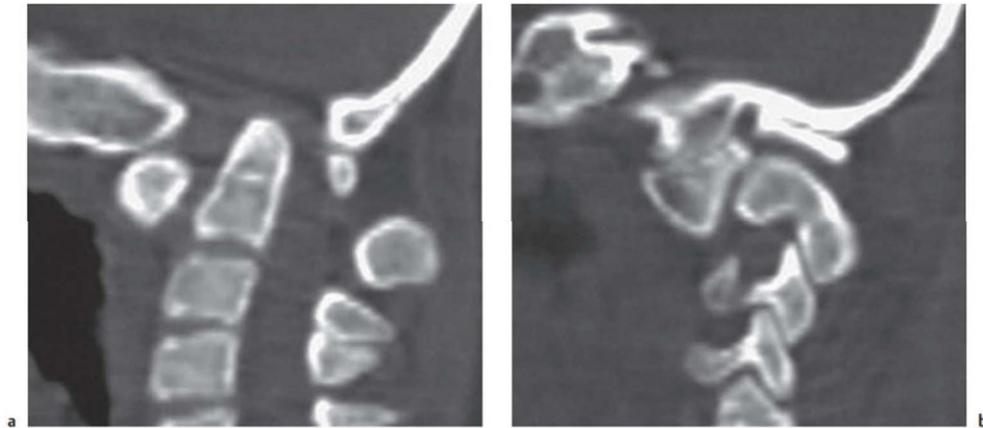


Fig 42 a- tomodensitométrie d'un garçon de 16 ans montrant une invagination basilaire et une luxation atlantoaxiale fixe. **b** Scanner montrant l'alignement oblique de l'articulation atlanto-axiale.

b Scanner montrant l'alignement oblique de l'articulation atlanto-axial,
(Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Dans le groupe II, l'assemblage de l'apophyse odontoïde, de l'arc antérieur de l'atlas et du clivus a migré vers le haut à l'unisson, entraînant une réduction du volume de la fosse crânienne postérieure, qui était la pathologie principale dans ces cas. La malformation de Chiari ou la hernie de l'amygdale cérébelleuse a été considérée comme le résultat d'une réduction du volume de la fosse crânienne postérieure (Fig. 43 a et b).

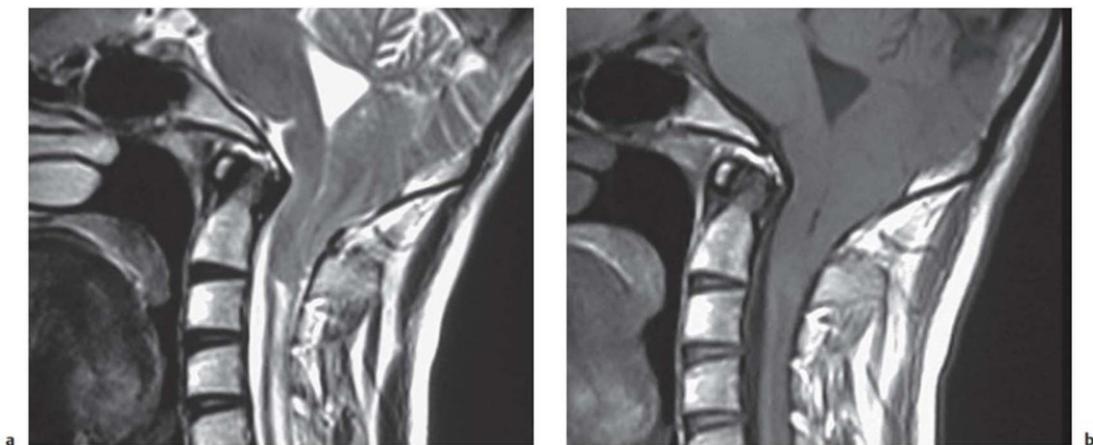


Fig. 43 a- IRM pondérée en T2 **b-** IRM en T1 montrant une invagination basilaire de groupe II associée à une malformation de Chiari I avec syringomyélie, (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Tableau 7 : Traits distinctifs saillants entre les groupes I et II

	Groupe I	Groupe II
Relation odontoïde-atlas	Distance augmentée, odontoïde coudé vers l'arrière et odontoïde indentation dans le tronc cérébral	Alignement odontoïde-atlas inchangé, indentation directe dans le tronc cérébral
Volume de la fosse postérieure	légèrement réduite	Considérablement réduite c'est la principale pathologie
Syringomyélie	Rare	Fréquente
Malformation de Chiari I	Absente	Présente
Invagination basilaire	Modérée	Sévère

En 1998, il a été défini l'implication clinique de l'association d'un petit volume de la fosse crânienne postérieure à une malformation de Chiari.

Dans une revue actuelle des cas de malformation de Chiari, un sous-groupe de patients a été identifié, chez lesquels il y avait des preuves radiologiques claires d'instabilité de la région qui se manifestaient par un éloignement de l'apophyse odontoïde de l'arc antérieur de l'atlas, ainsi que des caractéristiques radiologiques correspondant à celles des cas du groupe I.

Ce qui suit est une discussion sur la façon dont ces deux groupes ont été identifiés et comment ils ont affecté la gestion de l'invagination basilaire.

Sur la base des facteurs pathogéniques possibles, un protocole de traitement spécifique a été proposé pour chacun des deux groupes.

2. Classification en Groupes A et B :

Récemment une nouvelle classification de l'invagination basilaire en groupe A et B a été proposée.

Dans le groupe A, il existe une luxation atlanto-axiale « fixe » et la pointe du processus odontoïde s'invagine dans le foramen magnum et au-dessus de la ligne de Chamberlain [5], de la ligne de McRae du foramen magnum [16] et de la ligne clivale de Wackenheim [17].

La définition de l'invagination basilaire, ou prolapsus de la colonne cervicale dans la base du crâne, comme suggéré par von Torklus et Gehle [18], convient à ce groupe de patients (Fig. 44-a).

Dans le groupe B, l'alignement de l'apophyse odontoïde et du clivus reste normal malgré la présence d'invagination basilaire et d'autres anomalies associées. Dans ce groupe, la pointe du processus odontoïde est au-dessus de la ligne Chamberlain mais en dessous des lignes McRae et Wackenheim. Les résultats radiologiques suggèrent que le processus odontoïde chez les patients du groupe A entraîné une compression directe du tronc cérébral.

L'analyse sur la base de la ligne de Chamberlain et sur la distance de la pointe de l'odontoïde à la jonction pontomédullaire montre que l'invagination basilaire n'est que légère ou modérée dans ces cas. Des mesures modifiées de l'angle oméga suggèrent que le processus odontoïde s'incline horizontalement plutôt que rostrale [15].

Malgré les signes cliniques d'instabilité de l'articulation craniale-vertébrale, une mobilité atlanto-axiale anormale ne peut être identifiée en radiologie dynamique que dans une minorité de cas. Essentiellement, dans l'invagination basilaire du groupe A, il existe un élément d'instabilité de la région qui se manifeste par une pointe de l'apophyse odontoïde s'éloignant de l'arc antérieur de l'atlas ou de l'extrémité inférieure du clivus. Certains patients du groupe A ont une malformation de Chiari, et cette caractéristique différencie la classification actuelle de la classification précédente. Dans ce groupe, les articulations atlanto- sont « actives » et leur orientation est oblique, comme le montre la figure 44, au lieu de l'orientation horizontale normale.

Des similitudes dans les facettes C1-C2 avec le spondylolisthésis ont été retrouvés dans la colonne vertébrale subaxiale (Fig. 44-b). Il semble que l'articulation atlanto-axiale dans de tels cas est dans une position anormale en raison d'un problème mécanique plutôt qu'une anomalie congénitale des os et une aggravation progressive de la luxation qui sont probablement secondaires à un « glissement » croissant des facettes de l'atlas sur les facettes de l'axe.

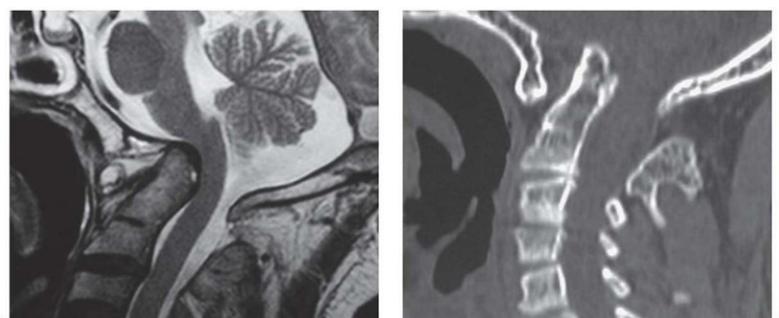


Fig. 44 a- IRM pondérée en T2 montrant l'indentation du processus odontoïde dans le tronc cérébral. Il existe une invagination basilaire de groupe A. b- Tomodensitométrie (TDM) montrant une invagination basilaire du groupe A, (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Le glissement de l'atlas sur l'axe semble être accentué par le traumatisme.

L'antécédent traumatique précédant les événements cliniques, la plainte prédominante de douleur cervicale et l'amélioration des symptômes neurologiques suite à l'instauration d'une traction cervicale suggèrent une instabilité « verticale » de la région crani-vertébrale.

Dans le groupe B, les articulations atlanto-axiales sont soit fusionnées, soit normalement alignées (Fig. 45).



Fig. 45 a- IRM en pondération T2 montrant une invagination de l'odontoïde avec le clivus, L'alignement de la pointe odontoïde avec le clivus n'est pas modifié.
b- IRM en pondération T1 montrant une invagination basilaire du groupe B.

(Source the craniocervical junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Tableau 8 : Classification de Goel 1998 en type A et B :

	Type A	Type B
Dislocation C1C2	Fixe	Absente articulation C1C2 +/- fusionnée
Ligne de Chamberlain	Au-dessus	Au-dessus
Ligne de Mc Rae	Au-dessus	Ne dépasse pas
Ligne clival de Wackenheim	Au-dessus	Ne dépasse pas
Angle Omega de Goel	Réduit	Augmenté
Compression du tronc cérébral	Importante	Inexistante/Réduite
Chiari I et Syringomyélie	Absente/Rare	Fréquente

Actuellement la distraction et la fixation latérale directe de la masse de l'articulation atlanto-axiale est la forme idéale de traitement dans le groupe A des invaginations basilaires, et la chirurgie transorale peut être totalement évitée.

La technique entraîne un réalignement des facettes en position horizontale et un réalignement de l'ensemble de la jonction crani-vertébrale.

TRAITEMENT :

XI. TRAITEMENT :

Un débat considérable existe sur les options chirurgicales les meilleures pour la prise en charge de l'invagination basilaire.

Le traitement de l'invagination basilaire en présence d'une malformation de Chiari n'a pas été clairement défini et est confus par le fait que certains auteurs recommandent actuellement la chirurgie antérieure même pour ce type.

Il ressort de l'analyse des résultats de la série de Goel que les patients du groupe II ont bénéficié d'une décompression osseuse du foramen magnum.

La procédure a entraîné une amélioration des symptômes et au moins un arrêt de la progression du handicap.

Aucun des patients de ce groupe n'a présenté d'aggravation tardive de l'état neurologique suite à la décompression du foramen magnum. Driesen a rapporté que lors d'opérations pour des anomalies cranio-vertébrales, il devait souvent prélever des morceaux d'os sensiblement épaissis du bord postérieur du foramen magnum [93].

L'os sous-occipital et le rebord postérieur du foramen magnum et la dure-mère recouvrant le tissu cérébelleux hernié étaient minces dans un nombre significatif de cas. Cela était probablement lié aux changements de pression chroniques secondaires au volume réduit de la fosse crânienne postérieure.

La lèvre bulbeuse du bord postérieur du foramen magnum représente les rudiments de l'arc postérieur de l'atlas assimilés à l'os occipital [10].

Divers auteurs ont recommandé que pour obtenir une décompression maximale, il soit nécessaire d'ouvrir la dure-mère et de couper toutes les bandes dures et arachnoïdiennes constrictives. Certains auteurs ont recommandé de laisser la dure-mère ouverte, tandis que d'autres ont recommandé la mise en place d'un greffon.

Des articles plus récents ne recommandent pas la résection des amygdales [98] ni même la section des adhérences qui l'entourent.

L'incision et l'ouverture durales ne sont pas nécessaires dans les cas du groupe II après décompression osseuse du foramen magnum. Nous sommes convaincus que la dure-mère est une structure expansive et ne peut jamais être un facteur de décompression. L'ouverture de la dure-mère est non seulement inutile mais expose également le patient à un risque accru de fistule du liquide céphalo-rachidien, souvent responsable de méningite.

Il transforme une opération par ailleurs simple en une manœuvre chirurgicale relativement complexe et dangereuse. Le fait que l'ouverture durale n'était pas nécessaire lors de la décompression de la fosse postérieure ou du foramen magnum a été décrit pour la première fois par Goel et al en 1998.

Le traitement de la syrinx en présence d'une malformation de Chiari est également controversé.

Logue et Edwards ont rapporté 75 patients traités par décompressions cranio-vertébrales pour malformations de Chiari et syringomyélie [99].

Les patients ont été divisés en deux groupes : l'un traité par décompression uniquement, laissant l'arachnoïde intact, et l'autre traité avec la procédure de Gardner consistant à ouvrir le quatrième ventricule et à obstruer le canal cervical supérieur. Les auteurs ont conclu que le blocage musculaire ne semblait pas modifier les résultats.

Lévy et al. Convenu dans le même sens [94]. Logue et Edwards ont remarqué qu'il n'y avait pas de besoin significatif d'effectuer un shunt syringo-subarachnoïdien après une décompression cranio-vertébrale [99].

Des études ultérieures ont remis en question la nécessité d'une chirurgie de drainage de la syrinx après la décompression du foramen magnum.

Di Lorenzo et al. Ont conclu de leur étude que la décompression craniocervicale "conservatrice" devrait être considérée comme la première option dans le traitement du complexe syringomyélie-Chiari I. [100].

L'expérience de Goel suggère que seule la décompression osseuse du foramen magnum est suffisante même en cas de syringomyélie. L'odontoïdectomie transorale avec résection de la moitié ou du tiers supérieur du corps C2 était une intervention chirurgicale gratifiante

chez les patients du groupe I. [15]. Suite à cette chirurgie, il y a eu une récupération clinique chez tous les patients de ce groupe.

Cependant, le résultat clinique à long terme suite à la double opération de décompression transorale suivie d'une stabilisation postérieure s'est avéré inférieur au résultat clinique suite à notre opération actuelle qui implique un réalignement crano-vertébral sans aucune décompression osseuse, durale ou neurale. Dans les cas du groupe I, l'apophyse odontoïde était basse bien qu'angulée vers l'arrière.

La chirurgie a été aidée par la traction cervicale, car elle a réduit l'angulation postérieure et a aidé à tirer le processus odontoïde vers le bas.

L'analyse de la pathologie, le vécu chirurgical et les résultats suggèrent que la chirurgie décompressive transorale antérieure est pertinente chez les patients du groupe I, bien que nous recommandions actuellement un réalignement crano-vertébral dans ces cas.

La décompression du foramen magnum était appropriée chez les patients du groupe II.

Certains auteurs sont d'avis que les lésions antérieures à l'axe neural sont mieux traitées par une approche chirurgicale antérieure.

Les partisans de la chirurgie antérieure pour compression antérieure ont préconisé la chirurgie transorale antérieure même pour les cas du groupe II.

Chez une proportion significative des patients du groupe II de cette série, l'échancrure antérieure lisse du tronc cérébral était causée non seulement par le processus odontoïde haut, mais aussi par le clivus positionné dorsalement et horizontalement.

Si le but de la chirurgie est d'effacer l'indentation antérieure chez ces patients, une grande partie du clivus doit également être enlevée.

Dans notre groupe II, où la chirurgie Trans buccale a été réalisée, le but chirurgical était la résection de l'apophyse odontoïde et d'une partie du corps de l'axis.

L'aggravation des déficits neurologiques après chirurgie Trans buccale chez les patients du groupe II était liée à la grande difficulté du geste chirurgical.

La chirurgie dans ces cas était plus difficile par rapport aux cas du groupe I, en raison de la position élevée de l'odontoïde et de l'impossibilité de tirer le processus odontoïde caudalement par traction cervicale.

Chez la majorité des patients, une partie du palais dur a dû être retirée pour obtenir une exposition. Certains auteurs ont reconnu les difficultés liées à la chirurgie transorale dans de tels cas et ont recommandé une maxillotomie supplémentaire pour aborder l'apophyse odontoïde haute [23].

L'ablation supplémentaire de l'os clival, qui, à notre avis, semble nécessaire pour obtenir une oblitération complète de l'indentation antérieure du tronc cérébral, peut être une opération extrêmement redoutable, et la validité d'une telle tentative peut être discutée. Bien que la chirurgie transorale se soit remarquablement améliorée au cours des deux dernières décennies, les complications potentielles qui y sont liées peuvent mettre la vie en danger [101].

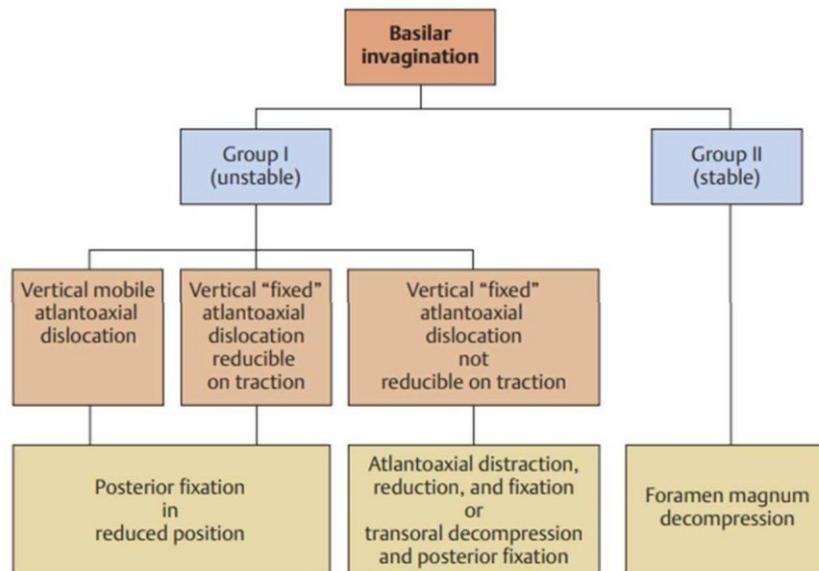
La cause des symptômes semble être l'encombrement des structures neurales au niveau du foramen magnum, et la chirurgie doit être dirigée vers la décompression des composants osseux du foramen magnum et non vers l'oblitération de la courbure antérieure du tronc cérébral.

Logue et Edwards ont conclu de leur étude que la malformation de Chiari était d'une importance primordiale dans la production de symptômes chez les patients atteints d'invagination basilaire, dans la mesure où les patients atteints des deux maladies répondent à la décompression des amygdales cérébelleuses même lorsque l'angulation médullaire n'est pas corrigée [99].

Dickman et al. ont dû réaliser une chirurgie de décompression postérieure dans chacun de leurs quatre cas après une décompression antérieure en raison de la persistance de symptômes compressifs en cas d'invagination basilaire associée à une malformation de Chiari [102]

Notre impression est que la décompression du foramen magnum postérieur est l'opération optimale dans l'invagination basilaire du groupe II, et qu'elle entraîne une amélioration clinique durable et une stabilisation des symptômes.

A. Conduite à tenir devant une impression basilaire selon Goel (voir algorithmme)



Algorithmme : arbre décisionnel devant une impression basilaire

1. Techniques opératoires :

La chirurgie consiste à tenter de réduire l'invagination basilaire et de restaurer la hauteur de la masse latérale « effondrée » par distraction manuelle des facettes de l'atlas et de l'axis.

1-1 Fixation C1C2 par abord postérieur :

Le but de cette technique est d'obtenir la stabilité de l'articulation atlanto-axiale et de restaurer un alignement normal ou le meilleur possible.

Les techniques de fixation pour la luxation atlanto-axiale peuvent être divisées en procédures médianes qui impliquent la fixation de l'arc de l'atlas avec la lame de l'axe et les procédures de fixation de la masse latérale.

Les méthodes de fixation médianes comprennent l'utilisation de pinces inter laminaires, le câblage sublaminaire postérieur C1-C2 de Gallie [95], la fusion Brooks-Jenkins [78] et la technique de Sonntag de câblage sublaminaire [96]. Les procédures de fixation des masses latérales comprennent la masse latérale C1 de Goel et la fixation par vis pédiculaire/pars C2 (interfacetale) [5, 15] et la technique transarticulaire C1-C2 de Magerl [97].

Les techniques de fixation de la masse latérale ont été identifiées comme étant biomécaniquement plus fortes par rapport aux techniques qui impliquent la fixation des structures médianes telles que la lame et l'arc de l'atlas.

Les techniques de fixation et de stabilisation de la région crâniovertébrale ont évolué au cours du XXe siècle à mesure que l'anatomie et les propriétés biomécaniques étaient évaluées et comprises.

Diverses méthodes de fixation ont été décrites et utilisées avec succès dans le traitement de l'instabilité atloïdo-axoïdienne.

En 1988, une technique alternative de fixation des masses latérales de l'atlas et de l'axis par une plaque-vis a été décrite. [5, 15]

Il a été également décrit simultanément une technique de fixation occipito-cervicale, dans laquelle la fixation occipitale était réalisée avec des vis, et l'extrémité cervicale de la fixation était réalisée soit avec une vis de masse latérale C2 seule, soit en plus des vis de masse latérales C1.

Cette technique est de plus en plus acceptée et est utilisée par la plupart des services dans lesquelles sont traités les patients présentant des anomalies crânio-vertébrales, bien que la technique de Magerl, [3] qui combine le câblage inter épineux avec la fixation par vis trans articulaire et les techniques de fixation de la ligne médiane, soit toujours utilisée.

Plusieurs études cliniques et biomécaniques ont été réalisées, et la technique de fixation par plaque de masse latérale et vis, telle que présentée, a été uniformément identifiée comme étant plus sûre et plus solide par rapport à d'autres techniques de fixation similaires.

Récemment, certains auteurs ont modifié cette technique et préconisé des vis polyaxiales à la place des vis monoaxiales, ainsi que des tiges à la place d'une plaque. Plutôt que d'assurer la stabilisation et la fixation d'un os fracturé, il stabilise ce qui était auparavant un segment de mouvement normal et fournit un environnement optimal pour la cicatrisation osseuse. La greffe osseuse, cependant, est presque toujours nécessaire pour une stabilisation à long terme.

Plusieurs techniques anciennes pour l'arthrodèse C1C2 ont été utilisées nous citons celles de Gallie, de Brooks, et bien de Sonntag.

Parce que ceux-ci confèrent une stabilité limitée qui se détériore considérablement avec une charge cyclique, une orthèse externe rigide est généralement nécessaire. Des éléments dorsaux fracturés ou absents peuvent empêcher l'utilisation de ces techniques. C'est parce que les facettes sont les points centraux ou le pivot des mouvements dans la région.

Ce n'est pas la déformation neurale mais les microtraumatismes répétés dus à l'instabilité qui sont la cause principale des symptômes.

Bien que la restauration de la forme altérée des structures neurales soit importante, la stabilisation de l'articulation atlanto-axiale est le principal problème de prise en charge.

Les implants métalliques assurent une période initiale de fixation de la région facilitant la fusion osseuse.

La fusion osseuse peut être obtenue après environ 3 mois et les implants métalliques (spacers) ainsi que le matériel d'ostéosynthèse doivent être suffisamment solides pour maintenir la région occipito-cervicale immobile.

Cela dépend finalement de la fusion osseuse pour assurer la stabilité de la région et maintenir l'implant en position.

Les radiographies de profil, la tomодensitométrie et l'IRM de la jonction crânio-vertébrale montrent la réduction du diastasis C1C2 quand il existe.

L'angio-IRM et la tomодensitométrie montrent la relation entre l'artère vertébrale et les facettes de C2 et C1.

Ces informations peuvent être cruciales lorsque des techniques de fixation de masse latérale sont utilisées.

La tomодensitométrie et la reconstruction en 3D apparaissent comme des modalités d'imagerie utiles. Ces modèles 3D peuvent reproduire la structure exacte de la région.

Les subtilités opératoires et l'instrumentation peuvent être identifiées, répétées et mises en pratique avant la réalisation de la chirurgie [91]

- **Techniques de fixation atlanto-axiale**

○ **Positionnement du patient**

Une traction cervicale est mise en place après induction de l'anesthésie. Les poids appliqués pour la traction sont d'environ 5 kg ou un sixième du poids total du corps. Le patient est placé sur le ventre avec la tête de la table élevée à environ 35° (Fig. 46) [87].

La traction cervicale stabilise la tête dans une position d'extension réduite de manière optimale et empêche toute rotation. Elle garantit également que le poids de la tête est dirigé vers le haut vers la direction de la traction, et la pression sur le visage ou le globe oculaire par l'appui-tête est évité.

La tête est en position « flottante », l'appui-tête étant placé uniquement pour un soutien supplémentaire ou minimal et pour éviter une rotation indésirable de la tête. L'élévation de la tête de la table, qui agit comme une contre traction, aide à réduire l'engorgement veineux dans le champ opératoire.

Le positionnement du patient est d'un intérêt crucial car il détermine l'accessibilité au champ opératoire et l'étendue de la correction de la sagittale cervicale. Afin d'obtenir ceux-ci ainsi qu'un contrôle adéquat de la tête et du cou, le positionnement et la fixation dans une pince Mayfield sont recommandés. Il réduit en outre le risque d'augmentation importante de la pression intraoculaire et donc le risque de perte de vision péri-opératoire en décubitus ventral.

Une fois positionnée dans le support de tête à trois broches, la table d'opération doit être amenée dans une position anti-Trendelenburg qui évitera la congestion veineuse et permettra une meilleure approche de la colonne cervicale en particulier dans un mal-alignement cyphotique préexistant dans les cas de déformation.

Le rubanage des tissus mous de la ceinture scapulaire réduira les plis nucaux et facilitera ainsi la fermeture de la plaie après la chirurgie.

Le positionnement du patient sous control fluoroscopique biplane permet le bon déroulement de l'acte chirurgical.

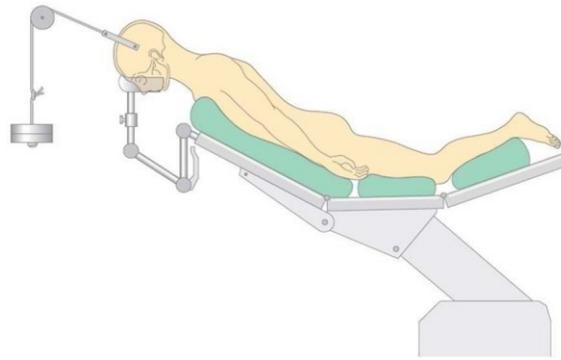


Fig. 46 position opératoire ventrale d'un patient sous traction transcrânienne.
(Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

○ **Technique opératoire**

Une incision cutanée sur l'apophyse épineuse palpable indiquant la ligne médiane de la colonne cervicale est suivie d'une préparation du tissu sous-cutané à l'aide du bistouri électrique mono polaire (Fig. 47 a et b). Après la mise en place d'écarteurs de plaies superficielles atraumatiques, le fascia du trapèze, du latissimus dorsi et des rhomboïdes et du ligament nuchal sont détachés sous-périoste après incision longitudinale des apophyses épineuses et des aspects osseux postérieurs de la colonne cervicale, montrant les articulations facettaires. Si une intervention en C2 n'est pas prévue, le décollement des muscles para spinaux attachés en C2 doit être évité, car cela augmenterait le taux de re-axiale postopératoire.

Mais aussi dans le rachis cervical subaxial, le taux d'atrophie des muscles para spinaux postopératoires est corrélé avec l'extension de la dissection et l'exposition des structures osseuses postérieures. Ainsi, la préservation musculaire et la prise en compte d'une approche d'épargne musculaire des faces latérales de la colonne cervicale dans une fenêtre entre le fascia du M. semispinalis capitis et M. multifidus cervicis pourraient être une alternative viable pour des indications sélectionnées appropriées telles que la laminoplastie sélective.

Il faut en outre veiller à ne disséquer les ligaments supra et inter épineux qu'au niveau des segments cibles.

La dissection de ces ligaments au niveau des segments crâniens ou caudaux entraîne une augmentation de l'amplitude de mouvement segmentaire de 35 %. Il a été démontré biomécaniquement que la section des capsules entraîne une augmentation de la rotation axiale segmentaire et de la flexion-extension de 57 % et 38 %, respectivement. Ainsi, la confirmation des niveaux segmentaires prévus par fluoroscopie avant la dissection est nécessaire.

Toute l'étendue des éléments dorsaux de C1 et C2 doit être exposée, avec définition de la face latérale des éléments dorsaux C2 et de l'articulation facettaire C2-C3, ainsi que de l'isthme C2 s'étendant rostrale sous la racine nerveuse C2 et le complexe veineux associé (Fig. 47).

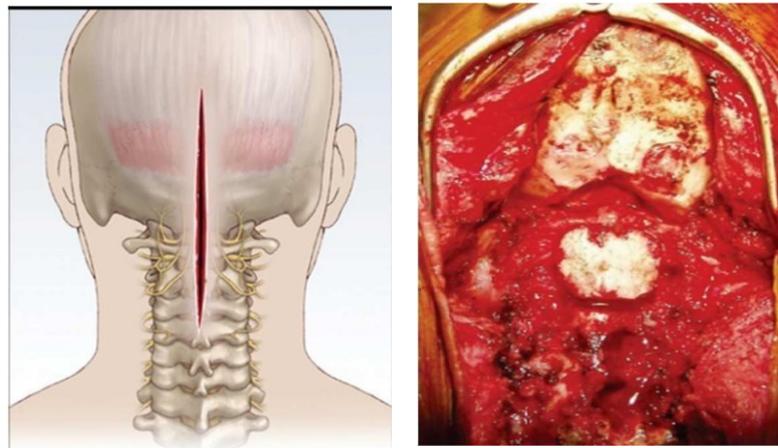


Fig. 47 a- schéma d'une vue postérieure des repères de l'incision cutanée.
b- vue opératoire d'un abord postérieur, (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Au cours de cette étape, le plexus veineux péri vertébral peut souvent saigner de manière significative, et cela peut être aggravé par les petits émissaires de l'artère vertébrale.

Le chirurgien doit être préparé à cela et, grâce à une bonne connaissance de l'anatomie, ne pas être retenu par un tel saignement, car cela peut parfois être si abondant qu'il peut faire croire à tort que l'artère vertébrale elle-même peut avoir été blessée (Fig. 48)

Le saignement peut généralement être arrêté à l'aide de petites compresses de Gelfoam trempées dans de la thrombine ou une bouillie faite avec de la poudre Gelfoamet de la thrombine.

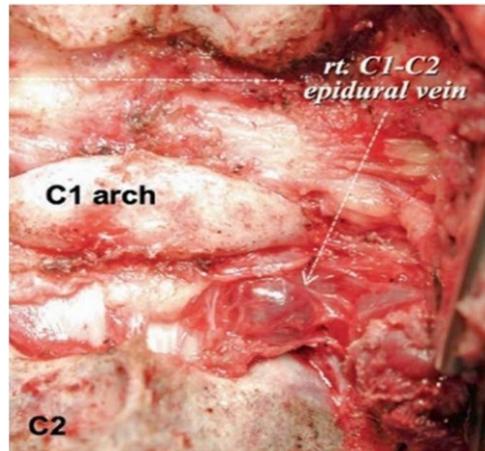


Fig. 48 : Image peropératoire plexus veineux péri-vertébral qui gêne à la progression chirurgicale, (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Il n'est ni nécessaire ni souhaitable de déconnecter les attaches médianes inférieures de l'apophyse épineuse bifide C2.

Une fois les articulations exposées, un petit ostéotome a été introduit dans les espaces articulaires et tourné pour obtenir une distraction et une mobilisation du complexe articulaire.

Par la suite, un écarteur laminaire cervical a été inséré entre l'occiput et le bord supérieur des lames C2 pour distraire l'interligne articulaire de manière contrôlée et le maintenir distrait d'abord du côté droit.

Une fois les structures anatomiques entièrement exposées, des vis de fixation sont placées. Le site d'entrée de chaque côté est juste rostral par rapport à l'articulation de la facette C2-C3 et aligné avec le milieu de la pars interarticularis précédemment définie.

En retrait de la plaie pour réduire en parallèle à axe, une ligne représentant l'extension inférieure de la trajectoire peut être tracée sur les champs.

Le chirurgien doit visualiser les bords latéraux dorsal et médial de la pars interarticularis et diriger la mèche avec précision entre ces limites.

Un outil, tel qu'un petit dissecteur Penfield tenu par un assistant, peut aider le chirurgien à visualiser cette zone.

Parce qu'il est placé sur le dos des pars, il sert de marqueur fluoroscopique pour cette limite.

Une trajectoire à faible angle pour porter le foret juste en dessous du dos des pars et à travers l'articulation latérale C1-2, aussi loin que possible dorsalement, engage la quantité maximale de la masse latérale de C1 et maintient le foret au-dessus de l'artère vertébrale.

Sur l'image fluoroscopique latérale, la projection de l'arc ventral de C1 est une cible utile à viser, en particulier au niveau de sa marge rostrale. En règle générale, la trajectoire de la vis doit être dans une direction paramédiane droite ou légèrement médiane selon l'anatomie osseuse et l'emplacement du foramen de l'artère vertébrale.

Viser trop loin médialement entraîne une plus petite zone d'engagement de la masse latérale C1, alors que viser latéralement peut mettre en péril l'artère vertébrale.

L'imagerie peropératoire utilisant l'O-arm, une technique fluoroscopique tridimensionnelle et la neuronavigation furtive couplée à l'instrumentation enregistrée et naviguée peut également être utilisée pour établir la trajectoire multi planaire appropriée. Les considérations relatives à l'utilisation de la navigation dans cette zone incluent l'hyper mobilité inhérente, qui peut ne pas être capturée avec précision par le système guidé par image.

Malgré ces difficultés, l'utilisation du guidage par image est un bon moyen d'évaluer et de comprendre cette anatomie complexe et d'obtenir la précision nécessaire pour placer des vis en toute sécurité.

- Distraction articulaire peropératoire et fixation atlante-axiale de la masse latérale

Les articulations facettaires atlante-axiales sont largement exposées des deux côtés après section du grand ganglion C2.

La capsule articulaire est excisée et le cartilage articulaire est largement retiré à l'aide d'un micro foret.

Les articulations des deux côtés sont distraites à l'aide d'un ostéotome.

L'état de la luxation atlanto-axiale et de l'invagination basilaire est évalué par un contrôle radiographique peropératoire.

De gros morceaux de greffon osseux cortico spongieux prélevés sur la crête iliaque et des

entretoises de plaque métallique en titane sont insérés dans les articulations

La taille des espaceurs utilisés dépend de l'espace disponible dans l'espace articulaire distrait permettant une réduction maximale de la luxation atlanto-axiale et de l'invagination basilaire (Fig 49).

Le greffon osseux morcelé est inséré dans l'espace articulaire distrait de tous les côtés et dans les spacers.

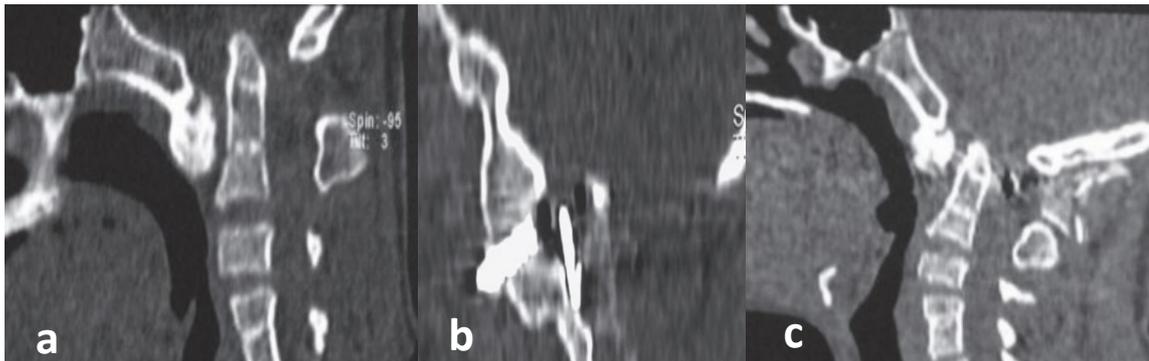


Fig. 49 : Images tomodensitométriques en coupes sagittales pré et post opératoires :
a-impresion basilaire avec ascension de l'odontoïde.
b-spacers mis en place au niveau de l'articulation atlanto-axoïdienne.
c-TDM de la charnière O-C de control montrant une descente de l'odontoïde après mise en place du spacer. (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

- Vis/tige C1-2

Une technique alternative imaginée par Goel et Harms utilise des vis placées dans les masses latérales de C1 et dans la pars ou le pédicule de C2, qui sont ensuite reliées postérieurement avec des tiges.

La technique de Goel-Harms consiste à placer une vis poly axiale directement dans la masselaterale de C1 et à la coupler avec une tige à une vis C2 séparée.

L'anatomie des os individuels doit être étudiée avant de placer ces vis pour éviter les lésions vasculaires ou neurales.

La masse latérale de C1 est accessible en réclinant la racine nerveuse de C2 où elle traverse la face postérieure de la masse latérale de C1 en dessous de sa jonction avec l'arc postérieur de C1 (Fig. 50, 51 et 52). Des vis mesurant 3,5 mm de diamètre ont été utilisées. Comme dans la fixation par vis odontoïde, il y a peu de force d'arrachement mais des forces de flexion et de translation importantes.

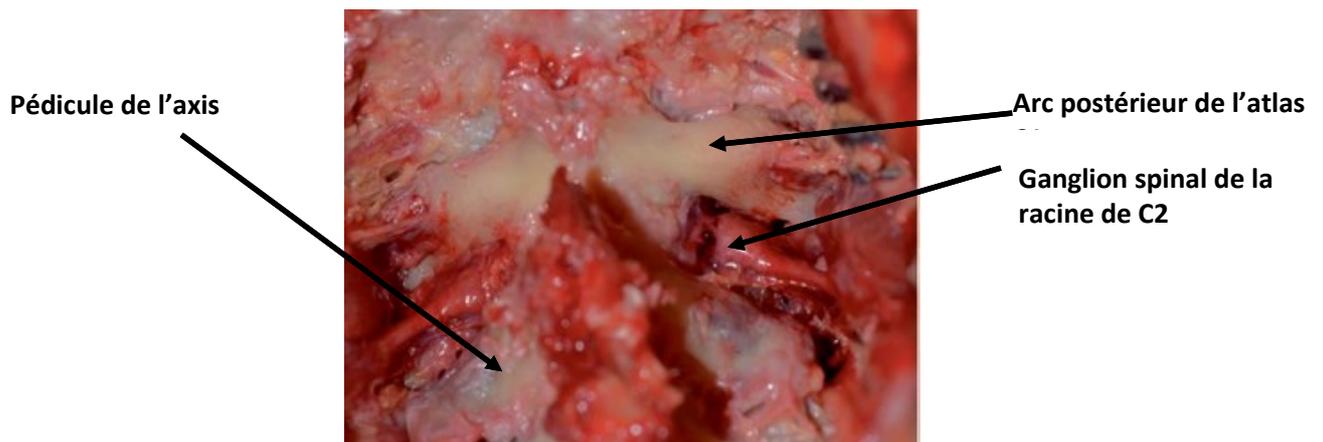


Fig. 50 montre une vue postérieure de la jonction craniocervicale, les articulations atlantoaxiales et les racines nerveuses C2 sont exposées bilatéralement (source Atlantoaxial Joint Distraction with a New Expandable Device for the Treatment of Basilar Invagination with Preservation of the C2 Nerve Root: A Cadaveric Anatomical Study Filippo Maria Polli)

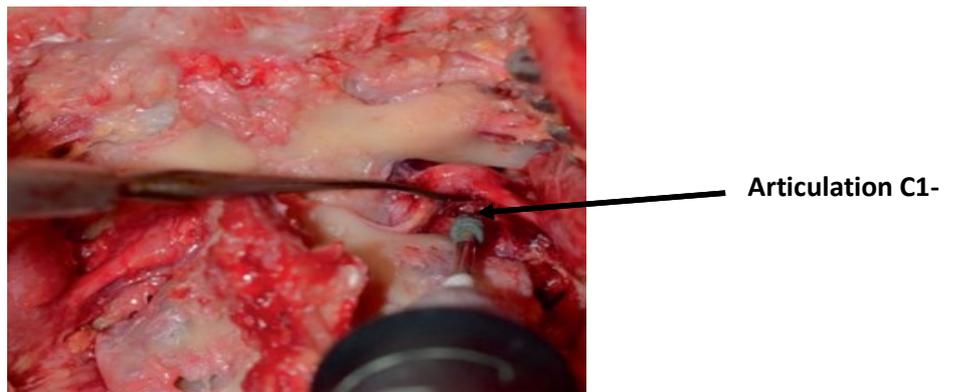


Fig 51 : Photo montrant le fraisage de l'articulation C1C2, préparant la mise en place des spacers. Des vis avec des cols non filetés ont été utilisées pour minimiser l'irritation de la racine C2. Les vis corticales, comme décrit, ont remplacé les vis spongieuses de diamètre moindre utilisées précédemment. Il s'agit d'une amélioration significative qui a éliminé la casse des vis, la vis nécessite un foret plus gros (2.9 mm), (source Atlantoaxial Joint Distraction with a New Expandable Device for the Treatment of Basilar Invagination with Preservation of the C2 Nerve Root: A Cadaveric Anatomical Study Filippo Maria Polli)



Fig 52 : vue postérieure de la masse latérale de C1 montrant le point de vissage (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Cet exercice offre un meilleur contrôle directionnel et a permis d'obtenir l'avantage inattendu de permettre des corrections plus précises de la trajectoire au fur et à mesure que l'exercice avance.

La vis s'étend généralement au-dessus de l'os d'un centimètre ou plus, c'est pourquoi une vis partiellement filetée avec une tige lisse proximale est recommandée pour éviter l'irritation de la racine C2 par le filetage de la vis.

Tout d'abord, une vis est placée dans la facette de l'atlas. Il est dirigé selon un angle de 15° médial par rapport au plan sagittal et de 15° supérieur au plan axial. Le site préféré d'insertion des vis est au centre de la surface postérieure de la masse latérale, 1 à 2 mm au-dessus de la surface articulaire. (Fig. 53 et 54)

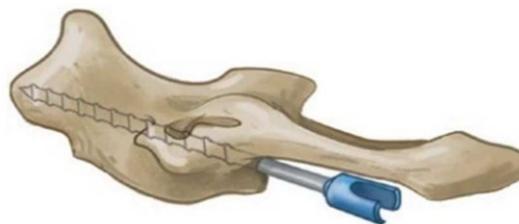


Fig. 53 La trajectoire de la vis dans la masse latérale C1 vers le tubercule antérieur (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Chaque fois que nécessaire, un forage soigneux de la face postérieure ou inférieure de la face latérale de l'arc postérieur de l'atlas par rapport à sa masse latérale peut fournir un espace supplémentaire pour le placement de la plaque et de la vis.

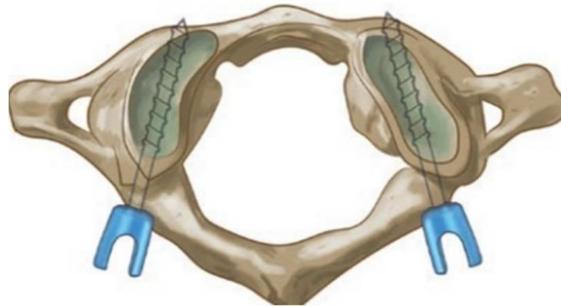


Fig. 54 La convergence des vis de masse latérales C1 est généralement d'environ 10–20°.
A noter que la tubérosité antérieure est située plusieurs millimètres en avant du bout de la vis bicorticale (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

La vis peut même être implantée à partir de la surface articulaire de la masse latérale de l'atlas.

Un tel site est utile plus fréquemment chez les enfants. Nous avons également placé la vis directement dans l'arc postérieur de l'atlas qui traversait la facette. L'élévation de l'artère vertébrale au-dessus de l'arc de l'atlas peut ou non être nécessaire pour l'implantation de la vis.

Une autre option pour la fixation de C1 dans une construction Goel-Harms est une vis d'arc postérieur C1, qui est placée à partir d'un point de 20 mm latéral à la ligne médiane de l'arc postérieur de C1.

De là, un chemin dirigé à 5 degrés céphalique et perpendiculaire au plan coronal est foré [100]. Une étude a suggéré que la résistance à l'arrachement biomécanique de la vis d'arc postérieur peut être supérieure à celle des vis de masse latérale C1, bien qu'il semble y avoir peu d'importance clinique de cette différence en termes de taux de fusion [104].

Selon l'anatomie du patient, la vis C2 peut être une vis de pars courte visant la même trajectoire qu'une vis trans articulaire, qui n'atteindra pas un foramen artériel vertébral proéminent, une vis de pars dirigée en avant avec un angle plus plat, une vis pédiculaire C2, ou une vis trans laminaire (voir Fig. 52 et 53)

Pour la mise en place des vis pédiculaires, un site d'entrée est foré à un point situé à environ 4 mm en dessous de la jonction de l'isthme C2 et de la masse latérale et à 4 mm du bord latéral de la masse latérale. La trajectoire de la vis doit être parallèle à l'isthme supérieur de C2 et doit suivre une ligne qui coupe l'isthme médial de C2 lorsqu'elle pénètre dans le corps vertébral de C2.

Les vis laminaires sont insérées en perçant un point d'entrée dans l'os cortical près de la limite rostrale de la lame C2 au point de jonction de l'apophyse épineuse C2 et de la lame. La trajectoire de la vis à partir de ce point suit le trajet de la lame controlatérale.

Une deuxième vis laminaire est placée du côté controlatéral par la même technique. L'utilisation de cette technique compromet la capacité d'utiliser la lame C2 pour l'extrémité inférieure d'une greffe osseuse ultérieure de la manière décrite dans la section suivante.

L'implantation de vis dans l'axe nécessite un sens d'insertion précis, du fait de l'intimité de l'artère vertébrale.

Selon Goel comme discuté dans son article sur ce sujet, la pars interarticularis peut être divisée en neuf quadrants. [86, 87] Le compartiment supérieur et médian peut être utilisé pour la technique interarticulaire d'implantation de vis.

La direction d'implantation des vis doit être nettement médiane et supérieure et doit être vers le tubercule de l'arc antérieur de l'atlas situé sur la ligne médiane.

La face médiane de la pars de l'axe est repérée avant implantation de la vis.

La vis est dirigée selon un angle de 25° en dedans par rapport au plan sagittal et de 15° vers le haut par rapport au plan axial. (Fig. 55 a, b et c)

L'angle d'implantation des vis varie en fonction de l'anatomie locale et de la taille des os.

La qualité de l'os spongieux dans les masses latérales de l'atlas et de l'axe dans la trajectoire proposée d'implantation de la vis est généralement bonne, assurant un excellent ancrage de la vis (Fig. 56).

La technique de Goel-Harms élargit les options de fixation par vis si la pars C2 n'est pas adaptée à la mise en place d'une vis trans articulaire, mais le chirurgien doit être conscient que l'artère vertébrale peut également être blessée avec la vis C1 afin de bien comprendre son emplacement et l'anatomie osseuse de C1 est importante.

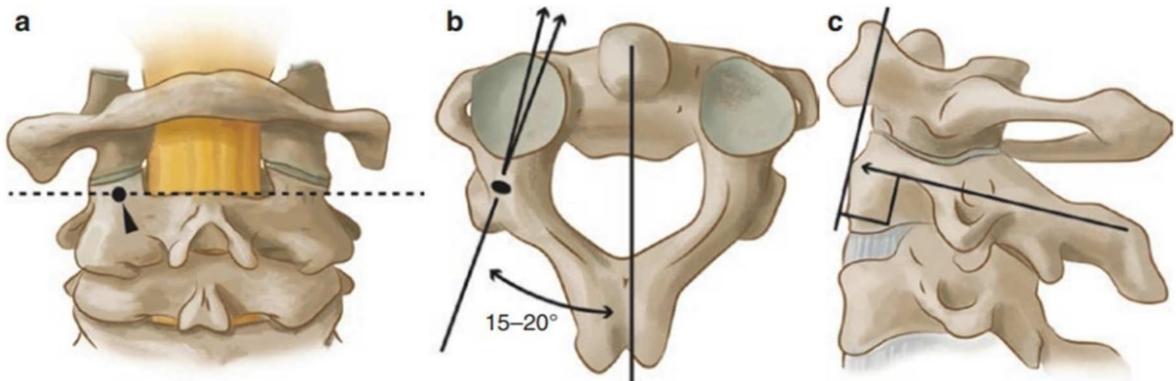


Fig. 55 (a) Le point de départ de la vis pédiculaire C2. (b) Direction de la vis C2 dans le plan axial. (c) Direction de vissage dans le plan sagittal (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Certaines preuves suggèrent, cependant, que l'ajout d'éléments stabilisateurs supplémentaires peut réduire l'incidence de fracture du matériel et, en cas de défaillance partielle du matériel, éviter la nécessité d'une intervention chirurgicale.



Fig 56 : Image tomodensitométrique de la jonction montrant une fixation C1C2 (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

1.2 Fusion occipito-cervicale :

La fixation C1-C2 reste la technique la plus appropriée, mais comme l'impression basilaire est souvent associée à d'autres malformations osseuses tel que l'assimilation de l'atlas, cependant la fusion occipito-cervicale devient une alternative malgré les inconvénients de cette technique, du fait qu'elle bloque les articulations occipito-atloïdienne et atloïdo-axoïdienne réduisant ainsi les mouvements du cou.

L'instabilité ou la dégénérescence de l'articulation occiput-C1 ou l'invagination basilaire peuvent nécessiter l'incorporation de l'occiput dans une fusion cervicale supérieure. Dans le passé, diverses plaques ou dispositifs tige/plaque étaient utilisés pour étendre le matériel à partir des vis C1-2.

Les inconvénients de ces systèmes ont été résolus en utilisant des vis polyaxiales en C1-2 (ou individuellement en C1 et C2 si les techniques de Goel-Harms ou Wright sont utilisées).

Une tige profilée ou articulée à partir de ceux-ci peut ensuite être fixée à une plaque fixée à l'occiput (Fig. 57).

En plus d'être plus facile à appliquer, la plaque occipitale peut être fixée à l'os médian, qui est la partie la plus épaisse et la plus solide de l'occiput.

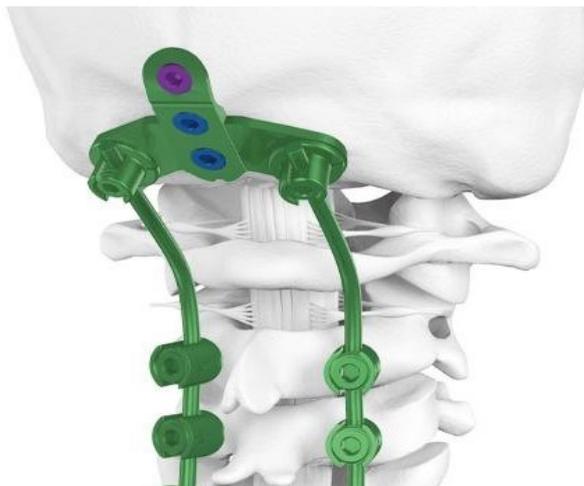


Fig. 57 montrant la mise en place d'une plaque occipitale C2 et C3

Une greffe plus longue fixée de la même manière que celle décrite pour les fusions C1-2 peut être étendue à l'occiput et apposée sur une zone dénudée pour maximiser le potentiel d'incorporation. Une petite vis à os insérée à travers le greffon dans l'occiput peut améliorer ce contact.

Pour la fixation calvariale, des vis de 4,5 à 5,5 mm peuvent être utilisées de manière bicorticale. Dans la ligne médiane, des vis de 10 à 12 mm (ou plus) peuvent être utilisées, mais souvent, seules des vis de 6 à 8 mm peuvent être logées latéralement.

La profondeur de la vis est déterminée par une combinaison de sensations lors du perçage, à l'aide d'un guide-mèche spécial qui permet d'avancer le foret par incréments millimétriques, et en sondant le trou avec une jauge de profondeur. La construction peut également être étendue sous-axialement, si nécessaire, en utilisant une tige profilée plus longue reliée à des vis de masse latérales. (Fig. 58 a et b).

L'inclusion de l'occiput dans une construction cervicale supérieure peut être compliquée dans les situations où une plaque occipitale ne peut pas être utilisée, comme chez les patients qui ont déjà subi une décompression de la fosse postérieure.

Chez ces patients, des techniques alternatives incorporant le condyle occipital dans la construction peuvent être utilisées.

Une méthode utilise des vis du condyle occipital placées à 4 à 5 mm latéralement à la jonction condylienne/occipitale et dirigées de 10 à 20 degrés en dedans vers le basion [71]

La deuxième méthode incorpore des vis Trans articulaires C1 insérées au centre de la masse latérale inférieure C1 à son jonction avec l'arcade postérieure C1, dirigée de 10 à 20 degrés en dedans et de 45 degrés en haut [72].

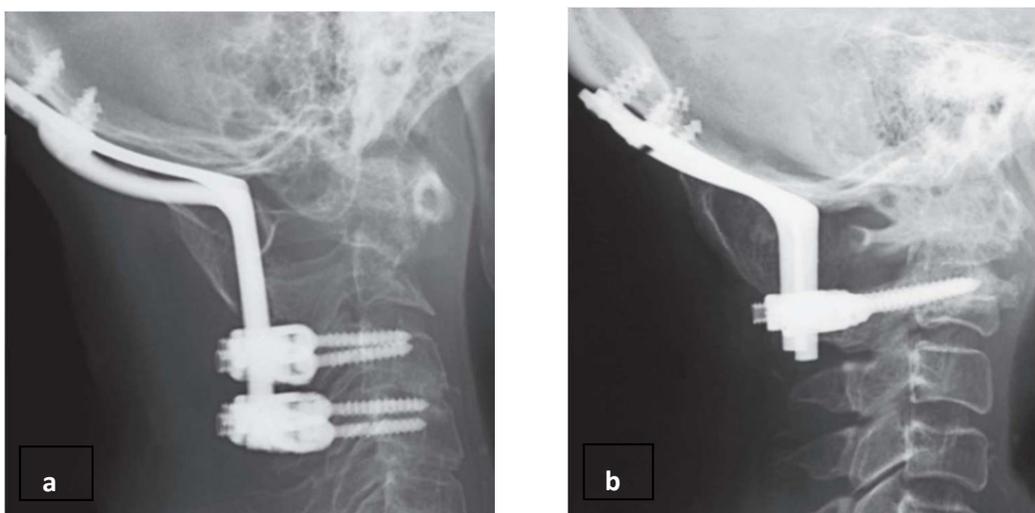


Fig. 58 : a TDM montre une fixation occiput-C3C4, l'image b TDM d'une fixation occiput-C2.

(Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

Les deux techniques ont montré des propriétés biomécaniques similaires dans les tests cadavériques aux constructions de plaque occipitale standard. Il faut être prudent car ces techniques augmentent l'exposition de l'artère vertébrale à un risque de blessure directe.

De plus, le nerf hypoglosse reste à risque si son canal est violé, bien que le risque soit moindre en raison du confinement osseux de la vis dans le condyle, si la trajectoire appropriée est maintenue.

Risques et complications :

Principaux complications et risques	Mesures préventives et gestion
<p>La complication la plus redoutée de la procédure est la lésion de l'artère vertébrale.</p> <p>L'artère vertébrale peut être blessée lors du processus de dissection dans la gouttière latérale dans la région du ganglion C2</p>	<p>Dans la mesure du possible, il faut tenter d'identifier et de suturer la déchirure de l'artère.</p> <p>Lorsque le saignement est excessif, l'identification du point de saignement au milieu des saignements veineux et artériels peut être un problème redoutable. Le sacrifice de l'artère est la seule solution dans la plupart des cas.</p> <p>L'autre site potentiel de blessure est lors de la réalisation du trou pour l'insertion de la vis dans l'axe.</p> <p>Dans la dernière situation, pour contrôler le saignement, la solution la plus préférée est d'utiliser le même trou et d'implanter et de serrer rapidement la vis.</p> <p>Dans la plupart des cas, le saignement sera arrêté par cette manœuvre. Le bouchage du trou de saignement avec de la cire osseuse ou avec Surgicel est une autre méthode disponible pour arrêter le saignement</p>
<p>Saignement veineux</p>	<p>La dissection sous-périostée et l'emballage de la région avec Surgicel et gelfoam peuvent aider à contrôler les saignements veineux</p>

1.3 Résection de l'odontoïde par approche endoscopique endonasale :

La technique endoscopique est indispensable pour cette approche mini-invasive car le champ opératoire est très étroit et profond. L'idéal est un endoscope de 30 cm de long et 4 mm de diamètre.

Les instruments chirurgicaux régulièrement utilisés en chirurgie endoscopique transnasale de la base du crâne doivent être longs. La distance entre la narine et la base postérieure de C2 est généralement de 12 cm.

La résection de l'arc antérieur de C1 et de l'odontoïde entraînera une instabilité de ce segment.

Il est recommandé une fusion postérieure bien avant l'abord antérieur également pour acquérir des images de tomographie par ordinateur pour la navigation avec les implants en place.

Le principal avantage de l'approche endoscopique endonasale de l'odontoïde par rapport à l'approche transorale est la préservation du voile du palais et des tissus mous rétropharyngés, ce qui permet aux patients d'être nourris le premier jour post-opératoire. [78, 89, 96]

L'approche endonasale de la jonction crano-cervicale est normalement utilisée chez les patients, où une fusion postérieure et une décompression n'étaient pas suffisantes pour réduire la compression d'une lésion occupant une masse ventrale à la moelle allongée telle que le pannus dans la polyarthrite rhumatoïde, l'invagination du dent, l'os odontoïde ou des malignités.

L'approche à elle seule déstabilisera C1-C2 ; donc une fusion de ce segment est obligatoire.

Une IRM de la jonction crano-cervicale sera nécessaire pour le diagnostic de la compression de la moelle allongée. Séquences appropriées pour le diagnostic d'une myélomalacie devrait être ajouté.

Si une syringomyélie est présente, l'imagerie doit être étendue à l'extrémité caudale de la cavité.

Sur les coupes sagittales, une ligne allant de l'extrémité inférieure de l'os nasal au palais dur étendu aux corps vertébraux marquera la limite caudale de l'abord.

○ **Positionnement du patient**

Le patient est mis en décubitus dorsal, le torse surélevé de 20°. Selon la disponibilité d'un système de navigation, la tête peut être fixée dans une pince de tête ou juste positionnée sur un fer à cheval.

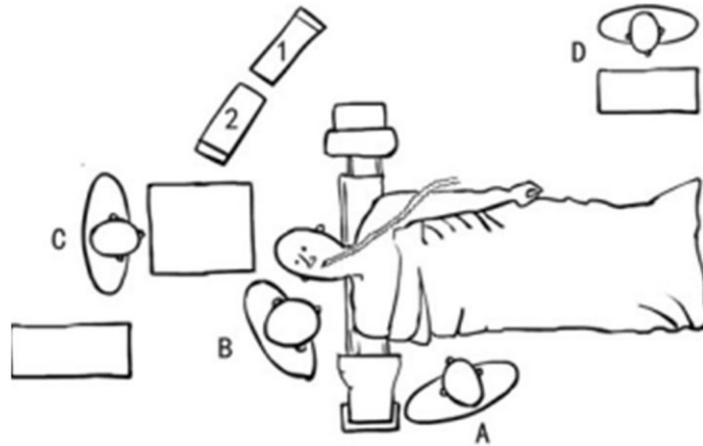


Fig. 59 Illustration montrant la mise en place des différents auteurs (chirurgiens, anesthésistes et infirmiers) dans la salle opératoire.

Le patient est placé en décubitus dorsal, la tête légèrement fléchie et légèrement inclinée vers l'opérateur. Les opérateurs se tenaient à droite du patient. L'infirmier de bloc a été placé en tête du patient. L'amplificateur de brillance est mis en place pour une vue latérale de la région d'intérêt et a été maintenu disponible tout au long de la procédure. Les moniteurs endoscopiques et de navigation ont tous deux été placés en tête du patient opérateur A, assistant B, infirmière en bloc C, anesthésiste D, moniteur de navigation et endoscopique)

Pour obtenir une précision maximale du système de navigation, nous recommandons la fixation dans un serre-tête.

La tête est également élevée pour minimiser la pression veineuse et les saignements diffus. Les deux chirurgiens se tiennent à droite et à gauche du haut du corps des patients, en regardant vers la tête.

Les écrans du vidéo-endoscope et du système de navigation sont disposés en haut de la table (fig 59).

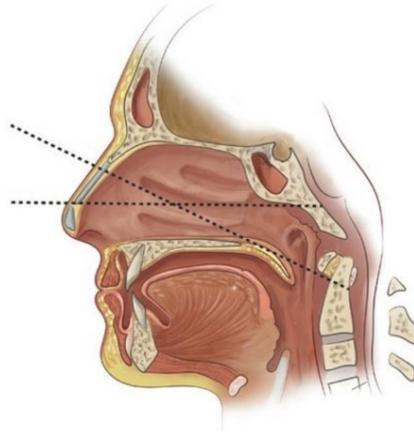


Fig. 60 Coupe sagittale. La ligne naso-palatine allant de l'os nasal au palais dur postérieur et prolongée jusqu'à l'axe, indique le point le plus caudal pouvant être atteint par l'abord transnasal, (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

○ **Technique chirurgicale**

Un endoscope de 4 mm de diamètre et 30 cm de longueur est idéal. L'endoscope doit être équipé d'une gaine d'irrigation. Une caméra HD et un écran sont recommandés pour cette microchirurgie délicate. De plus, les instruments doivent être longs car la distance entre la narine et le corps C2 est d'au moins 12 cm de long. Pour la résection des tissus mous, une électrode à bille monopolaire est instrumentale.

Pour la résection osseuse, un foret à grande vitesse avec des forets diamantés ou des aspirateurs à ultrasons pour coupe osseuse sont nécessaires.

Nous recommandons fortement la mise en place d'un système de navigation peropératoire basé sur la tomodensitométrie.

Le milieu du visage et le front sont désinfectés et drapés de manière stérile afin de laisser les yeux et le front libres, de sorte que l'appariement de surface pour enregistrer l'ensemble de données CT soit activé tout au long de la chirurgie.

Avant la première incision, des antibiotiques prophylactiques à injection unique tels que la céphalosporine de deuxième génération sont administrés par voie intraveineuse.

Le nez est préparé avec un alpha-sympathicomimeticum tel que la xylométacoline.

Pour réduire la charge bactérienne, le nez est lavé avec une solution saline tout au long de l'opération.

La première étape de la chirurgie est l'inspection des deux planchers nasaux, les choanes et le nasopharynx.

Une déviation du septum peut obstruer l'approche d'un côté, mais il est rarement nécessaire de corriger la déviation.

La résection du 1 cm le plus postérieur du septum permet la vue d'ensemble bilatérale du nasopharynx via une narine (Fig. 61).

La résection de la muqueuse commence du plancher du sinus sphénoïde à l'emplacement du voile du palais touchant la paroi arrière du nasopharynx (Fig. 63).

Latéralement, une marge de 1 cm de la fosse de Rosenmueller est laissée intacte pour ne pas compromettre les trompes d'Eustache.

Résection des parties médiales des muscles longus capitis supérieur et les muscles longus colli inférieurs de l'approche ainsi que les tissus conjonctifs raides donneront accès au tubercule pharyngé, qui est la surface antérieure de l'os occipital faisant partie du foramen magnum. Inférieur à cela, le tubercule antérieur et l'arc de l'atlas peuvent être disséqués (Fig. 61). La résection de l'arc antérieur de C1 vous donnera une vue sur les tanières de sa pointe à la base.

Connexion de la pointe du processus odontoïde au tubercule pharyngé, on retrouvera le ligament apical. Maintenant, le processus odontoïde peut être percé. Les ligaments alaires seront ensuite disséqués ; ces bandes solides relient les tanières postérieures supérieures aux condyles occipitaux médians antérieurs. Après résection complète de l'apophyse odontoïde, le ligament cruciforme avec la partie longitudinale s'étend de l'os occipital au corps de C2 et la partie transversale relie une masse latérale de C1 à l'autre. À ce stade, les tissus mous commencent à pulser vers le chirurgien. Par expérience, la décompression n'est pas encore suffisante, quelques millimètres de plus de perçage dans chaque direction seront nécessaires (Fig. 62).

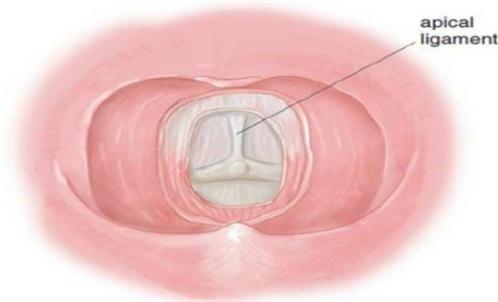


Fig. 61 Vue bilatérale du nasopharynx après résection du septum postérieur. Par la suite, la muqueuse, les parties médiales des muscles longus capitis et colli ont été rééquées. Cela permet l'exposition du tubercule pharyngé supérieur, le ligament apical se connectant à l'odontoïde et l'arc antérieur de C1.

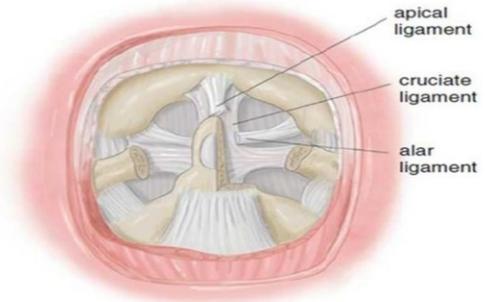


Fig. 62 Après résection de l'arc antérieur de C1, l'odontoïde jusqu'à sa base sont visibles. Le ligament alaire, La partie horizontale du ligament cruciforme relie les masses latérales de C1 entre elles ; la partie longitudinale représente la partie la plus supérieure du ligament longitudinal postérieur.

(Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

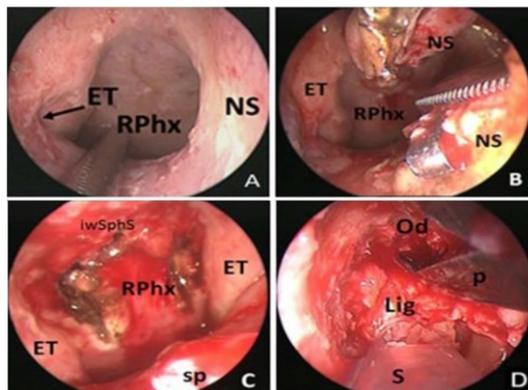


Fig 63 : a - La choane était élargie bien que les cornets moyens bilatéraux, les cornets inférieurs et la paroi antérieure du sinus sphénoïdal n'aient pas été rééqués. b - Le centimètre postérieur de la cloison nasale a été retiré pour agrandir la choane afin de faciliter l'application bilatérale de l'instrumentation. c Le fasciade nasopharynx postérieur a été ouvert avec une incision en U inversé. L'étendue supérieure est au niveau ont été observés après l'ablation de la majeure partie de l'odontoïde (ET trompe d'Eustache, paroi inférieure iwspsh du sinus sphénoïde, NS septum nasal, RPhx rhinopharynx, sp soft plate, Od odontoid, Lig ligaments, S aspiration, P punche) (Source the craniovertebral junction, Atul Goel francesco Cacciola)

En cas de polyarthrite rhumatoïde, la résection des ligaments épaissis décompressera adéquatement la moelle allongée.

Dans certains cas, des saignements veineux majeurs du plexus veineux dural seront rencontrés. Ces saignements ne peuvent être arrêtés par électrocoagulation ; au lieu de cela, élever la tête réduira progressivement la pression veineuse. Des précautions doivent être prises en cas d'embolie gazeuse en élevant trop la tête bien au-dessus du niveau du cœur. La superposition de Gelfoam ou de Floseal® est également très efficace pour arrêter ces saignements.

Dans les cas où une pathologie intradurale est abordée, il convient de vérifier à nouveau si l'approche est suffisamment large ; tout perçage doit être accompli avant d'ouvrir la dure-mère. Dans ces cas, la fermeture est un défi majeur.

La fermeture étanche primaire doit être réalisée en mettant une incrustation de fascia lata largement chevauchante.

Une deuxième couche de fascia lata enfoncée entre les bords durs et l'os aidera la première couche à résister aux pulsations du liquide céphalo-rachidien. L'idéal est alors une superposition avec un lambeau vascularisé pédiculé.

Dans les cas où la masse de compression est située en extradurale, il suffit de fermer l'espace mort créé.

Pour cela, le fascia lata est également recommandé. La colle de fibrine doit être appliquée pour maintenir la dernière couche de fascia lata au niveau de la muqueuse du nasopharynx. L'irrigation avec une solution saline de ver arrêtera les saignements restants de la muqueuse nasale. L'insertion de tampons nasales n'est généralement pas conseillée.

Un afterwork nasal n'est généralement pas nécessaire.

Se moucher et éternuer doivent être évités pendant plusieurs jours. Le patient peut être nourri par voie orale le lendemain de l'intervention chirurgicale ; l'insertion d'une sonde nasogastrique n'est pas nécessaire.

- Risques et complications :

Principales complications et risques ainsi que ses mesures préventives dans l'approche endoscopique transnasale de la jonction craniale-cervicale.

Principaux complications et risques (%)	Mesures préventives
Décompression insuffisante (20 %)	Vérifiez la décompression avec la navigation et ajoutez quelques mm de plus de résection Osseuse
Infection de la plaie (20%)	Fermeture de la cavité avec fascia lata, irrigation permanente pendant la chirurgie
Fuite de LCR (uniquement en cas d'ouverture de la dure-mère)	Fermeture à trois couches avec in-, on- et overlay
Obstruction des trompes d'Eustache	Restez à 1 cm en dedans des trompes d'Eustache

2. Soins postopératoires

Certains chirurgiens préfèrent utiliser un collier cervical, mais sauf question de qualité osseuse ou si une seule vis est mise en place, ce n'est probablement pas nécessaire.

Avec l'élimination immédiate du mouvement, la douleur postopératoire est considérablement réduite et la plupart des patients peuvent quitter l'hôpital en 2 jours environ. Ils sont surveillés par des radiographies en série jusqu'à ce que la fusion soit assurée.

Les activités non traumatiques, y compris la conduite automobile, sont autorisées dès que le patient est à l'aise et ne prend plus de médicaments narcotiques.

- Résultats et complications

De nombreuses séries rapportent d'excellents taux de stabilisation et de fusion avec fixation transarticulaire.

La série initiale de Magerl et Seeman a rapporté un taux de fusion de 100 %, tandis que Grob et ses collègues ont rapporté un taux de réussite de 99 % chez 161 patients, Stillerman et Wilson ont présenté un taux de fusion de 95 % (21 patients sur 22) et Marcotte et ses collaborateurs avait un taux de fusion de 100 % (chez 18 patients).

Gluf et ses collègues ont signalé une fusion réussie chez 98 % des 191 patients adultes et ont obtenu des résultats similaires chez 78 autres patients après la publication.

La construction Goel-Harms s'est également avérée très efficace pour favoriser la stabilisation et la fusion.

Sur le plan biomécanique, la fixation par vis transarticulaire avec câblage postérieur reste la construction la plus stable mais les taux de fusion et les résultats cliniques entre la fixation par vis transarticulaire et diverses constructions à tige filetée C1-2 semblent être similaires.

Les complications neurologiques d'une blessure directe n'ont pas été signalées ; cependant, des lésions des artères vertébrales se sont produites et, dans un cas, des lésions bilatérales des artères vertébrales ont entraîné un infarctus mortel du tronc cérébral.

Les lésions unilatérales n'entraînent souvent pas de séquelles neurologiques, mais ont produit des fistules artério-veineuses, qui peuvent se présenter comme une atteinte médullaire tardive due à un engorgement veineux épidual. Bien qu'il existe un risque de lésion de l'artère vertébrale pour les techniques transarticulaires et de Goel-Harms, plusieurs études suggèrent que le risque est significativement plus élevé pour la mise en place de vis transarticulaires.

La fusion de C1 à C2 réduira nécessairement la rotation de la tête d'environ 50 %. Chez un patient normal, cela laisse un mouvement résiduel de ± 45 degrés.

Les patients plus jeunes peuvent retrouver une certaine mobilité perdue, souvent à un degré surprenant, vraisemblablement en obtenant un mouvement supplémentaire dans les articulations facettaires sous-axiales.

Les patients âgés moins souples doivent apprendre à compenser par la rotation du torse, et généralement ils le font sans difficulté. Paradoxalement, certains patients ont amélioré leurs mouvements presque immédiatement après la chirurgie, car les spasmes musculaires cervicaux provoqués par la douleur disparaissent.

Parfois, les patients se plaignent d'un engourdissement occipital.

Ceci est probablement le résultat d'un traumatisme de la racine nerveuse C2 au cours de la chirurgie et disparaît généralement en 3 à 6 mois.

La section du nerf C2 peut également entraîner une douleur névralgique occipitale persistante qui reste réfractaire au traitement médical.

3. Indications opératoires :

Dans une étude, Goel a classé la syringomyélie et proposé un protocole de traitement spécifique sur la base d'éventuels facteurs pathogéniques [16]. Il a suggéré que la syringomyélie est une conséquence tertiaire à une anomalie cranio-vertébrale primaire sous la forme d'une invagination basilaire qui conduit à une malformation secondaire de Chiari I en raison de la réduction du volume de la fosse crânienne postérieure.

En conséquence, la décompression osseuse de la fosse postérieure a été considérée comme optimale dans le traitement de ce sous-groupe de patients.

Il a pu identifier des cas de syringomyélie dans lesquels sont associées des anomalies osseuses de la région cranio-vertébrale incluant une luxation atlanto-axoïdienne « fixe » ou celles ayant une invagination basilaire de groupe A.

Ce groupe restreint de patients a été traité par réduction de la luxation atlanto-axiale et de l'invagination basilaire et par fixation directe de masse latérale par plaque et vis atlanto-axiale [16].

Aucune décompression osseuse ou durale ou manipulation neurale d'aucune sorte n'a été effectuée dans ces cas.

La majorité des patients atteints de syringomyélie associée à une malformation de Chiari sans aucune anomalie osseuse de la région cranio-vertébrale ont une hyporéflexie des membres supérieurs et des membres inférieurs spastiques.

La présence d'une tétra parésie spastique chez tous les patients dans cette étude suggère que les symptômes étaient liés à la compression du tronc cérébral par l'odontoïde invaginée plutôt qu'à la syringomyélie.

Il a été observé que les patients étaient relativement jeunes, que les cervicalgies faisaient partie du complexe symptomatique et que les symptômes moteurs et l'ataxie étaient beaucoup plus importantes dans les cas présentant le complexe de malformatif qui comprenait l'invagination basilaire du groupe A, la malformation de Chiari I et la syringomyélie que dans les cas présentant un complexe similaire mais sans anomalies osseuses de la région crano-vertébrale.

Il apparaît que lorsque l'angulation des facettes n'est pas aussi aiguë ou qu'elle n'est que marginalement affectée, la progression de l'invagination basilaire est lente et s'étale sur plusieurs années, laissant la possibilité à une syrinx de se développer.

Il a été observé qu'en cas de syringomyélie où il y avait une luxation atlanto-axoïdienne « fixe » avec ou sans association d'invagination basilaire de groupe A et de malformation de Chiari, on pouvait tenter de réaligner les os de la jonction crano-vertébrale. [3]

Comme nous l'avons observé précédemment, il apparaît que l'articulation atlanto-axiale est dans de tels cas dans une position anormale en raison d'une anomalie congénitale des os et que l'aggravation progressive de la luxation est probablement secondaire à un glissement croissant de l'atlas sur l'axis.

Le fait qu'il y ait eu une amélioration clinique remarquable suite à la réduction de la luxation atlanto-axiale et de l'invagination basilaire indique que la complexe luxation atlanto-axiale, invagination basilaire et syringomyélie est probablement secondaire à l'instabilité crano-vertébrale.

L'invagination basilaire du groupe A était moins sévère dans les cas avec syringomyélie associée que dans les cas où il n'y avait pas de syringomyélie.

La conduite de la chirurgie et des manipulations articulaires était relativement plus facile dans ces cas. Après la chirurgie, l'alignement du processus odontoïde et du clivus, ainsi que de l'ensemble de la jonction crano-vertébrale, s'est amélioré. Goel a pu obtenir différents degrés de réduction de l'invagination basilaire et de la luxation atlanto-axiale.

Les alignements atlanto-axoïdiens sont devenus plus normaux et la pointe du processus odontoïde a reculé par rapport à la ligne clivale de Wackenheim et à la ligne Chamberlain, suggérant une réduction de l'invagination basilaire et de la luxation atlanto-axiale.

L'inclinaison postérieure du processus odontoïde, évaluée par l'angle oméga modifié, a été réduite après la chirurgie. [3, 15]

Tous les patients ont présenté une amélioration neurologique soutenue à des degrés divers, suggérant l'efficacité de l'opération. Des plaques en acier inoxydable, des vis sans verrouillage et des entretoises sur mesure ont été utilisées en raison des coûts plus élevés des matériaux de marque. En raison du type de métal utilisé dans la procédure, l'effet sur la syringomyélie n'a pas pu être confirmé.

Les indications chirurgicales selon Goel devant une impression basilaire et selon leurs classifications de 1997 et 1998 :

	Type I	Type II
Indication chirurgicale (1997)	Décompression transorale suivie d'une fixation postérieure ou chirurgie de réalignement de la jonction cranio-vertébrale.	Décompression postérieure du foramen magnum.
	Type A	Type B
Indication chirurgicale (1998)	Fixation occipito-cervicale ou C1C2 avec distracteurs facetaires	Décompression postérieure avec fixation occipito-cervicale ou C1C2

2^{ème} partie : ETUDE PRATIQUE

- I- Introduction
- II- Objectifs et problématiques
- III- Matériels et méthodes
 - 1- Analyse épidémiologique
 - 1.1- Type d'étude
 - 1.2- Lieu d'étude
 - 1.3- Population d'étude
 - 1.3.1- critères d'inclusion
 - 1.3.2- critères de non inclusion
 - 1.4- La taille de l'échantillon
 - 1.5- Durée et période de l'étude
 - 1.6- Cout de l'étude
 - 1.7- Saisie et analyses statistiques
 - 2- Clinique
 - 3- Exploration radiologique
 - 2.1- Radiographies standards
 - 2.2- Tomodensitométrie
 - 2.3- Imagerie par résonance magnétique
 - 4- Classification
 - 5- Traitement
- IV- Résultats
- V- Cas Illustratifs
- VI- Discussion et analyse
- VII- Conclusion

I. Introduction

Notre série consiste à prendre en charge les patients présentant une invagination basilaire clinique qui s'associent souvent à des anomalies de l'axe nerveux, notamment une malformation de Chiari, une syringomyélie, une syringobulbie et rarement une hydrocéphalie.

Bien que congénitale, l'invagination basilaire peut rester asymptomatique et méconnue jusqu'à l'âge adulte, et elle peut finalement nécessiter un traitement chirurgical chez un nombre important de ces patients.

Les étiologies les plus courantes de l'impression basilaire sont la maladie de Paget et l'ostéomalacie ; les autres causes telles que les tumeurs, les infections, l'hyperparathyroïdie, l'ostéogenèse imparfaite, le syndrome de Hurler, le rachitisme et l'infection de la base du crâne sont très rares.

Les examens complémentaires, à savoir les radiographies standards numérisées, la tomodensitométrie en coupes axiales, coronales et sagittales de la charnière craniocervicale permet de tracer les différentes lignes et de prendre les bonnes mensurations pour poser le diagnostic exacte, l'IRM quant à elle permet de visualiser les rapports des structures osseuses avec les éléments nerveux.

II. Objectif et Problématique

L'invagination basilaire, bien que rare est responsable de nombreux problèmes, le plus important reste d'ordre thérapeutique.

L'objectif de ce travail est d'optimiser la prise en charge thérapeutique en réalisant la technique opératoire la plus adéquate pour chaque type d'invagination basilaire, en réduisant de ce fait la morbi-mortalité.

La résection de l'odontode par abord trans oral et par voie endoscopique gardent toujours leurs indications.

Dans notre travail nous proposons d'atteindre cet objectif en introduisant en Algérie une technique très récente et appropriée en application pour des classifications étiopathogéniques.

- Introduire la mise place des distracteurs (spacers) facétoires C1C2 avec fixation type HARMS ou fusion occipito-cervicale, selon la technique de Goel et Laheri.
- Réalisation d'une décompression ostéo-durale de la fosse cérébrale postérieure pour certains cas d'invagination basilaire associées à une malformation de Chiari, en associant le plus souvent une fixation occipito-cervicale.

III. Matériel et méthodes

Notre travail est basé sur l'étude d'une série de 20 patients de plus de 13 ans, présentant une invagination basilaire associée ou pas à d'autres pathologies (malformation de Chiari, syringomyélie, platybasie etc...), pris en charge au service de neurochirurgie de l'hôpital CHU Bab el Oued d'Alger.

Nos résultats seront étudiés sur le plan épidémiologique, clinique, radiologique et le choix thérapeutique sera discuté selon chaque cas et bien détaillé.

1- Données épidémiologiques

1.1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude descriptive à recueil prospectif, dont l'objectif principal est d'optimiser la prise en charge thérapeutique en réalisant la technique opératoire la plus adéquate pour chaque type d'invagination basilaire, en réduisant de ce fait la morbi-mortalité préexistante dans les anciennes attitudes thérapeutiques entre autre la résection de l'odontoïde par abord transorale, reconnue comme technique chirurgicale très lourde.

1.2. Lieu de l'étude

C'est une étude mono-centrique étalée sur une période de quatre années, réalisée au niveau du service de neurochirurgie au Centre Hospitalo-Universitaire de Bab el Oued.

1.3. Population d'étude

L'étude d'une série de 20 patients tous adultes d'âge variable présentant une invagination basilaire associée ou pas à d'autres pathologies.

1.3.1. Critères d'inclusion

Patients adultes présentant une invagination basilaire associée ou pas à d'autres pathologies (malformation de Chiari, syringomyélie, platybasie etc...), pris en charge au service de neurochirurgie du CHU de Bab el Oued d'Alger.

1.3.2. Critères de non inclusion

- Patients déjà opérés pour impression basilaire.
- Articulation C1C2 fusionnée.
- Enfants de moins de 13 ans.

1.4. La taille de l'échantillon

Nombre de sujets nécessaire : vu le nombre limité des patients, nous allons recruter pour cette étude prospective 20 patients au minimum. Ce nombre est suffisant pour permettre de réaliser les tests statistiques standards.

1.5. Durée et période de l'étude

La durée de l'étude a été de quatre ans (du 1^{er} juillet 2018 au 1^{er} juillet 2022) répartie en :

- Phase préparatoire : préparation technique et recrutement des malades.
- Phase de réalisation : réalisation de l'étude sur terrain (recrutement des malades, intervention chirurgicale, suivi des malades par examens cliniques et para cliniques, collecte des données, codage, validation et exploitation des données recueillies).
- Phase synthétique : description, analyse et interprétation des données.
- Rédaction du rapport scientifique et communication des résultats.

1.6. Saisie et analyses statistiques

L'analyse finale des données a été effectuée sur le logiciel SPSS 22 qui est une série de programmes pour micro-ordinateur permettant le traitement de données épidémiologiques sous forme de questionnaire.

Ce logiciel comporte les systèmes les plus utilisés par les épidémiologistes pour les analyses statistiques univariées, bivariées et essentiellement la multivariées (ou multifactorielles).

L'analyse des données avec le programme ANALYSIS de l'application informatique SPSS 22, nous a permis de produire des listes de fréquences, des tabulations croisées, le calcul des moyennes, les représentations graphiques et les statistiques qui les accompagnent telles que les diagrammes de distributions et de tendances, des statistiques descriptives et des analyses statistiques complexes (régression linéaire, corrélation ...).

Dans un premier temps, un questionnaire a été élaboré comprenant les renseignements sociodémographiques, cliniques, biologiques et thérapeutiques. Il a été rempli par le candidat.

Un masque de saisie a été créé sur la base du questionnaire de l'enquête, par la suite les informations recueillies pour chaque patient ont été saisies. Les données ont été exploitées en fonction du plan d'analyse déterminé au départ.

- Microsoft Excel : à l'aide duquel les différents tableaux et les différentes figures ont été réalisés.
- Microsoft Word : utilisé pour la rédaction du document.
- Le logiciel Zotero : a été utilisé pour l'enregistrement chronologique des références bibliographiques.

➤ Les tests statistiques appliqués sont :

- Pour les variables qualitatives :
 - Test de l'écart réduit (Z) pour la comparaison de deux pourcentages ;
 - Le test du **khi-2** (χ^2) pour la comparaison d'effectifs de deux variables qualitatives ou plus et test F de Fischer pour les petits effectifs.
- Pour les variables quantitatives :
 - Le test de student (**t**) pour la comparaison de deux moyennes.
- Un risque d'erreur α a été fixé à 5 % = 0,05.
- Toutes les estimations sont données avec un intervalle de confiance à 95%
(IC à 95

2- Données cliniques

La douleur cervicale bien que souvent présente associée ou non à un torticolis, le mitre symptôme reste le déficit moteur, qui est quasi présent, il s'agit le plus souvent d'une tétra parésie.

Pour apprécier le degré d'atteinte, la gravité de la maladie et l'évolution post-thérapeutique, tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique minutieux et évaluer selon des classifications en pré et post thérapeutique (classification de Nurick, japaneese orthopedic association, de Ranawat et la capacité fonctionnelle de l'American rheumatism association).

Une évaluation de l'état général selon la classification de Karnowski a été utilisée pour prévenir d'éventuelles complications post-opératoires et estimer l'utilité de notre acte chirurgical.

3- Explorations paracliniques

Tous nos patients ont bénéficié d'un Protocol d'exploration fait d'une tomodensitométrie de la jonction occipito-cervicale avec séquences angiographique des artères vertébrales et d'une IRM cérébro- médullaire.

3.1. IRM cérébro- médullaire

Tous nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébro- médullaire réalisée en première intention, vu qu'il s'agit d'une pathologie non traumatique, et d'évolution chronique, elle nous permet :

- D'apprécier les rapports de l'odontoïde avec tronc cérébral, l'existence ou non d'une compression du TC.
- L'existence ou non d'une malformation de Chiari avec sans syringomyélie.
- Vérifier l'existence d'une éventuelle hydrocéphalie secondaire.



Figure 1 : IRM de la jonction craniocervicale en T2 et T1 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

3.2. Tomodensitométrie de la jonction occipito-cervicale :

Tous nos patients ont été explorés et pour certains ré explorés par une tomodensitométrie de la jonction occipito-cervicale associée à des séquences angiographique des artères vertébrales, permettant ainsi une analyse précise des structures osseuses, de ce fait elle nous permet ;

- D'apprécier la position de l'odontoïde par rapport au trou occipital et le clivus.
- Tracer les différentes lignes (repères de craniométrie) et d'estimer la position et la distance de l'odontoïde par rapport à ces repères.
- Existence ou non d'une dislocation C1C2.
- Apprécier l'épaisseur des massifs articulaires de C1 et des pédicules de C2.
- Apprécier le trajet et les rapports des artères vertébrales avec les massifs articulaires de C1 et C2 les pédicules pour prévenir un éventuel incident durant le vissage lors de la fixation.



Figure 2 : TDM de la jonction coupe sagittale, coronale et axiale. (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

4. Classification

Dans notre série, la tomodensitométrie et l'IRM de la jonction occipito-cervicale nous ont permis de tracer les différents repères craniométriques, d'apprécier la position de l'odontoïde et l'existence ou non des malformations type Chiari, syringomyélie. Ces explorations nous ont permis de classer nos patients selon les classifications de Goel type A/B ou I/II, nous permettant de ce fait l'attitude thérapeutique et la technique opératoire la plus adéquate pouvant donner les meilleurs résultats.

5. Traitement

Au terme de nos examens cliniques et explorations radiologiques, nos patients ont été classés selon la classification de GOEL[11], suite à cela une indication chirurgicale a été posée.

La voie d'abord postérieure a été réalisée chez tous nos patients et ont tous bénéficiés de la mise en place de distracteurs interfacéaires C1C2 (spacers) associée à une fixation occipito-cervicale chez tous nos patients.

Les distracteurs interfacéaires (spacers) utilisés par Goel étaient de fabrication manuelle à partir de tiges de titanium coupées, nous avons choisi d'utiliser des cages en polyétheréthercétone (PEEK) produites par un fabricant de matériel chirurgical de grande renommée qui fournit nombreux services de neurochirurgies en cages inter somatiques.

**a****b**

Figure 3 : a et b Images des cages (spacers) en PEEK vue de haut et face avec porte cage (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Les cages interfacéaires ont été choisies avec des dimensions relatives aux surfaces des facettes articulaires de l'atlas et de l'axis (de forme rectangulaire avec une longueur

antéro-postérieure de 13 mm, la longueur latérale est de 11 mm et une hauteur variable de 03 à 06 mm). Une homologation ainsi que des certificats de conformités ont été exigés pour l'utilisation de ces prothèses et nous ont été fournis.

Double Medical Technology Inc.

Process

Inspection Report

Finished Product

Product Name		C1/C2 Cervical Cage, 13mm×11mm						Drawing No.	097450004	Sample QTY.	9	
Specification		/		Batch NO.	1906097451			Material	/	Inspection Date	2019.07.19	
Dimension	S/N	Standard	Testing Data for Below Samples						Testing Range	Testing Equipment	Decision	Notes
			01	02	03	04	05	06				
	1	13(+0.2/0)	13.07	13.09	13.07	13.07	13.07	13.06	13.06-13.09	Caliper	Qualified	
	2	4 (+0.15/0)	4.10	4.04	4.08	4.09	4.07	4.07	4.04-4.10	Caliper	Qualified	
	3	0* ±2	1.02*	0.57*	0.11*	0.14*	0.09*	0.48*	0.09* -1.02*	Caliper	Qualified	
4	11 (+0.2/0)	11.07	11.08	11.09	11.03	11.04	11.02	11.02-11.09	Quadratic Element Inspection Machine	Qualified		
Function/Performance	Inspection Item	Standard Requirement					Actual Status Description			Testing Equipment	Decision	
	1.	Surface should be free of particulate contaminants, spotted chemical discoloration, knife mark, small gap, debris, depression, crack and other defects ;The tooth surface can not be bruised or crushed					Met the requirements			Visual inspection	Qualified	
	2.	Surface roughness Ra requirement : The outer surface : ≤1.6µm , Thread, Netting, grooves≤3.2µm					Met the requirements			Comparison block	Qualified	
	3.	the pressed developing needle must be tight, no loose and drop					Met the requirements			Inspect the engagement with Implants	Qualified	
	4.	Marking font should be clear					Met the requirements			Visual inspection	Qualified	
QC Department Opinion : <i>Qualified</i> Signature : <i>王月芬</i> 2019.07.19												
QC Department QE Opinion : <i>Qualified</i> Signature : <i>王月芬</i> 2019.07.20												
QC Department Director Opinion : <i>Qualified</i> Signature : <i>王月芬</i> 2019.07.20												

Figure 4 : Copies des certificats de conformités et d'homologation des cages (spacers) (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Technique chirurgicale :

Le patient est sous anesthésie générale, intubation orotrachéale en ventilation assistée, place en décubitus ventral sous traction transcrânienne, tête maintenue en position neutre avec un poids allant de 1kg et demi à 2kg et demi selon le poids du patient.

Désinfection et mise en place des champs opératoires avec préparation de la crête iliaque pour le prélèvement de l'os spongieux. L'incision cutanée est strictement médiane, allant de la protuberance occipitale jusqu'en regard de l'épineuse de C4.

La désinsertion musculo-aponévrotique se fait suivant le raphé médian jusqu'à mettre à nu les épineuses tout en préservant les ligaments inter et sus-épineux.

On s'assure de bien dégager les masses musculaires pour mettre à nu toute l'écaïlle occipitale dans les limites de la bosse occipital en haut jusqu'au trou occipital vers le bas et d'une mastoïde à l'autre latéralement en vue de placer une plaque occipitale, on découvrira l'arc postérieur de C1 ainsi que la gouttière de l'artère vertébrale, puis toute la partie dorsale de C2 et C3 (épineuses, lames et massifs articulaires) et parfois C4 quand cela est nécessaire.

La racine de C2 est recouverte d'un plexus veineux et parcourue par de petites émissaires de l'artère vertébrale, et est le plus souvent préservée et écartée vers le bas, parfois quand l'espace est rétréci elle peut être sacrifiée sans conséquences hormis quelques névralgies qui cèdent sous antalgiques, la dissection à ce niveau doit être très prudente pour éviter de blesser le plexus veineux pouvant ralentir notre progression.

En cas de saignement gênant l'hémostase est réalisée patiemment à l'aide de surgicell et de coton chirurgical et en attendant que l'hémostase soit faite, on travail du côté controlatéral et la progression se fait ainsi de suite d'un côté a un autre jusqu'à découvrir les masses latérales de C1 sur toute leurs faces postérieures ainsi que l'interligne Articulaire C1C2.



Figure 5 : Image peropératoire de la dissection de la racine C2 avec exposition de l'articulation C1C2 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Au niveau de C2, on découvrira tout le massif articulaire inférieur ainsi que le pédicule, les massifs articulaires de C3 et C4 sont aussi découverts pour une éventuelle fixation C3-C4.

Après avoir tout dégagé on exposera l'interligne articulaire C1C2 en réclinant la racine de C2 vers le bas, on placera par la suite un écarteur inter somatique entre l'arc postérieur de C1 et l'épineuse de C2 ce qui va permettre d'ouvrir l'interligne, nous permettant ainsi d'accéder à l'espace, d'extraire la capsule articulaire à l'aide de curettes et fraisage des facettes pour préparer la mise en place des cages interfacéaires C1C2 (spacers) remplies d'os spongieux préalablement prélevé de la crête iliaque.

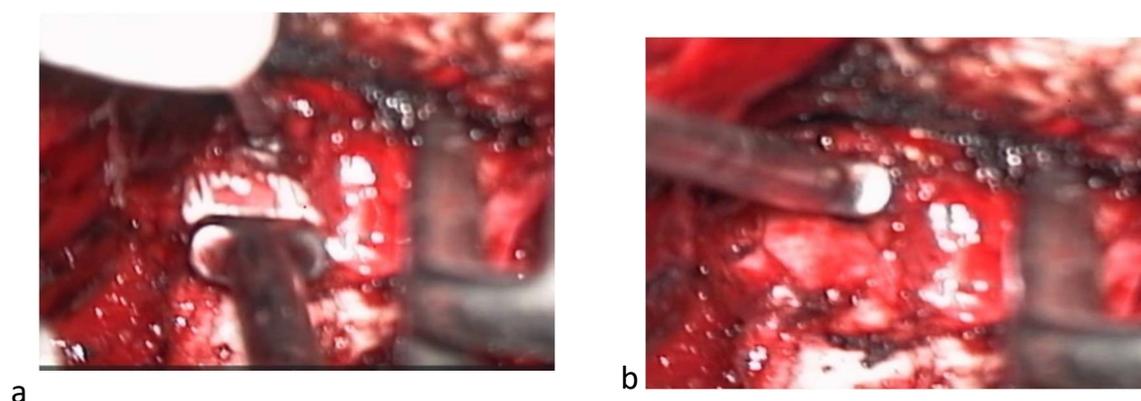


Figure 6 : Images a et b préparation et mise en place des cages (spacers) dans l'articulation C1C2 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Après la mise en place des spacers, on relâchera l'écarteur inter somatique et on entamera notre fixation qui se fera selon deux techniques :

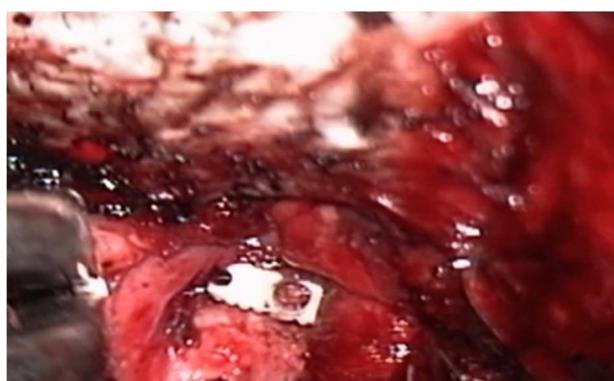


Figure 7 : Image peropératoire d'une cage interfacéaire (spacers) en place dans l'articulation C1C2 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

- Fixation articulaire C1 et pédiculaire C2 selon HARMS et GOEL. Une vis partiellement fileté d'un diamètre de 3,5 mm et d'une longueur allant entre 24 et 28 mm selon les dimensions des masses latérales de C1, est introduite au centre de la masse latérale et

dirigée avec un angle allant de 15° à 20° vers le haut en visant l'arc antérieur et en dedans dans le sens axial sous control d'un amplificateur de brillance.

La vis pédiculaire de C2 d'un même diamètre et d'une longueur allant de 20 à 24 mm est introduite au centre du massif artulaire inferieur et dirige suivant le pédicule sous control in visu et amplificateur de brillance en même temps.

Les tiges sont ensuite posées et fixées après réduction à l'aide d'un compacteur par des bouchons, une fois le montage réalisé, la traction transcrânienne est retirée.

- Fixation occipito-cervicale. La plaque occipitale est placée eu centre de l'écaille juste au-dessous de la bosse et fixée à l'aide de 04 visses corticales (2 visses médianes et une latéralement de chaque côté) d'un diamètre de 4 mm et d'une longueur de 8 à 10 mm, les tiges latérales sont posées et reliées au visses pédiculaires de C2, dans les cas où les pédicules sont fins (épaisseur inférieure à 4 mm) on placera des visses articulaires au niveau de C3 et C4.

La craniectomie occipitale est réalisée au cas par cas à l'aide d'un craniotome et de pinces à os (kerisson) dans les limites de la plaque occipitale en haut et le foramen magnum en bas en associant l'ablation de l'arc postérieur de C1 sur une distance d'environ 1 cm de part et d'autre de la ligne médiane.



Figure 8 : Image peropératoire fixation occipito-C3C4 après mise place de spacers décompression osseuse (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Une fois que tout le montage soit fixe, on vérifiera l'hémostase, un control radiographique est réalisé, s'assurant de la bonne réduction et fixation des vis.

On réalisera une fermeture plan par plan avec pansement stérile. Le patient est maintenu par une minerve articule type Philadelphia pendant 6 à 12 semaines.

IV. Résultats

1. Description de la population d'étude

1.1 Répartition des malades selon l'âge

L'âge moyen de notre population d'étude est de 45.3 ± 14.7 ans avec des extrêmes d'âge allant de 14 ans à 65 ans et un IC à 95 % [38.4 – 51.5 ans].

La répartition de notre série de malades selon les tranches d'âges est représentée dans le tableau 1 et la figure 1

Tableau 1 : Répartition de la population d'étude selon l'âge.

Groupes d'âge (ans)	Nombre de malade	%
< 20	02	10.0
20 – 30	02	10.0
30 – 40	03	15.0
40 – 50	03	15.0
50 – 60	08	40.0
> 60	02	10.0
Total.	20	100.0

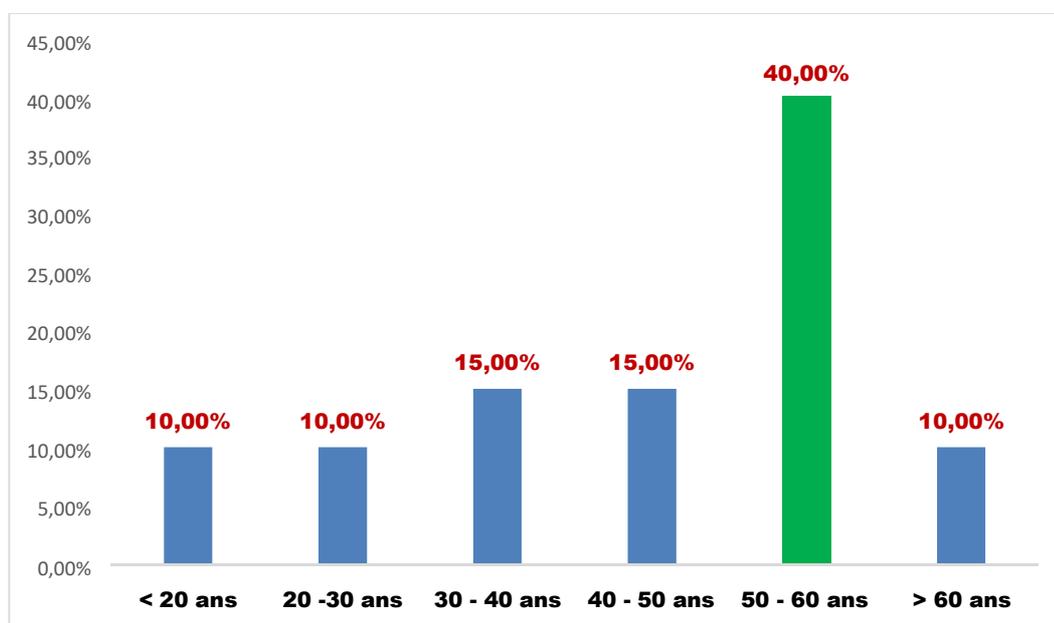


Figure 10 : Répartition graphique de la population d'étude selon l'âge.

1.2 Répartition de la population d'étude selon le sexe

La répartition de la population d'étude selon le sexe, montre une égalité de sexe avec un sexe ratio de 1 (sex-ratio = H / F = 10 / 10 = 1). (Tableau 2, figure 2)

Tableau 2 : Répartition de la population d'étude selon le sexe.

Sexe	Nombre de malade	%
Homme	10	50.0
Femme	10	50.0
Total	20	100.0

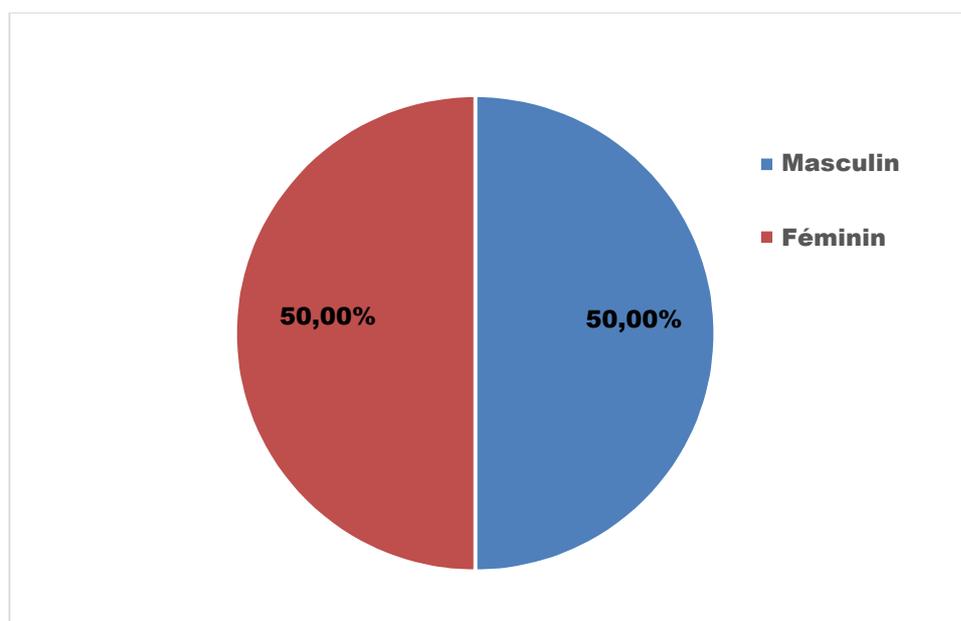


Figure 11 : Répartition graphique de la population d'étude selon le sexe.

1.3 Répartition de la population d'étude selon la présence ou non d'antécédents

La répartition des malades selon la présence ou non d'antécédents, nous montre que 07 malades avaient des antécédents médicaux soit 35.0 % de l'ensemble des malades. Ces antécédents se répartissent comme suit : 01 HTA, 01 goitre, 01 kyste hydatique, 01 luxation de hanche, 01 goitre (avec 05.0 % pour chacun des antécédents) et 03 polyarthrites rhumatoïdes (15.0 %). (Tableau 3)

Tableau 3 : Répartition de la population d'étude selon les d'antécédents médicaux.

Antécédents	Nombre de malade	%
HTA	01	05.0
Goitre	01	05.0
Polyarthrite Rhumatoïde	03	15.0
Kyste hépatique	01	05.0
Luxation de hanche et nanisme	01	05.0
R A S	13	65.0
Total	20	100.0

1.4 Répartition de la population d'étude selon la présence ou l'absence d'atteinte des nerfs crâniens :

La répartition de nos patients selon la présence ou non d'atteinte des nerfs crâniens, d'atteinte cérébelleuse et vestibulaire, nous montre que 05 patients avaient une atteinte des nerfs crâniens soit 25.0%, 01 patient présentait une atteinte des nerfs crâniens avec atteinte cérébelleuse et 01 patient, une atteinte des nerfs crâniens associée à une atteinte vestibulaire, soit 05.0% pour chaque atteinte.

Tableau 4 : Répartition de la population d'étude selon la présence ou l'absence d'atteinte des nerfs crâniens.

Nerf crânien	Nombre de malade	%
Absent	13	65.0
Nerfs mixtes et cérébelleux	01	05.0
VIII, IX, X, XI	05	25.0
Négatif + syndrome vestibulaire	01	05.0
Total	20	100.0

2 Répartition de la population d'étude selon la présence ou non de la douleur

La répartition de nos patients selon la présence ou non de cervicalgies et/ou de céphalées, nous montre que 18 patients se plaignaient de cervicalgies soit 90.0%, et 01 patient se plaignait de cervicalgies avec céphalées soit 05.0%

Tableau 5 : Répartition de la population d'étude selon la présence ou l'absence de la douleur.

Douleur	Nombre de malade	%
Cervicalgies	18	90.0
Cervicalgies + céphalées	01	05.0
Négative	01	05.0
Total	20	100.0

3 Répartition de la population d'étude selon la présence ou non du torticolis

La répartition de nos patients selon la présence ou non de torticolis, montre que 15 patients présentaient des torticolis soit 75.0% de notre série.

Tableau 6 : Répartition de la population d'étude selon la présence ou l'absence du torticolis.

Torticolis	Nombre de malade	%
Présent	15	75.0
Absent	05	25.0
Total	20	100.0

4 Répartition de la population d'étude selon la classification de NURICK

La répartition de nos patients pour l'appréciation de leurs déficit moteur selon la classification de Nurick montre que 02 patients étaient classés I et IV, soit 10.0% pour chaque classe ; 03 patients classés II et V, soit 15.0% pour chaque classe et 10 patients classés III, soit 50.0%.

Tableau 7 : Répartition de la population d'étude selon la classification de NURICK.

Classification de NEURICK	Nombre de malade	%
Classe 1	02	10.0
Classe 2	03	15.0
Classe 3	10	50.0
Classe 4	02	10.0
Classe 5	03	15.0
Total	20	100.0

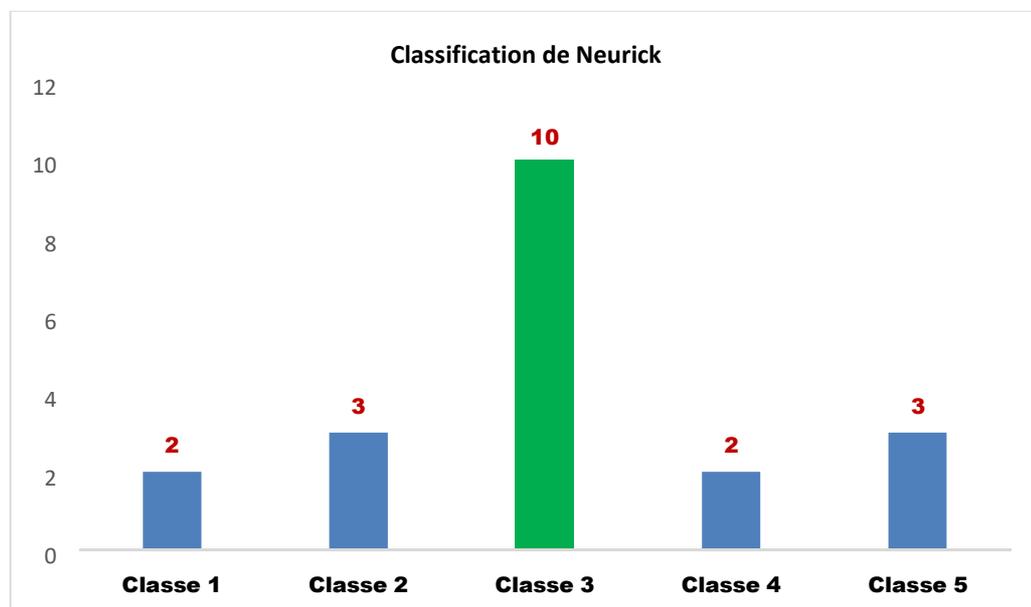


Figure 12 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de NEURICK.

5 Répartition de la population d'étude selon la classification de RANAWAT

La répartition de nos patients pour l'appréciation de leurs déficit moteur selon la classification de Ranawat montre que 04 patients étaient classés II, soit 20.0%, 11 patients classés IIIa, soit 55.0%, 05 patients classés IIIb, soit 25.0%.

Tableau 8 : Répartition de la population d'étude selon la classification de RANAWAT.

Classification de RANAWAT	Nombre de malade	%
Stade II	04	20.0
Stade IIIa	11	55.0
Stade IIIb	05	25.0
Total	20	100.0

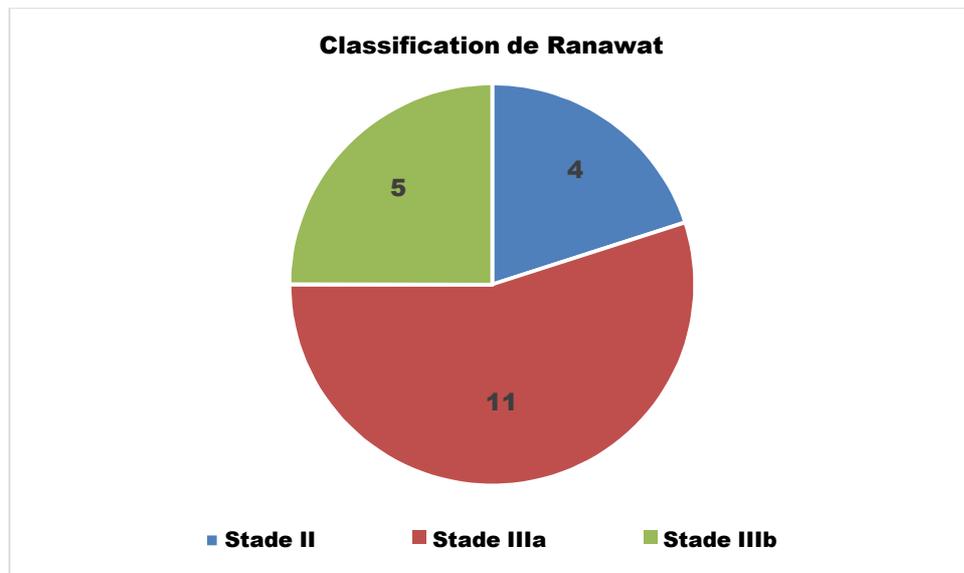


Figure 13 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de RANAWAT

6 Répartition de la population d'étude selon la classification Américan Rhumatism

La répartition de nos patients pour l'appréciation de leurs déficit moteur selon la classification d'American Rheumatism Association montre que 13 patients étaient classés II, soit 65.0% ; 04 patients classés III, soit 20.0% et 03 patients classés IV, soit 15.0%.

Tableau 9 : Répartition de la population d'étude selon la classification Américan Rheumatism.

Classification Américan Rheumatism	Nombre de malade	%
Stade II	13	65.0
Stade III	04	20.0
Stade IV	03	15.0
Total	20	100.0

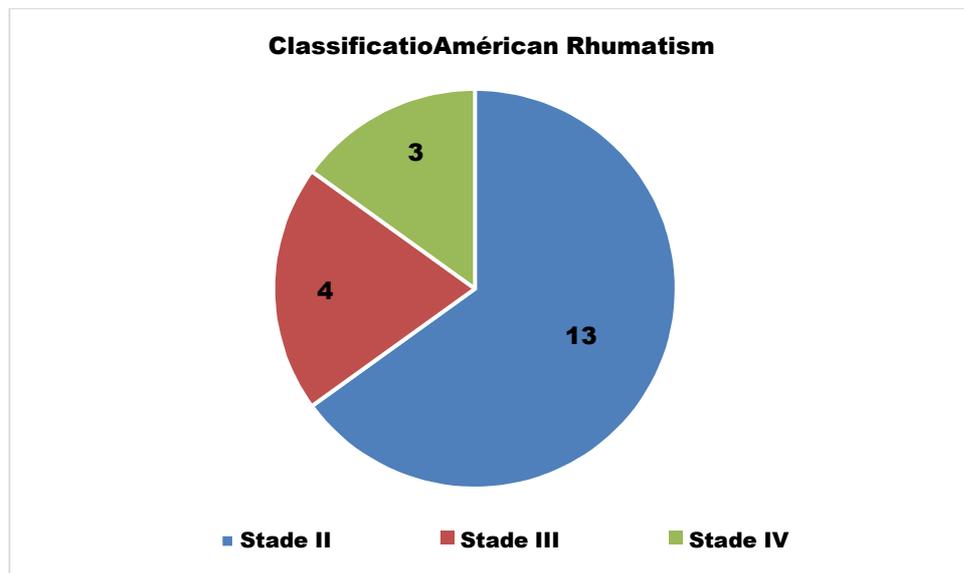


Figure 14 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification Américan Rheumatism.

7 Répartition de la population d'étude selon la classification de JOA

La répartition de nos patients pour l'appréciation de leurs déficit moteur selon la classification de la Japanese Orthopedic Association montre que 02 patients étaient classés moins de 10/17, soit 10.0% ; 13 patients classés entre 10 et 14/17, soit 65.0% et 05 patients classés plus de 15/17, soit 25.0%.

Tableau 10 : Répartition de la population d'étude selon la classification JOA.

Classification de JOA	Nombre de malade	%
< 10/17	02	10.0
10/17 – 14/17	13	65.0
≥ 15/17	05	25.0
Total	20	100.0

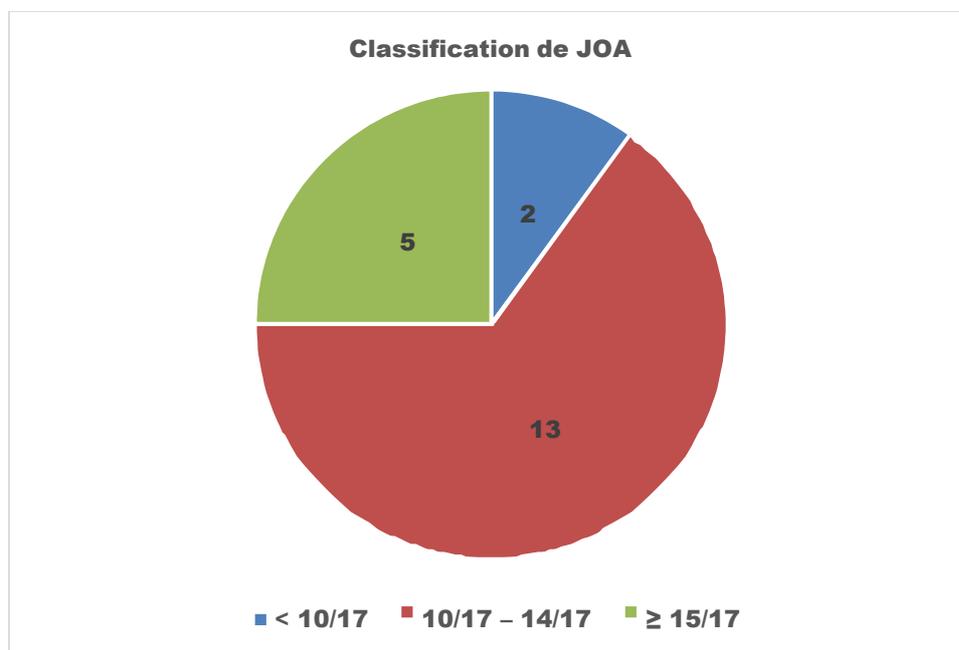


Figure 15 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification JOA.

8 Répartition de la population d'étude selon la classification de KARNOWSKI

La répartition de nos patients pour l'appréciation de leurs états générales selon la classification de Karnowski montre que 02 patients étaient classés moins de 50%, soit 10.0% ; 04 patients classés entre 50 et 80%, soit 20.0% et 14 patients classés à plus de 80%, soit 70.0%.

Tableau 11 : Répartition de la population d'étude selon la classification KARNOWSKI.

Classification de KARNOWSKI	Nombre de malade	%
< 50 %	02	10.0
50 – 80 %	04	20.0
> 80 %	14	70.0
Total	20	100.0

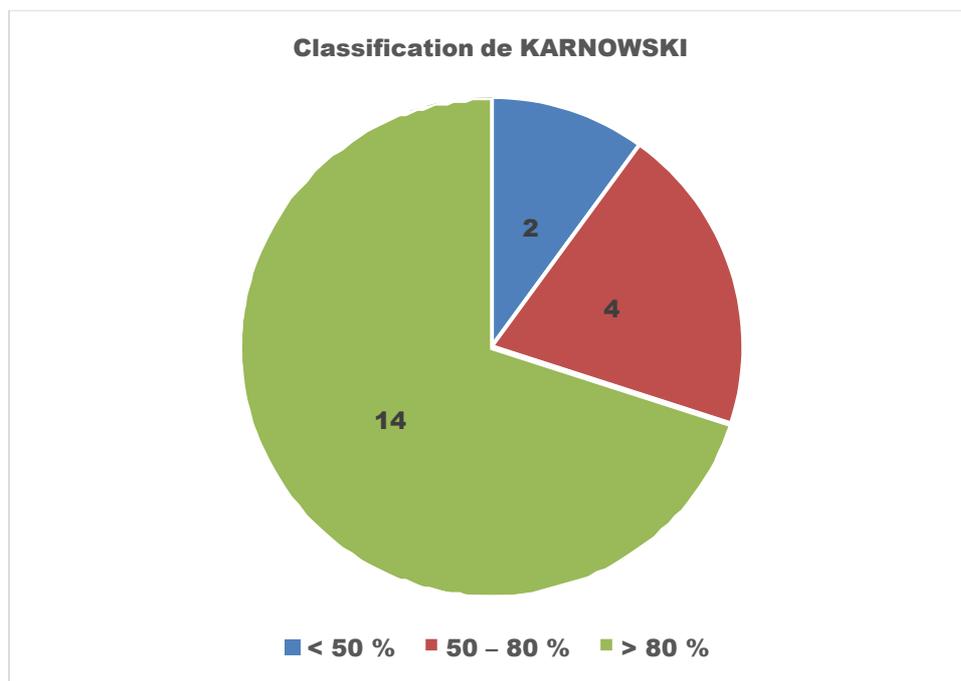


Figure 16 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification KARNOWSKI.

9 Répartition de la population d'étude selon la radiologie standard

La répartition des patients selon l'analyse de la radiologie standard montre que la moitié des patients présentaient une dislocation du C1-C2 et 10 ne présentaient aucune anomalie radiologique. (Tableau 12 et figure 8).

Tableau 12 : Répartition de la population d'étude selon la radiologie standard.

Radiologie standard	Nombre de malade	%
Dislocation C1-C2	10	50.0
R A S	10	50.0
Total	20	100.0

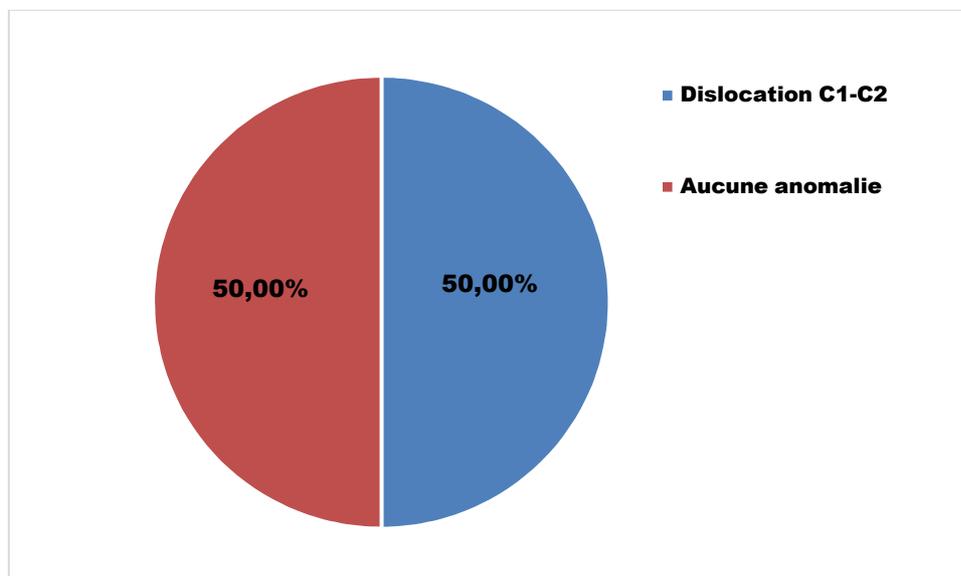


Figure 17 : Répartition graphique de la population d'étude selon la radiologie standard.

10 Répartition de la population d'étude selon les résultats de l'IRM

La répartition des patients selon le diagnostic retenu à l'IRM nous montre que 11 patients (55 %) avaient des chiari (dont trois d'entre eux une association avec une syringomyélie), un seul patient avec syringomyélie et 08 patient (40 %) sans aucune anomalie radiologique à l'IRM. (Tableau 13)

Tableau 13 : Répartition de la population d'étude selon les résultats de l'IRM.

Résultats de l'IRM	Nombre de malade	%
CHIARI	08	40.0
CHIARI + Syringomyélie	03	15.0
Syringomyélie	01	05.0
R A S	08	40.0
Total	20	100.0

11 Répartition de la population d'étude selon les résultats du scanner

La répartition des patients selon les résultats du scanner dard montre que la moitié des patients présentaient une dislocation du C1-C2 et 10 ne présentaient aucune anomalie radiologique. (Tableau 14 et figure 9)

Tableau 14 : Répartition de la population d'étude selon les résultats du scanner.

Résultats du Scanner	Nombre de malade	%
Assimilation de C1	06	30.0
Assimilation de C1 + Klippel Feil	02	10.0
Platybasie	05	25.0
Négatif	07	35.0
Total	20	100.0

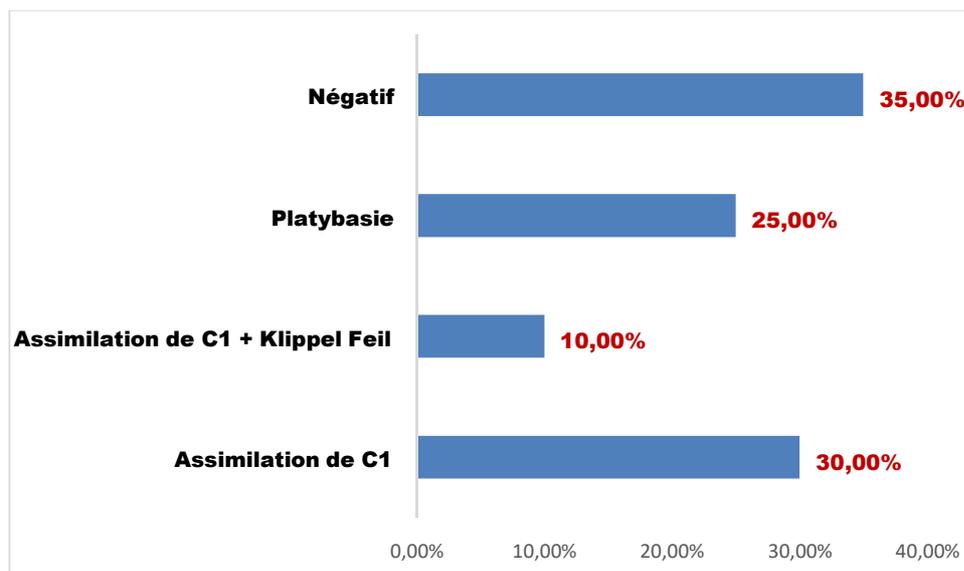


Figure 18 : Répartition graphique de la population d'étude selon les résultats du scanner.

12 Répartition de la population d'étude selon la classification de Chamberlain

La répartition des patients selon la classification de Chamberlain montre que la moitié des patients avaient un score compris entre 10 et 15 mm, 45 % avec un score inférieur à 10 mm et un seul patient était scoré à plus de 15 mm (Tableau 15 et figure 10)

Tableau 15 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Chamberlain.

Classification de Chamberlain	Nombre de malade	%
< 10 mm	09	45.0
10 – 15 mm	10	50.0
>15 mm	01	05.0
Total	20	100.0

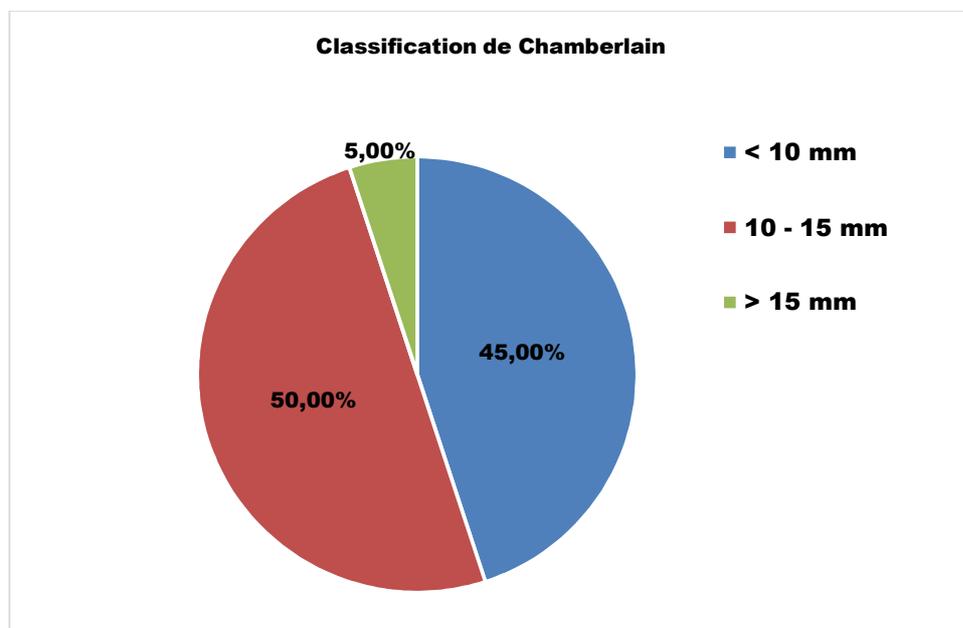


Figure 19 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de Chamberlain.

13 Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Gregor

La répartition des patients selon la classification de Mc Gregor montre que trois tiers des patients (75.0 %) avaient un score supérieur à 15 mm, un quart des patients (25.0 %) un score compris entre 5 et 10 et aucun patient n'avait de score inférieur à 5 mm. (Tableau 16 et figure 11)

Tableau 16 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Gregor.

Classification de Mc Gregor	Nombre de malade	%
< 5 mm	00	00.0
5 – 10 mm	05	25.0
> 10 mm	15	75.0
Total	20	100.0

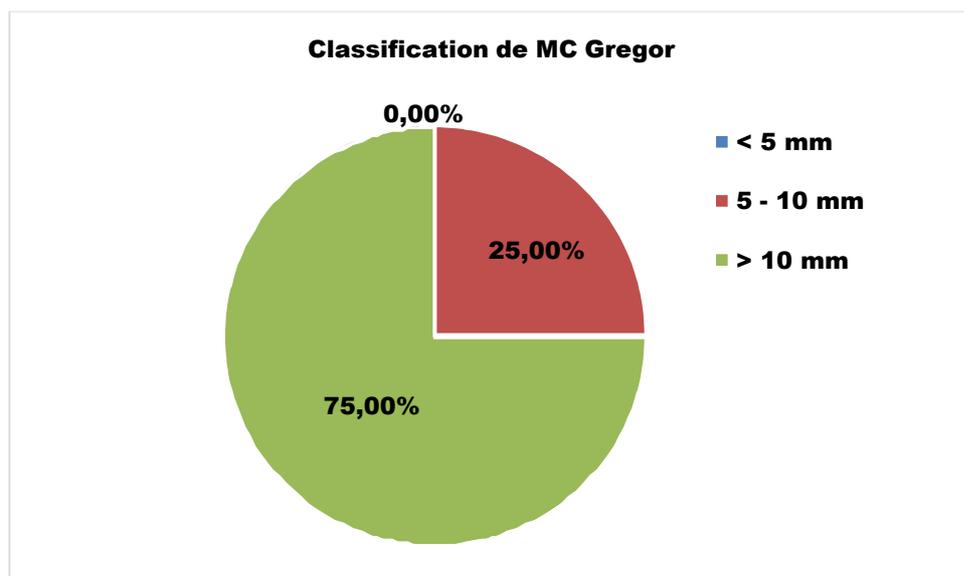


Figure 20 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de Mc Gregor.

14 Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Ray

La répartition des patients selon la classification de Mc Ray montre que 80 % des patients avaient un score inférieur à 10 mm, 20 % des patients étaient scorés entre 10 et 15 mm et aucun patient n'avait un score supérieur à 15 mm. (Tableau 17 et figure 12)

Tableau 17 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Ray.

Classification de Mc Ray	Nombre de malade	%
< 10 mm	16	80.0
10 – 15 mm	04	20.0
>15 mm	00	00.0
Total	20	100.0

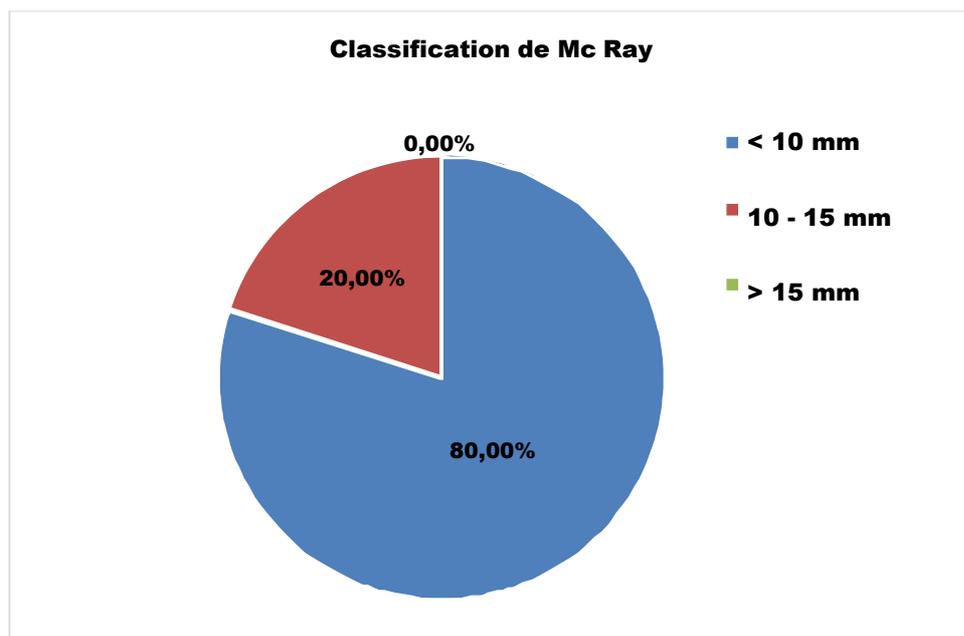


Figure 21 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de Mc Ray.

15 Répartition de la population d'étude selon la classification de l'angle Oméga

La répartition des patients selon l'angle oméga montre que moins d'un tiers (30.0 %) des patients avaient un angle oméga inférieur à 50° et plus de deux tiers (70.0 %) des patients avaient un angle oméga compris entre 50° et 80 °. (Tableau 18)

Tableau 18 : Répartition de la population d'étude selon la classification de l'angle Oméga.

Classification selon l'angle Oméga	Nombre de malade	%
< 50°	06	30.0
50° – 80°	14	70.0
> 80°	00	00.0
Total	20	100.0

16 Répartition de la population d'étude selon la classification A/B

La répartition des patients selon la classification A/B montre que 55 % appartenaient à la classe A et 45 % à la classe B. (Tableau 19 et figure 13)

Tableau 19 : Répartition de la population d'étude selon la classification A/B.

Classification A/B	Nombre de malade	%
A	11	55.0
B	09	45.0
Total	20	100.0

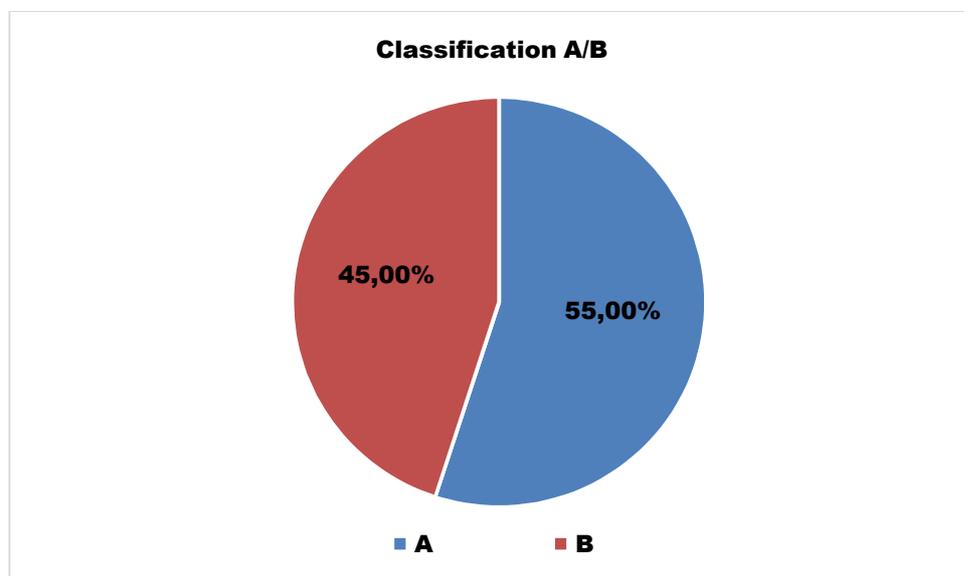


Figure 22 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification A/B.

17 Répartition de la population d'étude selon la classification I/II

La répartition des patients selon la classification I/II montre que 55 % appartenaient à la classe I et 45 % à la classe II. (Tableau 20 et figure 14)

Tableau 20 : Répartition de la population d'étude selon la classification I/II.

Classification I/II	Nombre de malade	%
I	11	55.0
II	09	45.0
Total	20	100.0

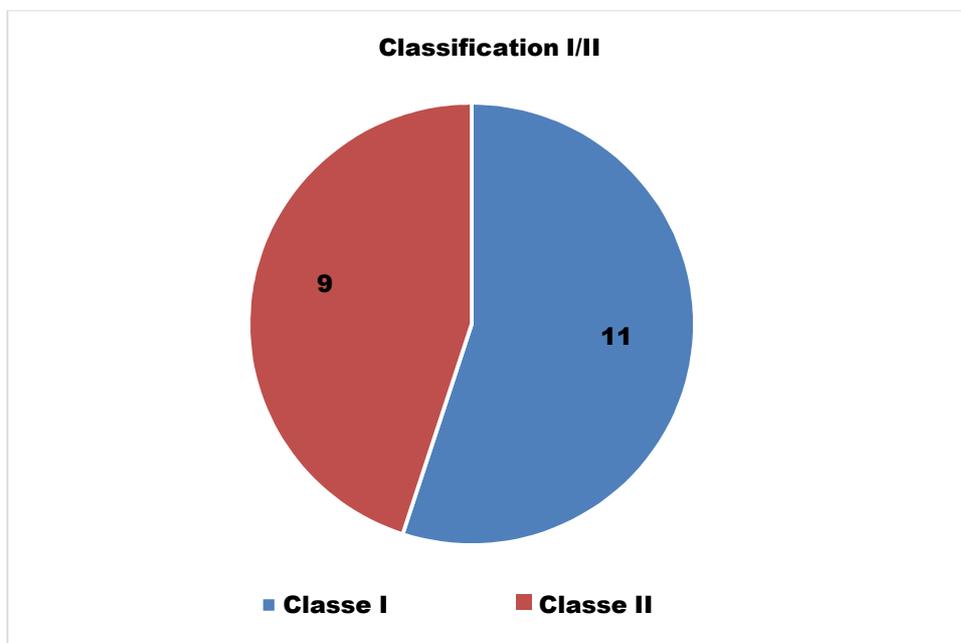


Figure 23 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification I/II.

18 Répartition de la population d'étude selon le traitement

La répartition des patients selon le traitement nous donne les résultats suivants (tableau 21) :

- 17 patients (85.0 %) avaient subi une Décompression + fixation O-C + Spacers.
- 03 patients (15.0 %) avaient bénéficié d'une Décompression O-D avec fixation occipito-cervicale.

Tableau 21 : Répartition de la population d'étude selon le traitement.

Traitement	Nombre de malade	%
Décompression +fixation O-C + Spacers	17	85.0
Décompression O-D + fixatio O-C	03	15.0
Total	20	100.0

19 Répartition de la population d'étude selon la classification de Chamberlain P-O

La répartition des patients selon la classification de Chamberlain P-O montre que la quasi-totalité des patients (95.0 %) avaient un score inférieur à 10 mm et un seul patient était scolarisé à 10 mm. (Tableau 22 et figure 15)

Tableau 22 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Chamberlain P-O.

Classification de Chamberlain P-O	Nombre de malade	%
< 10 mm	19	95.0
10 – 15 mm	01	05.0
>15 mm	00	00.0
Total	20	100.0

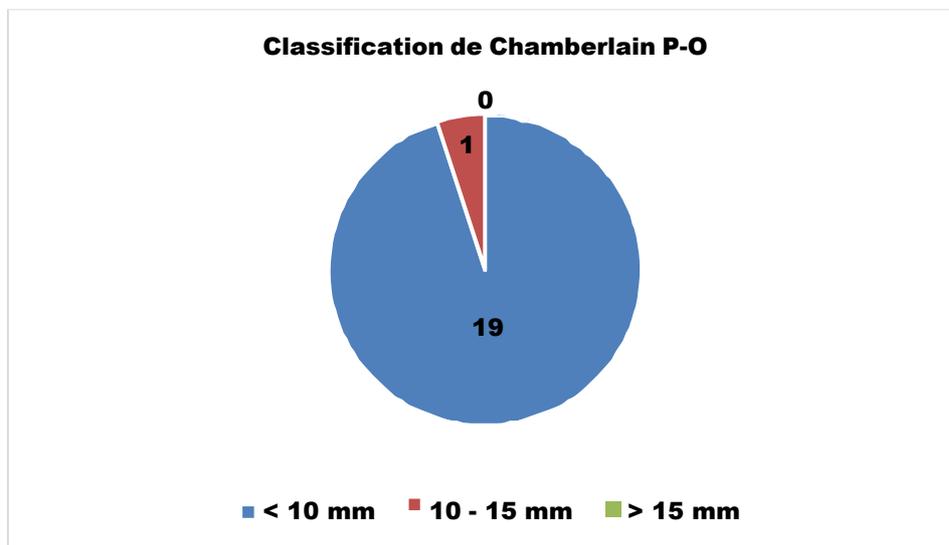


Figure 24 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de Chamberlain P-O.

20 Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Gregor P-O

La répartition des patients selon la classification de Mc Gregor P-O montre que 85 % des patients avaient un score entre 5 et 10 mm, 15 % avec un score supérieur à 15 mm et aucun patient n'avait de score inférieur à 5 mm. (Tableau 23 et figure 16)

Tableau 23 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Gregor P-O.

Classification de Mc Gregor P-O	Nombre de malade	%
< 5 mm	00	00.0
5 – 10 mm	17	85.0
> 10 mm	03	15.0
Total	20	100.0

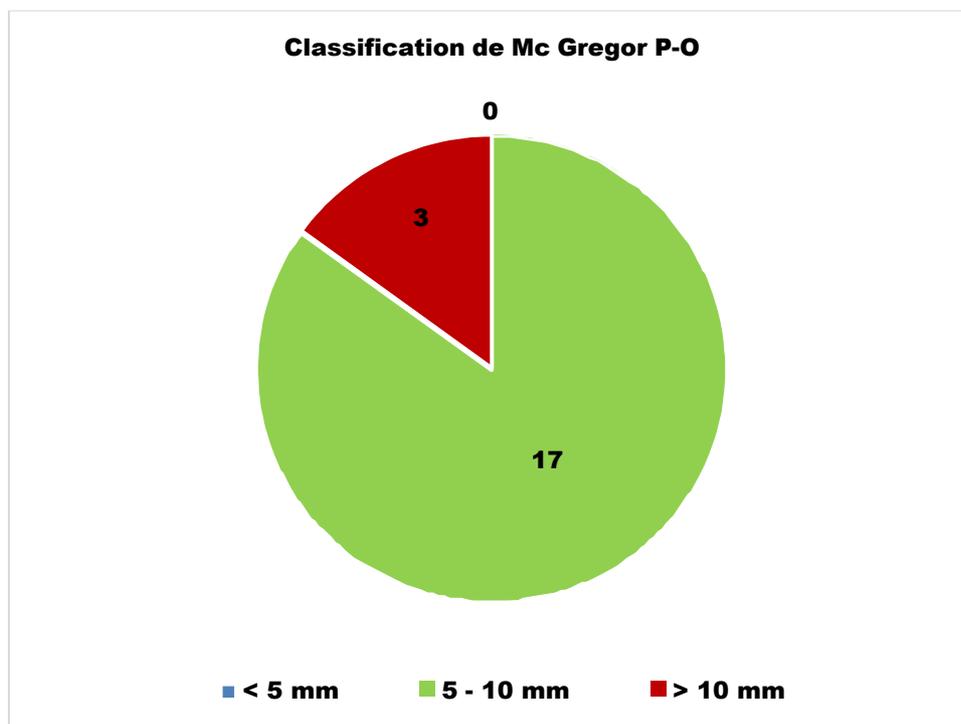


Figure 25 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de Mc Gregor P-O.

21 Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Ray P-O

La répartition des patients selon la classification de Mc Ray P-O montre que tous les patients (100 %) avaient un score inférieur à 10 mm. (Tableau 24)

Tableau 24 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Mc Ray P-O.

Classification de Mc Ray P-O	Nombre de malade	%
< 10 mm	20	100.0
10 – 15 mm	00	00.0
>15 mm	00	00.0
Total	20	100.0

22 Répartition de la population d'étude selon la classification de l'angle Oméga P-O

La répartition des patients selon l'angle Oméga P-O montre que tous les patients avaient un angle oméga compris entre 50° et 80 °. (Tableau 25)

Tableau 25 : Répartition de la population d'étude selon la classification de l'angle Oméga P-O.

Classification selon l'angle Oméga P-O	Nombre de malade	%
< 50°	00	00.0
50° – 80°	20	100.0
> 80°	00	00.0
Total	20	100.0

23 Répartition de la population d'étude selon la classification de Nurick P-O

La répartition des patients selon la classification de Nurick P-O montre que 85 % des patients appartenaient à la classe 1 -2, 5 % à la classe 3 – 4 et deux patients soit 10% étaient classés plus de 4. (Tableau 26 et figure 17)

Tableau 26 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Nurick P-O.

Classification selon Nurick P-O	Nombre de malade	%
1 – 2	17	85.0
3 – 4	01	05.0
> 4	02	10.0
Total	20	100.0

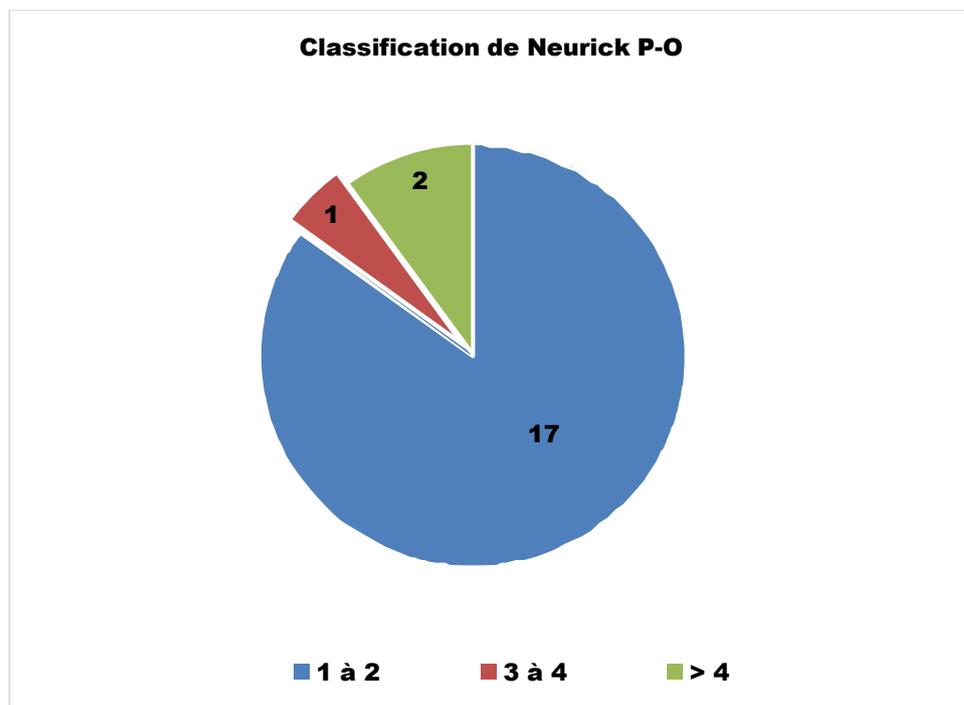


Figure 26 : Répartit graphique ion de la population d'étude selon la classification de Nurick P-O

24 Répartition de la population d'étude selon la classification de Ranawat P-O

La répartition des patients selon la classification de Ranawat P-O montre que 90 % des patients appartenaient à la classe I – II et 10 % à la classe IIIa – IIIb. (Tableau 27 et figure 18)

Tableau 27 : Répartition de la population d'étude selon la classification de Ranawat P-O.

Classification selon Ranawat P-O	Nombre de malade	%
I – II	18	90.0
IIIa – IIIb	02	10.0
> IV	00	00.0
Total	20	100.0

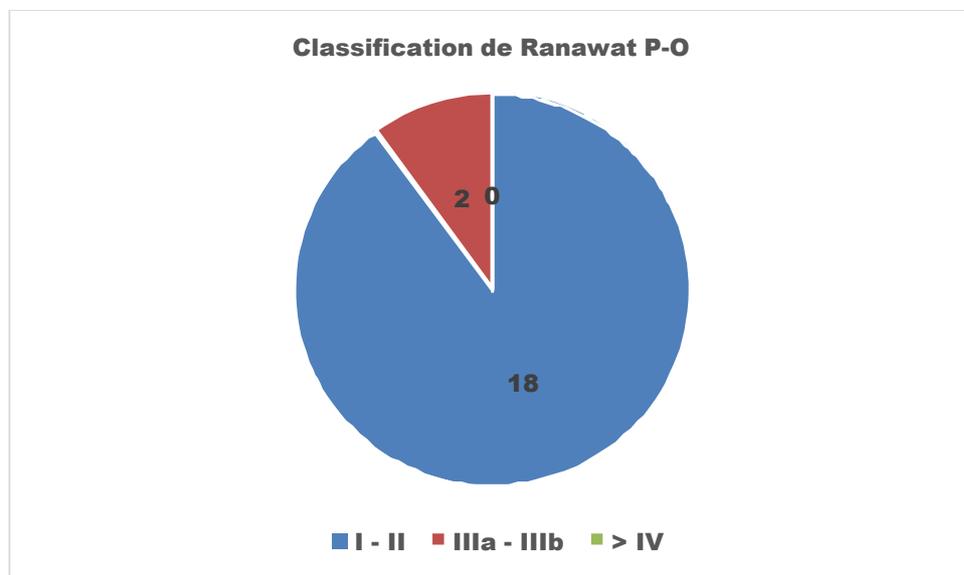


Figure 27 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification de Ranawat P-O

25 Répartition de la population d'étude selon la classification de JOA P-O

La répartition des patients selon la classification de JOA P-O montre que 65 % des patients étaient notés à plus de 15/17, 25 % des patients notés entre 10/17 et 15/17 et 10 % avaient un score inférieur à 10/17. (Tableau 28 et figure 19)

Tableau 28 : Répartition de la population d'étude selon la classification JOA P-O.

Classification de JOA	Nombre de malade	%
< 10/17	02	10.0
10/17 – 15/17	05	25.0
≥ 15/17	13	65.0
Total	20	100.0

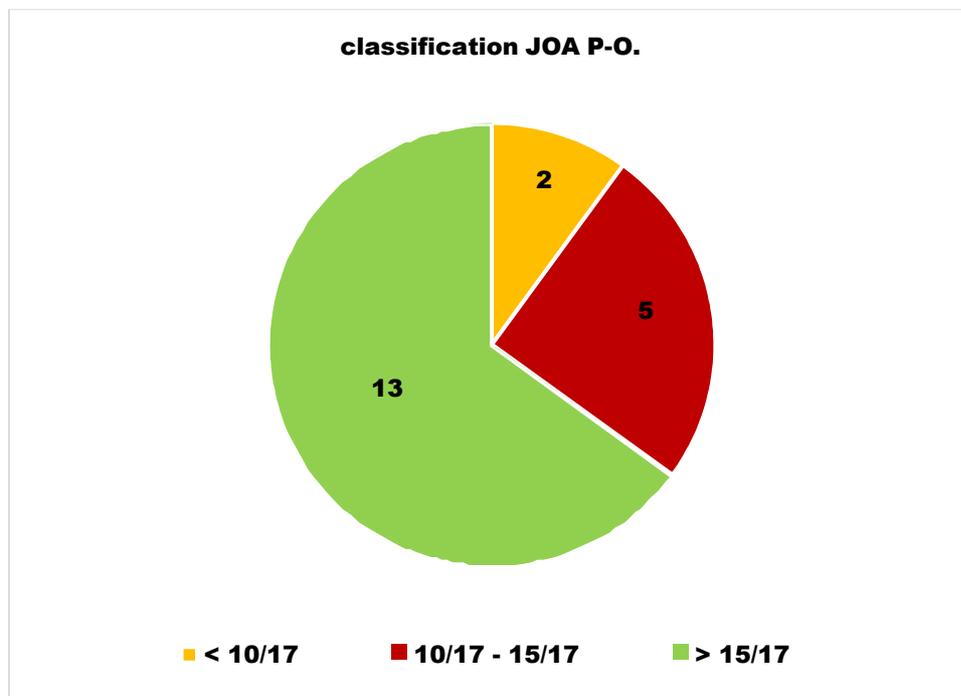


Figure 28 : Répartition graphique de la population d'étude selon la classification JOA P-O.

Tableau 29 : Analyse thérapeutique de la série selon la classification de Goel et Laheri.

Patient	Age	Sexe	Classification	Traitement
Cas 1	62	F	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 2	27	M	II/B	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 3	56	F	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 4	60	M	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 5	51	F	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 6	55	M	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 7	54	F	I/A	Spacers +fixation C1-C2 +craniectomie
Cas 8	58	F	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 9	65	F	II/B	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Cas 10	14	F	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 11	49	M	II/B	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 12	34	M	II/B	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 13	34	M	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 14	42	F	II/B	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 15	55	F	II/B	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 16	50	M	II/B	Décompression ostéo-durale + fixation O-C
Patient 17	20	M	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie
Patient 18	54	M	II/B	Décompression ostéo-durale + fixation O-C
Patient 19	38	F	II/B	Décompression ostéo-durale
Patient 20	29	M	I/A	Spacers +fixation O-C +craniectomie

2. Résultats cliniques :

La mise en place des spacers a été retenue chez 17 de nos patients dont 11 de type I/A et 06 de type II/B, les résultats cliniques ont été analysés selon des classifications, les unes spécifiques aux pathologies malformatives de la charnière occipito-cervicale.

Les classifications retenues sont la japonaise orthopedic association (JOA), NURICK, classification de RANAWAT, American rheumatism classification avec présence ou non d'atteinte des nerfs crâniens et de douleurs cervicales.

L'indice de Karnowski a été utilisé pour évaluer l'intérêt et la possibilité de l'acte chirurgicale.

Les 03 patients classes type II/B, qui avaient bénéficié d'une décompression ostéo-durale suite à une analyse de leurs états cliniques qui étaient en rapport d'une malformation de Chiari type I que d'une impression basilaire.

Les résultats cliniques post-opératoires étaient très satisfaisants du fait qu'on a noté une amélioration clinique chez 19 de nos patients, un patient classe type I/A ayant bénéficié de la mise en place de spacers et qui présentait un indice de Karnowski inférieur à 40% est décédé à J15 post-op de complications de décubitus (embolie pulmonaire). (Tableaux 28, 29, 30 et 31)

Tableau 30 : analyse clinique préopératoire des patients bénéficiant des spacers.

Patient	Age	Sexe	Karnowski	douleur	Nerfs mixte	Nurick	Ranawat	Americ Rh	JOA
Cas 1	62	F	90%	Oui	Non	2	IIIa	II	15/17
Cas 2	27	M	90%	Non	Non	3	IIIa	II	13/17
Cas 3	56	F	90%	Oui	Non	2	IIIa	II	14/17
Cas 4	60	M	90%	Oui	Non	3	IIIa	II	11/17
Cas 5	51	F	80%	Oui	Non	4	IIIa	III	13/17
Cas 6	55	M	90%	Oui	Oui	3	II	II	15/17
Cas 7	54	F	80%	Oui	Non	1	II	II	15/17
Cas 8	58	F	40%	Oui	Non	5	IIIb	IV	08/17
Cas 9	65	F	90%	Oui	Non	3	IIIa	II	14/17
Cas 10	14	F	80%	Oui	Non	5	IIIb	IV	8/17
Cas 11	49	M	90%	Oui	Oui	3	IIIa	II	13/17
Cas 12	34	M	90%	Oui	Non	3	IIIa	III	10/17
Cas 13	34	M	70%	Oui	Non	5	IIIb	IV	11/17
Cas 14	42	F	90%	Oui	Non	3	IIIa	II	12/17
Cas 15	55	F	80%	Oui	Oui	4	IIIb	III	13/17
Cas 16	20	M	90%	Oui	Non	3	II	II	14/17
Cas 17	29	M	90%	Oui	Non	2	IIIa	II	14/17

Tableau 31 : analyse clinique préopératoire des patients traités par décompression ostéo-durale

Patient	Age	Sexe	Karnowski	douleur	Nerfs mixte	Nurick	Ranawat	Americ Rh	JOA
Cas 1	50	F	90%	Oui	Oui	3	IIIa	II	15/17
Cas 2	54	M	90%	Oui	Non	3	IIIb	III	14/17
Cas 3	38	F	90%	Oui	Oui	1	II	II	15/17

Tableau 32 : analyse clinique post-opératoire des patients ayant bénéficié de spacers

Patient	Age	Sexe	karnowski	douleur	Nerfs mixte	Nurick	Ranawat	Americ Rh	JOA
Cas 1	62	F	90%	oui	Non	1	II	I	17/17
Cas 2	27	M	90%	non	Non	1	I	II	17/17
Cas 3	56	F	90%	Non	Non	1	I	I	17/17
Cas 4	60	M	90%	Non	Non	1	I	I	17/17
Cas 5	51	F	80%	Non	Non	1	II	I	17/17
Cas 6	55	M	90%	Non	Non	1	I	I	17/17
Cas 7	54	F	80%	Non	Non	1	I	I	17/17
Cas 8	58	F	40%	Non	Non	5	IIIb	IV	08/17
Cas 9	65	F	90%	Non	Non	1	I	I	17/17
Cas 10	14	F	80%	Non	Non	5	IIIb	IV	8/17
Cas 11	49	M	90%	Non	Non	1	II	I	15/17
Cas 12	34	M	90%	Non	Non	1	II	I	15/17
Cas 13	34	M	70%	Non	Non	3	II	II	15/17
Cas 14	42	F	90%	Non	Non	2	II	I	15/17
Cas 15	55	F	80%	oui	Non	2	II	I	15/17
Cas 16	20	M	90%	oui	Non	1	I	I	17/17
Cas 17	29	M	90%	oui	Non	1	I	I	17/17

Tableau 33 : Analyse clinique post-opératoire des patients traités par décompression ostéo-durale

Patient	Age	Sexe	Karnowski	douleur	Nerfs mixte	Nurick	Ranawat	Americ Rh	JOA
Cas 1	50	F	90%	Non	Non	1	II	I	17/17
Cas 2	54	M	90%	Oui	Non	1	I	I	17/17
Cas 3	38	F	90%	Non	Non	1	II	II	17/17

3. Résultats radiologique :

En analysant l'imagerie pré et post opératoire de tous nos patients opérés avec mise en place de spacers, on a noté une amélioration considérable des repères craniométriques. On a utilisé comme repère craniométrique la ligne de Chamberlain, la ligne de Mc Gregor, la ligne de Mc Rae et l'angle Oméga de Goel pour apprécier le degré d'invagination en pré opératoire et l'abaissement de l'odontoïde en post opératoire.

Notre analyse des résultats radiologiques a montré une amélioration non seulement sur l'abaissement de l'odontoïde mais aussi sur la réduction de la dislocation C1C2 chez certains de nos patients de type I/A. (Tableaux 32 et 33)

Tableau 32 : Analyse des repères craniométrique pré opératoire.

Patients	Age	Sexe	Type	Ligne de Chamberlain	Ligne de Mc Gregor	Ligne de Mc Rae	Angle modifié de Goel
Cas 1	62	F	I/A	11 mm	15 mm	09 mm	60°
Cas 2	27	M	II/B	16 mm	20 mm	0 mm	40°
Cas 3	56	F	I/A	11 mm	13 mm	07 mm	65°
Cas 4	60	M	I/A	13 mm	17 mm	11 mm	40°
Cas 5	51	F	I/A	11 mm	15 mm	11 mm	45°
Cas 6	55	M	I/A	11 mm	15 mm	11 mm	60°
Cas 7	54	F	I/A	07 mm	09 mm	0 mm	50°
Cas 8	58	F	I/A	11 mm	13 mm	10 mm	60°
Cas 9	65	F	II/B	10 mm	12 mm	0 mm	60°
Cas 10	14	F	I/A	07 mm	09 mm	03 mm	60°
Cas 11	49	M	II/B	13 mm	16 mm	04 mm	40°
Cas 12	34	M	II/B	12 mm	16 mm	04 mm	55°
Cas 13	34	M	I/A	7 mm	10 mm	0 mm	40°
Cas 14	42	F	II/B	8 mm	11 mm	0 mm	65°
Cas 15	55	F	II/B	8 mm	12 mm	5 mm	55°
Cas 16	20	M	I/A	8 mm	11 mm	0 mm	60°
Cas 17	29	M	I/A	10 mm	13 mm	05 mm	60°

Tableau 33 : Analyse des repères craniométriques post opératoire.

Patients	Age	Sexe	Type	Ligne de chambertin	Ligne de Mc Gregor	Ligne de Mc Rae	Angle modifié de Goel
Cas 1	62	F	I/A	5 mm	7 mm	3 mm	70°
Cas 2	27	M	II/B	8 mm	10 mm	0 mm	65°
Cas 3	56	F	I/A	5 mm	7 mm	0 mm	75°
Cas 4	60	M	I/A	5 mm	10 mm	2 mm	65°
Cas 5	51	F	I/A	6 mm	8 mm	5 mm	75°
Cas 6	55	M	I/A	5 mm	7 mm	0 mm	75°
Cas 7	54	F	I/A	05 mm	07 mm	0 mm	75°
Cas 8	58	F	I/A	7 mm	9 mm	3 mm	75°
Cas 9	65	F	II/B	10 mm	12 mm	3 mm	70°
Cas 10	14	F	I/A	4 mm	7 mm	0 mm	65°
Cas 11	49	M	II/B	5 mm	7 mm	0 mm	65°
Cas 12	34	M	II/B	7 mm	11 mm	3 mm	75°
Cas 13	34	M	I/A	5 mm	7 mm	0 mm	75°
Cas 14	42	F	II/B	6 mm	8 mm	0 mm	75°
Cas 15	55	F	II/B	3 mm	5 mm	0 mm	70°
Cas 16	20	M	I/A	3 mm	5 mm	0 mm	75°
Cas 17	29	M	I/A	7 mm	9 mm	3 mm	70°

V- Cas illustratifs :

1- Impression basilaire de type I/A :

1^{ère} observation :

C'est une patiente âgée de 62 ans sans antécédents pathologiques se plaignant de cervicalgies chroniques, présentait cliniquement une tétraparésie cotée à 2 selon la classification de Nurick, IIIa selon Ranawat et 15/17 selon la JOA avec un indice de Karnowski à 90%.

La TDM de la jonction occipito-cervicale objectivait une impression basilaire type/A associée à une dislocation C1C2.

Les repères craniométriques :

Chamberlain à 11 mm

Mc Gregor à 15 mm

Mc Rae à 9 mm

Angle Omega modifié de Goel est de 60°

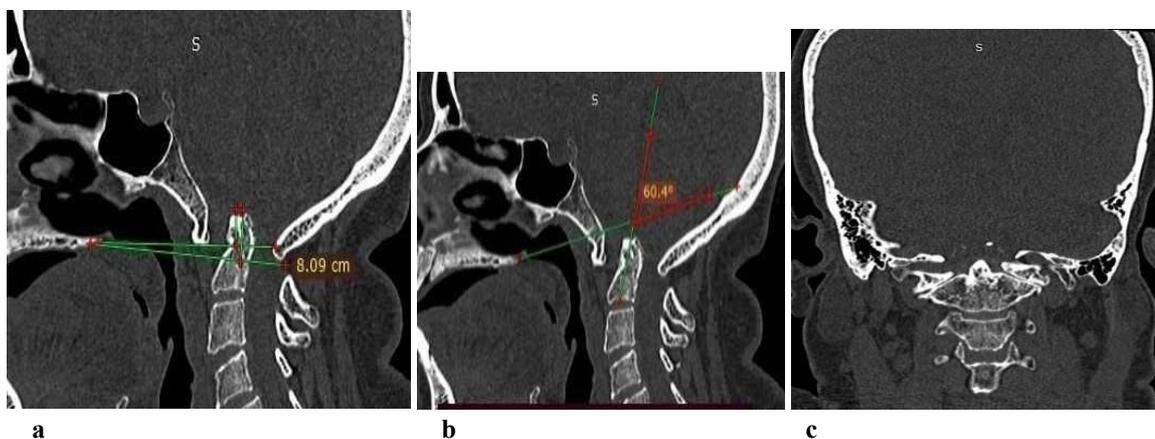


Figure 29 : TDM pré-op : coupes sagittales, **a**- lignes de Mc Gregor, Mc Rae
b- angle Omega et coupe coronale (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

L'IRM de la jonction crano-cervicale objectivait une compression antérieure du tronc cérébral par une impression basilaire sans autre anomalie.

La patiente a bénéficié d'une mise en place de spacers avec décompression osseuse et fixation occipito-cervicale.

L'évolution post opératoire était marquée par une récupération du déficit moteur sur le plan clinique, avec cotation musculaire à 1 selon Nurick, II selon Ranawat et 17/17 selon JOA.

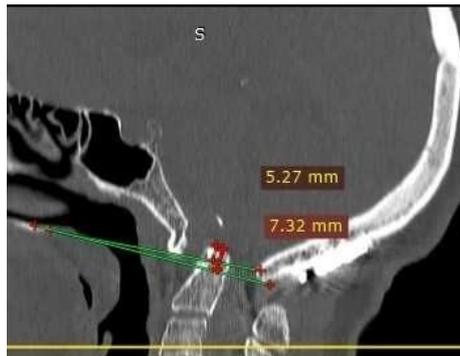
Sur le plan radiologique, on a objectivé un abaissement de l'odontoïde par rapport aux repères craniométriques qui sont devenus :

Chamberlain à 05 mm

Mc Gregor à 07 mm

Mc Rae à 03mm

Angle Omega modifié de Goel est de 70°



a

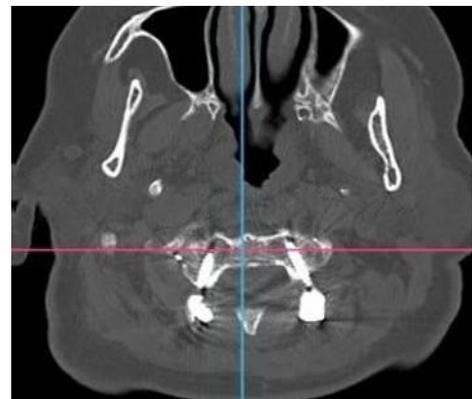


b

Figure 30 : TDM JCV coupes sagittales post-op, **a**- lignes de Mc Gregor, Mc Rae et **b**- l'angle Omega (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)



a



b

Figure 31 : TDM de la JCV **a**- coupe coronale articulation C1C2 avec spacers et **b**- coupes axiales de C2 vissage pédiculaire de C2 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

2^{ème} Observation :

Une femme de 56 ans aux antécédents de polyarthrite rhumatoïde, présentant des cervicalgies et un déficit moteur aux quatre membres cotés à 2 selon Nurick, IIIa selon Ranawat et 14/17 selon la JOA avec un indice de Karnowski à 90%.

La TDM cranio-cervicale objectivait une impression basilaire type I/A associée à une dislocation C1C2.

Les repères craniométriques étaient :

Chamberlain à 11 mm	Mc Gregor à 13 mm
Mc Rae à 07 mm	Angle modifié de Goel est de 65°

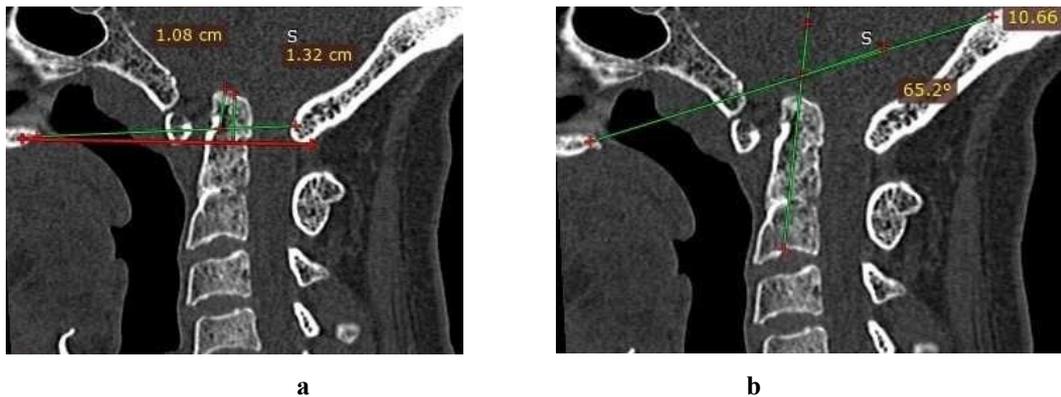


Figure 32 : TDM de la JCV pré-op coupes sagittales, **a-** lignes de Mc Gregor, Chamberlain
b- l'angle Omega (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

L'IRM de la jonction une compression du tronc cérébral par une impression basilaire associée à une malformation de Chiari avec syringomyélie. |



Figure 33 : IRM de la JCV pré-op coupe sagittale en T2
(source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

La patiente a été opérée et a bénéficiée de la mise en place de spacers associée à une décompression ostéo-durale avec fixation occipito-cervicale.

En post opératoire, l'évolution s'est faite vers l'amélioration marquée par une récupération totale du déficit moteur cotée à 1 selon Nurick, I selon Ranawat et 17/17 selon la JOA.

Les control radiologiques ont objectivé un abaissement de l'odontoïde et les repères craniométriques sont devenus :

Chamberlain à 05 mm

Mc Gregor à 07 mm

Mc Rae à 00 mm

Angle modifié de Goel est de 75°

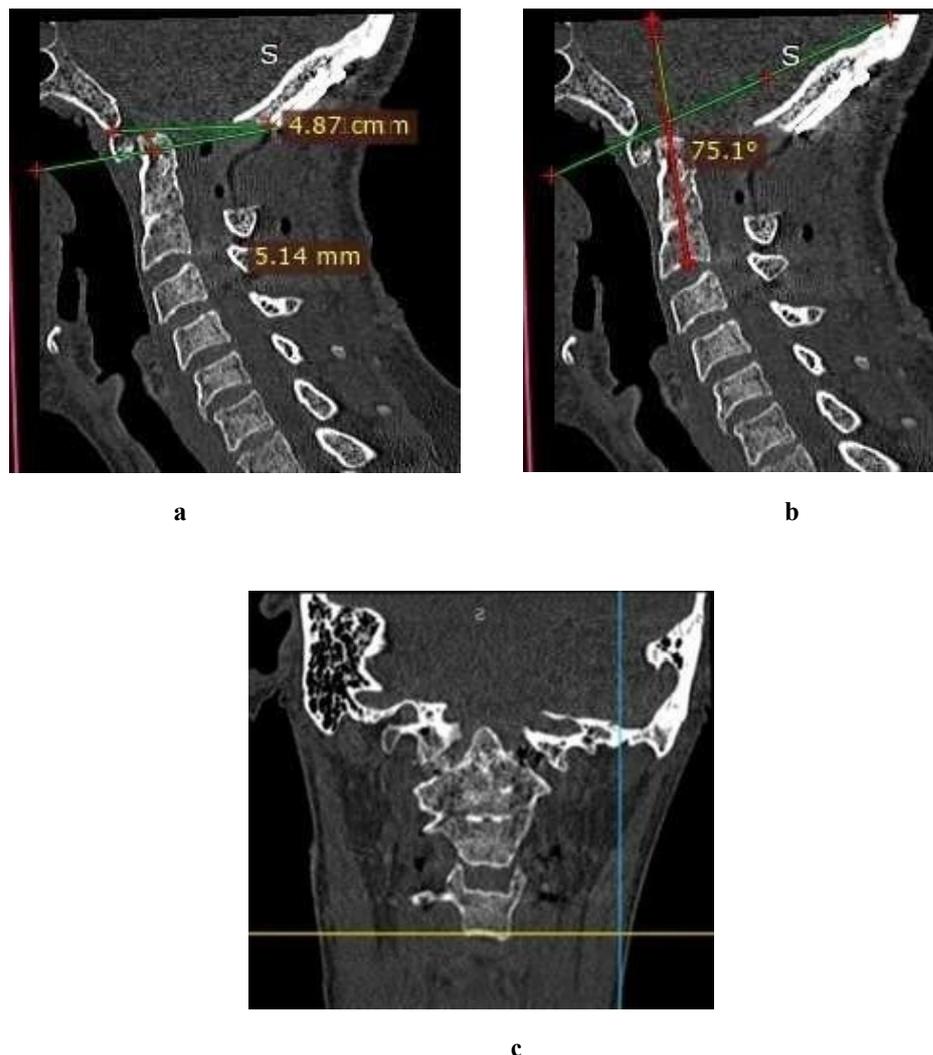


Figure 34 : TDM post-op de la JCV ; **a**- lignes de Mc Gregor, Mc Rae, **b**- angle de Oméga et **c**- coupe coronale articulation C1C2 avec spacers (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

3^{ème} observation :

Un homme de 29 ans sans antécédents pathologiques, qui présentait cliniquement une tétra parésie cotée à 2 selon Nurick, IIIa selon Ranawat et 14/17 selon la JOA et l'indice de Karnowski chez lui était de 90%.

La TDM cranio-cervicale objectivait une impression basilaire type I/A, associée à une dislocation C1C2.

Les repères craniométriques étaient :

Chamberlain à 10 mm

Mc Gregor à 13 mm

Mc Rae à 5 mm

Angle modifié de Goel est de 60°

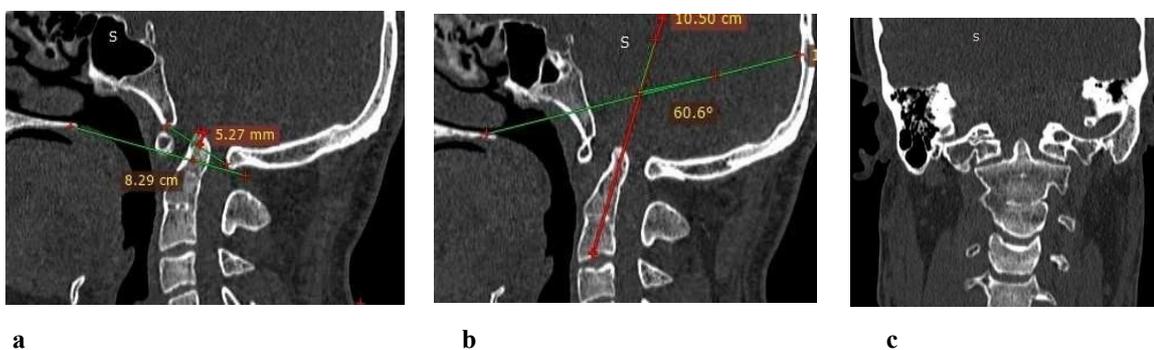


Figure 35 : TDM pré-op de la JCV **a-** coupes sagittales lignes de Mc Gregor, Mc Rae **b-** angle Omega **c-** Coupes cornales articulation C1C2 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

L'IRM cérébro-médullaire montrait une compression antérieure du tronc cérébral non associée à une malformation de Chiari.

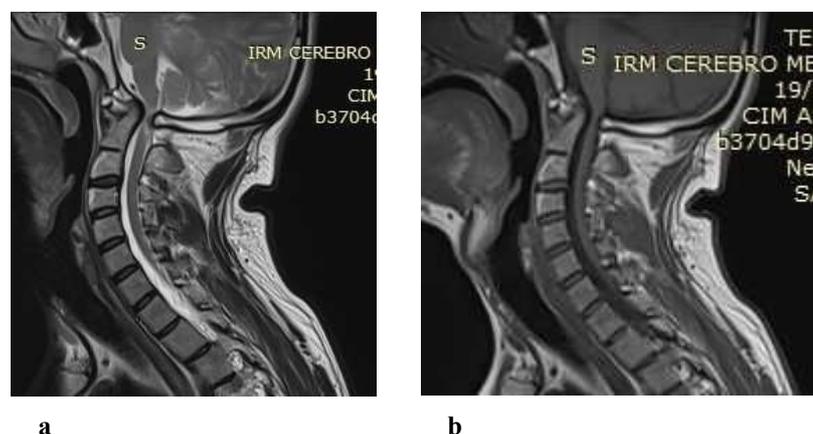


Figure 36 : IRM de la JCV pré-op coupes sagittales en **a-** T2 et **b-** T1. (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Le patient a bénéficié de la mise en place de spacers avec fixation occipito-cervicale associée à une décompression ostéo-durale.

Les suites opératoires étaient marquées par une récupération partielle du déficit moteur cotée à 1 selon Nurick, I selon Ranawat et 17/17 selon la JOA.

Les repères craniométriques de control sont :

Chamberlain à 07 mm

Mc Gregor à 9 mm

Mc Rae à 03 mm

Angle modifié de Goel est de 65°

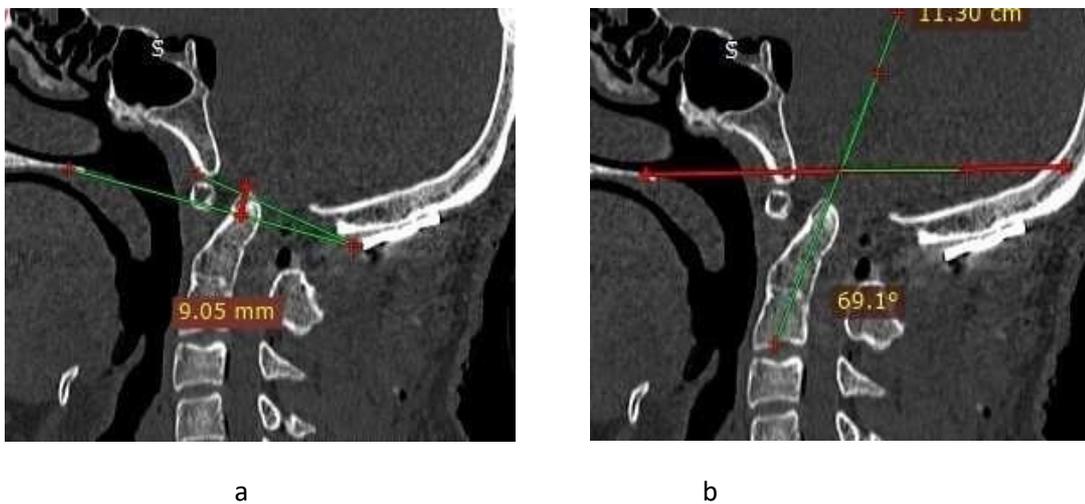


Figure 37 : TDM post-op de la JCV repères craniométriques a- lignes de Mc Gregor, Mc Rae et b-l'angle Omega (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

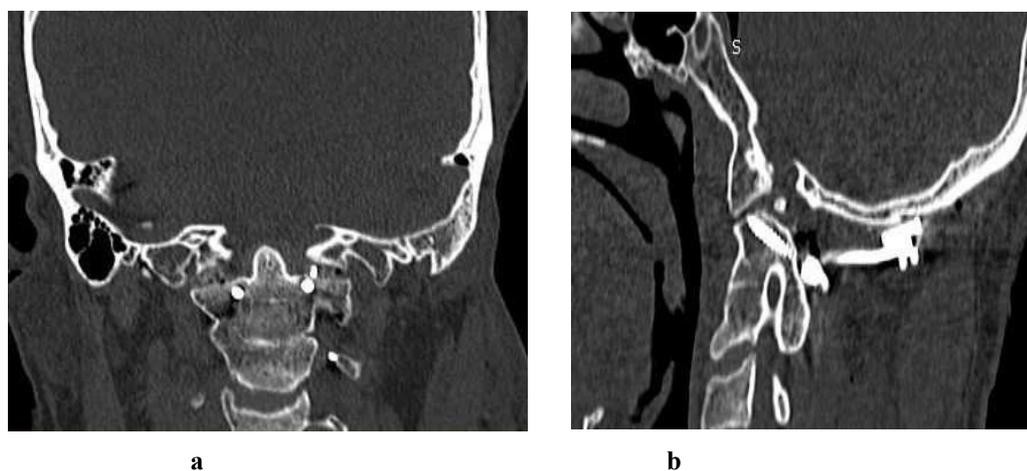


Figure 38 : TDM post-op a- coupe coronale (articulation C1C2 avec spacers) et b- coupes sagittales (vissage pédiculaire) (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

4^{ème} observation :

Une femme âgée de 58 ans sans antécédents pathologiques qui avait consulté pour une faiblesse musculaire aux quatre membres évoluant depuis 05 ans.

La patiente était alitée et grabataire, le déficit moteur était coté à 5 selon Nurick, III B selon Ranawat et 8 selon la JOA, avec un indice de Karnowski inférieur à 40%.

La TDM cranio-cervicale avait objectivé une impression basilaire type I/A associée à une platybasie, les repères craniométriques étaient :

Chamberlain à 11 mm	Mc Gregor à 13 mm
Mc Rae à 10 mm	Angle modifié de Goel est de 60°

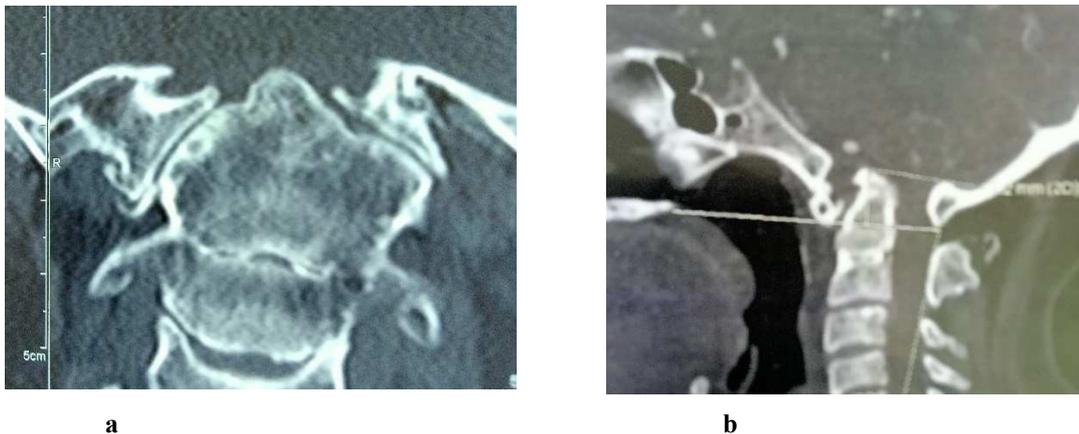


Figure 39 : TDM pré-op de la JCV a- coupe coronale (articulation C1C2), b- coupe sagittale ligne de Mc Gregor (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

L'IRM cérébro-médullaire montrait une impression basilaire à l'origine d'une compression de la jonction bulbo-médullaire.

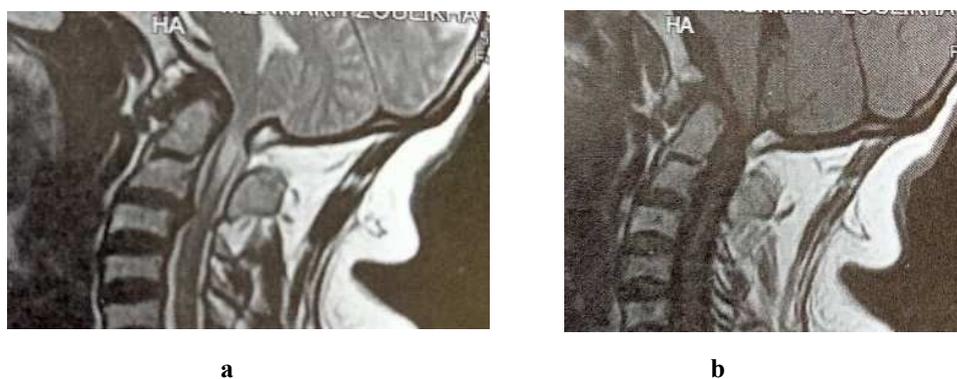


Figure 40 : IRM pré-op de la JCV a- T2 et b- T1 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

La patiente a été opérée bénéficiant d'une mise en place spacers avec fixation et décompression osseuse.

En post opératoire, l'état neurologique était resté stationnaire, par contre une complication de décubitus s'était greffée au 7^{ème} jour, il s'agissait d'une embolie pulmonaire responsable d'une détresse respiratoire ayant nécessité son intubation et le transfert en réanimation, dont nous avons déploré son décès au 15^{ème} jour post opératoire malgré que toutes les mesures de réanimation ont été bien conduites.

Les repères craniométriques de control sont :

Chamberlain à 7 mm

Mc Gregor à 9 mm

Mc Rae à 3 mm

Angle modifié de Goel est de 75°

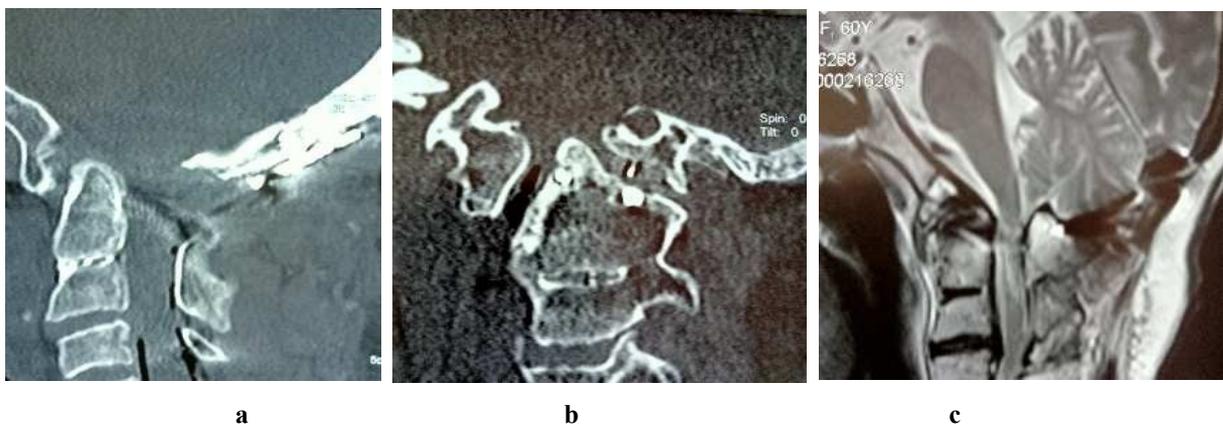


Figure 41 : TDM post-op de la JCV **a-** coupe sagittale, **b-** coupe coronale articulation C1C2 avec spacers et **c-** IRM de la JCV en T2
(source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

2- Impression basilaire type II/B :

1^{ère} observation :

Un homme âgé de 27 ans sans antécédents pathologiques présentait cliniquement une tétra parésie cotée à 3 selon Neurick, IIIa selon Ranawat et 13/17 selon la JOA avec un indice de Karnowski à 90%.

La TDM cranio-cervicale avait objectivé une impression basilaire type II/B associée à une platybasie.

Les repères craniométriques étaient :

Chamberlain à 16 mm

Mc Gregor à 20 mm

Mc Rae à 00 mm

Angle modifié de Goel est de 40°

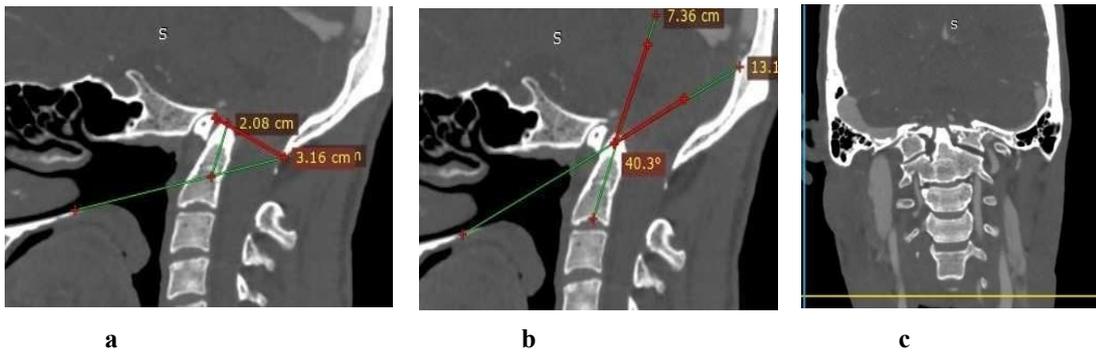


Figure 42 : TDM pré-op de la JCV repères craniométriques en coupes sagittales, **a-** Les lignes de Mc Gregor et de Mc Rae, **b-** L'angle Oméga et **c-** coupe coronale (l'articulation C1C2). (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

L'IRM cérébro-médullaire montrait une compression du tronc cérébral par une impression basilaire associée à une malformation de Chiari.

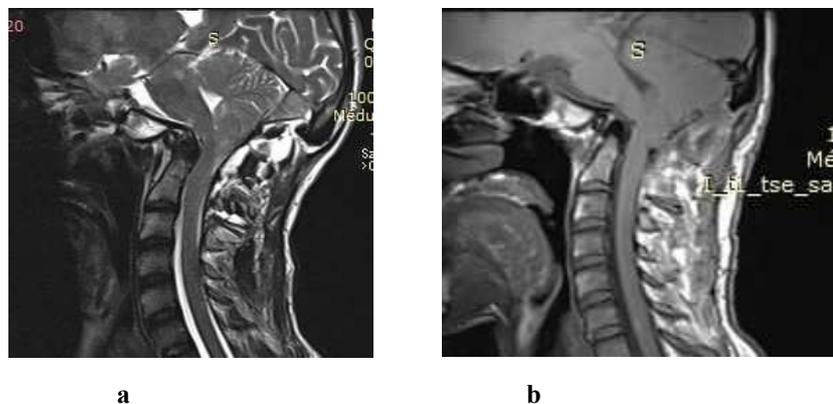


Figure 43 : IRM pré-op de la JCV coupes sagittales **a-** T2 et **b-** T1. (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Le patient a été opéré en premier temps bénéficiant d'une décompression ostéo-durale avec coagulation des tonsilles et confection d'une méga citerne. En post opératoire immédiat le patient a inhalé suite à l'apparition de troubles de la déglutition, ce qui avait nécessité son intubation et maintenu sous respirateur pendant 04 jours puis extubé. Une IRM cérébro-médullaire de control faite avait objective la persistance de la compression antérieure du tronc cérébral. Il a été opéré en 2^{ème} temps et bénéficiât d'une mise en place de spacers avec fixation occipito-cervicale.

Les repères craniométriques de control étaient :

Chamberlain à 08 mm

Mc Gregor à 10 mm

Mc Rae à 00 mm

Angle modifié de Goel est de 60°.

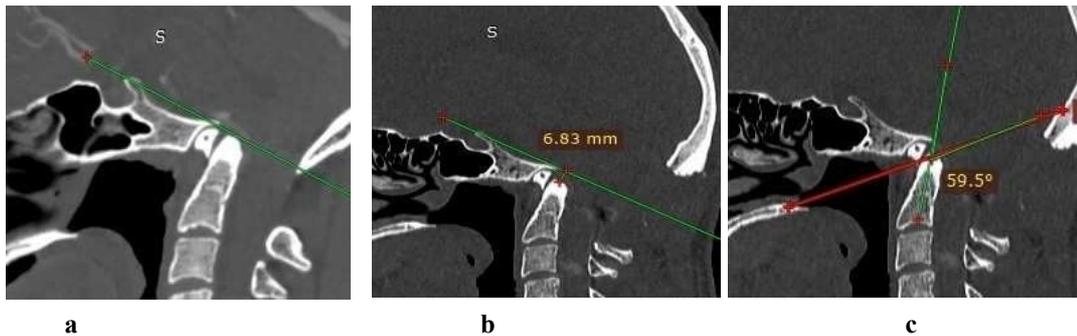


Figure 44 : TDM pré et post-op de la JCV et **a** et **b** coupe sagittale ligne clivale **c**- angle Oméga (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

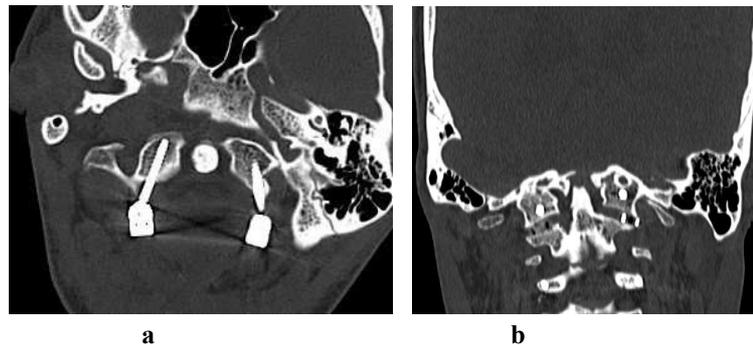


Figure 45 : **a**- coupes axiales (vissage articulaire de C1) et **b**- coupes coronales l'articulation C1C2 avec spacers (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

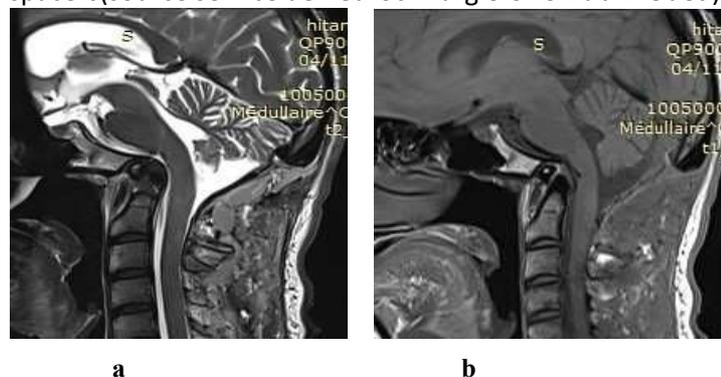


Figure 46 : IRM post-op coupes sagittales en **a**- T2 et **b**- T1 (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

2^{ème} observation :

Un homme âgé de 34 ans sans antécédents pathologiques présentait une atteinte des nerfs mixtes (dysphagie et dysphonie) avec déficit moteur aux quatre membres coté a 3 selon Nurick, IIIa selon Ranawat et 10/17 selon la JOA chez qui l'indice de Karnowski était à 90%.

La TDM cranio-cervicale objectivait une impression basilaire type II/B associée a une platybasie, les repères craniométriques étaient :

Chamberlain à 12 mm

Mc Gregor à 16 mm

Mc Rae à 04 mm

Angle modifié de Goel est de 55°.

L'IRM cérébro-médullaire objectivait une impression basilaire associée à une malformation de Chiari à l'origine d'une compression de la jonction bulbo-médullaire.

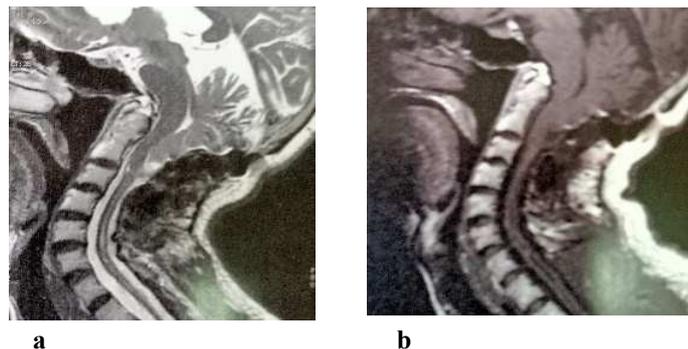


Figure 47 : IRM de la JCV coupes sagittales en **a**- T2 et **b** T1
(source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

Le patient a été opéré bénéficiant d'une mise en place de spacers avec fixation occipito-cervicale décompression osseuse. Les suites opératoires ont été marquées par une amélioration considérable de la symptomatologie avec disparition totale des troubles de la déglutition et de la dysphonie, quant à la récupération du déficit moteur, elle était partielle cotée à 1 selon Nurick, II selon Ranawat et 15/17 selon la JOA. Sur le plan radiologique on avait observé un abaissement de l'odontoïde avec des repères craniométriques suivants : Chamberlain à 07 mm, Mc Gregor à 11 mm, Mc Rae à 0 mm, Angle modifié de Goel est de 75°

Figure 48 : TDM de la JCV control post-op en coupe sagittale
(source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)



3^{ème} observation :

Une femme de 65 ans sans antécédents pathologiques se plaignait de cervicalgies évoluant depuis 10 ans présentait une tétra parésie d'apparition progressive évoluant depuis 2 ans cotée à 3 selon Nurick, IIIa selon Ranawat et 15/17 selon la JOA avec un indice de Karnowski à 90%.

La TDM cranio-cervicale objectivait une impression basilaire type II/B associée à une platybasie, les repères craniométriques étaient :

Chamberlain à 10 mm

Mc Gregor à 12 mm

Mc Rae à 00 mm

Angle modifié de Goel est de 60°.

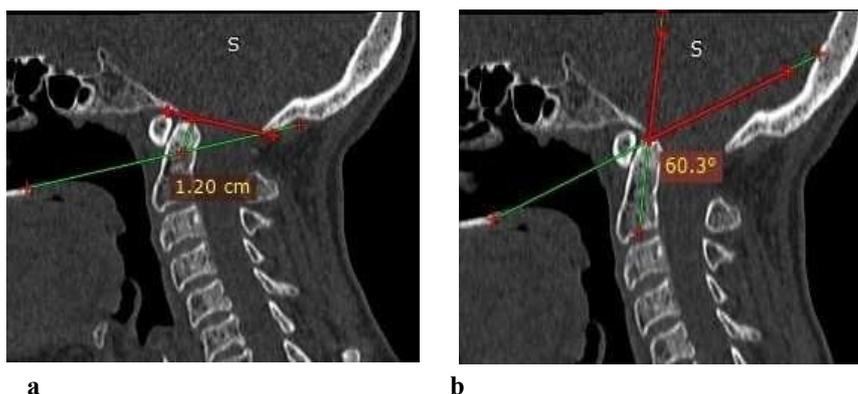


Figure 49 : TDM pré-op de la JCV coupes sagittales **a-** les lignes de Mc Gregor et Mc Rae, **b-** l'angle Oméga (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

L'IRM cérébro-médullaire avait objectivé une impression basilaire associée à une malformation de Chiari avec syringomyélie cervicale à l'origine d'une compression de la jonction bulbo-médullaire.



Figure 50 : IRM pré-op coupes sagittales en T1 à droite et T2 à gauche (source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

La patiente a été opérée, bénéficiant d'une décompression ostéo-durale avec coagulation des tonsiles et confection d'une méga citerne sans fixation.

Les suites opératoires étaient marquées par une récupération totale du déficit moteur, cotée à 1 selon Nurick, I selon Ranawat et 17/17 selon la JOA.

Les repères craniométriques sont restés inchangés du fait qu'on n'a pas placé de spacers.



Figure 51 : IRM post-op de la JCV T1 à droite et T2 à gauche
(Source service de neurochirurgie CHU Bab El Oued)

V. Discussion et Analyse

Nous avons traité chirurgicalement 20 patients, présentant une impression basilaire.

Les résultats opératoires ont été analysés en fonction de la classification de GOEL et LAHERI.

Notre série comportait 11 patients classés type I/A et 09 patients classés type II/B selon la classification de GOEL et LAHERI.

a- Sur le plan thérapeutique(chirurgical) :

Les 11 patients classés type I/A ont tous bénéficié d'une mise en place de distracteurs avec fixation occipito-cervicale complétée d'une craniectomie occipitale.

Parmi les 09 patients classés type II/B, 06 patients ont bénéficié d'une mise en place de distracteurs avec fixation occipito-cervicale complétée d'une craniectomie occipitale et les 03 autres patients ont bénéficié d'une fixation occipito-cervicale avec craniectomie occipitale sans mise en place de distracteurs.

L'analyse post-opératoire des patients ayant bénéficié de la mise en place de distracteurs a permis de noter une amélioration clinique et radiologique.

L'analyse post-opératoire des repères craniométrique à montre une descente de l'odontoïde avec réduction de la dislocation C1-C2 chez les patients présentant des impressions basilaires type II/B, permettant le lever de la compression appliquée par l'odontoïde sur la jonction bulbo-médullaire. (Tableau 29).

b- Sur le plan épidémiologique :

Dans notre série nos patients présentaient un âge qui variait de 14 ans à 65 ans avec une moyenne d'âge de 45 ans et une parité dans la répartition selon le sexe avec un sexe ratio à 1.

Tous les patients ont été opérés, 17 patients avaient bénéficiés d'une mise en place de spacers suivie d'une fixation occipito-cervicale, pour des raisons d'indication et techniques deux patients avaient bénéficiés d'une fixation occipito-cervical avec décompression ostéo-durale et un patient à seulement bénéficié d'une décompression ostéo-durale.

c- Sur le plan craniométrique :

Une analyse pré et postopératoire des repères craniométriques à savoir les lignes de Chamberlain, Mc Gregor ainsi que l'angle Oméga ont montré une distraction évidente de l'invagination de l'odontoïde.

Quant à l'analyse de l'angle Oméga objective une large augmentation de l'angle ce qui explique la verticalisation de l'odontoïde et la réduction de la dislocation C1C2. Les résultats analytiques de notre étude prouvent que notre attitude a été efficace et bénéfique chez tous nos patients sauf un seul cas chez qui a posteriori l'indication opératoire était jugé d'une mauvaise indication.

Goel et Laheri [11] ont rapporté en 2004 une série de 22 patients traités tous par la mise en place de spacers suivie d'une fixation postérieure.

L'analyse de cette étude leur a permis de conclure que certes le traitement standard et le plus accepté des patients présentant une invagination basilaire de type A est une décompression transorale.

Goel était d'avis que, dans de tels cas, l'articulation atlanto-axiale est dans une position anormalement inclinée en raison d'une anomalie osseuse congénitale, et l'aggravation progressive de la luxation est probablement secondaire à l'augmentation de la luxation de C1 sur C2. Ce glissement semble être accentué par le traumatisme.

Sur la base de sa prise en charge des lésions de l'articulation atlanto-axiale, Goel [15] a constaté que l'articulation dans ces cas n'est pas fixe ou fusionnée mais est mobile et, dans certains cas, hyper mobile ; ainsi, c'est probablement la cause principale de l'invagination basilaire.

L'histoire traumatique précédant les événements cliniques, la plainte prédominante de cervicalgie et l'amélioration des symptômes neurologiques après traction cervicale indiquent une instabilité verticale de la région cranio-vertébrale.

Une réduction de l'invagination basilaire a été tentée en effectuant une fixation occipitocervicale après traction cervicale ; cependant, chez quatre patients, une

décompression transorale était nécessaire parce que l'implant ne pouvait pas continuer à soutenir l'invagination basilaire réduite et la luxation atlanto-axiale.

L'invagination basilaire et la luxation atlanto-axiale peuvent être réduites par une large ablation de la capsule articulaire atlanto-axiale et du cartilage articulaire et une manipulation manuelle pour distraire l'articulation.

La distraction et la réduction ont été maintenues à l'aide d'une greffe osseuse et des spacers.

La fixation biomécaniquement ferme ultérieure de l'articulation est réalisée à l'aide de vis articulaires et d'une plaque métallique.

La fixation était suffisamment solide pour supporter les forces verticales, transversales et rotatoires de la région la plus mobile de la colonne vertébrale.

L'avantage biomécanique conféré par cette technique est souligné par les résultats de fusion réussis dans la série de Goel [19].

En postopératoire, le processus odontoïde et l'alignement clival ainsi que l'ensemble de la jonction craniale-vertébrale se sont améliorés.

La pointe du processus odontoïde a reculé par rapport aux lignes clivales de Wackenheim, Chamberlain et MacRae, indiquant une réduction de l'invagination basilaire.

L'inclinaison postérieure de l'apophyse odontoïde, indiquée par un angle oméga modifié, a été diminuée en postopératoire.

La réduction de l'invagination basilaire et du déplacement atlanto-axial a été obtenue à des degrés divers.

L'étendue de la distraction articulaire et l'invagination basilaire réduite par la suite étaient plus importantes chez les patients plus jeunes.

Parce qu'un atlas occipitalisé ou assimilé était présent dans tous les cas, la dissection et l'exposition de la facette de l'atlas fusionnée étaient significativement plus difficiles.

Basé sur une expérience de Goel [20] réalisée précédemment avec la neuronavigation,

Cette modalité semble réduire significativement les risques associés en ce qui concerne l'artère vertébrale et le choix de la meilleure trajectoire d'implantation des vis.

Cette amélioration neurologique soutenue à des degrés divers a été observée chez tous les patients est révélatrice de l'efficacité globale de l'opération.

Tous les patients atteints de torticolis préopératoire ont présenté une amélioration symptomatique, bien qu'aucune manipulation différentielle délibérée des articulations bilatéralement n'ait été effectuée.

La résection du ganglion C2 était nécessaire pour réaliser l'exposition. Sur la base de ses expériences, Goel [21] pense que la résection du ganglion C2 provoque un engourdissement d'une zone le long de la distribution nerveuse ; cependant, la zone d'engourdissement est devenue progressivement plus petite avec le temps et n'a pas été très gênante dans tous les cas.

Toutes les activités liées aux mouvements du cou ont été restreintes pendant une Période de 3 mois pour permettre la fusion osseuse dans l'articulation.

Des plaques en acier inoxydable, des vis de type non verrouillable et des spacers sur mesure ont été utilisées pour éviter des coûts plus élevés comparé à du matériel de marque.

Tableau 34 : Principaux signes cliniques présents chez 22 patients ayant une impression basilaire.

Signes cliniques	Série de Goel n (%)		Notre série n (%)	
	Pré-op	Post-op	Pré-op	Post-op
Cervicalgies	17 (77.0)	00 (00.0)	19 (95.0)	03 (15.0)
Torticolis	09 (41.0)	04 (18.0)	15 (75.0)	00 (00.0)
- marche sans aide Motricité -	14 (63.0)	22 (100.0)	5 (25)	17 (85)
marche avec aide	06 (27.0)	00 (00.0)	10 (50)	1 (5)
- marche impossible	02 (02.0)	00 (00.0)	5 (25)	2 (10)
- Normale Sensibilité -	10 (45.0)	17 (77.0)	15 (75)	18 (90)
Superficielle	12 (55.0)	04 (18.0)	5 (25)	2 (10)
- Profonde	08 (36.0)	03 (14.0)	2 (10)	1 (5)
Atteinte des nerfs crâniens	02 (09.0)	00 (00.0)	6 (30)	0(0)
Atteinte respiratoire	02 (09.0)	00 (00.0)	0 (0)	0 (0)

Ce tableau a permis de déduire que nos résultats comparativement à ceux obtenus par Goel sont satisfaisants, l'évolution clinique est favorable encourageant de ce fait cette approche thérapeutique

Tableau 35 : Analyse des résultats des repères craniométrique de la série de Goel et Laheri

Age	Sexe	Type	Ligne Chamberlain (mm)			Ligne Mc Rae (mm)			Angle oméga		
			Pré-op	post-op	Dt	Pré-op	post-op	Dt	Pré-op	post-op	Dt
36	M	II/B	12	10	2	12	9	3	37°	54°	17°
11	F	I/A	4	2	2	4	2	2	60°	70°	10°
15	M	I/A	5	2	3	4	2	2	40°	50°	10°
50	F	II/B	14	8	6	9	4	5	70°	80°	10°
8	F	I/A	12	2	10	8	0	8	60°	80°	20°
12	F	I/A	14	4	10	12	2	10	70°	75°	5°
13	M	I/A	12	4	8	9	-2	11	70°	80°	10°
18	M	I/A	10	4	6	3	1	2	70°	65°	15°
19	M	I/A	20	5	15	3	-1	4	80°	80°	0°
47	M	I/A	18	10	8	8	2	6	60°	75°	15°
9	M	I/A	14	4	10	9	3	6	40°	70°	30°
10	M	I/A	18	4	14	8	2	6	65°	80°	15°
12	M	I/A	10	4	6	8	2	6	50°	80°	30°
16	M	I/A	20	8	12	18	8	10	70°	80°	10°
15	M	I/A	20	6	14	4	0	4	70°	80°	10°
13	F	I/A	16	4	12	15	4	11	60°	80°	20°
8	M	I/A	17	8	9	10	3	7	40°	75°	25°
48	M	II/B	18	10	8	19	6	13	60°	80°	20°
15	M	I/A	5	0	5	5	-1	6	46°	80°	34°
22	M	I/A	8	2	6	6	0	6	40°	80°	40°
50	F	II/B	18	8	10	5	1	4	70°	70°	0°
22	F	I/A	4	0	4	5	0	5	45°	80°	35°

Tableau 36 : Analyse des résultats des repères craniométriques de notre série

Age	Sexe	Type	Ligne Chamberlain (mm)			Ligne Mc Rae (mm)			Angle oméga		
			Pré-op	post-op	Dt	Pré-op	post-op	Dt	Pré-op	post-op	Dt
62	F	I/A	11 mm	5 mm	6	9 mm	3 mm	6	60°	70°	30
27	M	II/B	16 mm	8 mm	6	0 mm	0 mm	0	40°	65°	25
56	F	I/A	11 mm	5 mm	6	7 mm	0 mm	7	65°	75°	30
60	M	I/A	13 mm	5 mm	8	11 mm	2 mm	9	40°	65°	25
51	F	I/A	11 mm	6 mm	5	11 mm	5 mm	6	45°	75°	30
55	M	I/A	11 mm	5 mm	6	11 mm	0 mm	8	60°	75°	15
54	F	I/A	7 mm	5 mm	7	0 mm	0 mm	0	50°	70°	20
58	F	I/A	11 mm	7 mm	4	10 mm	3 mm	7	60°	75°	25
65	F	II/B	10 mm	10 mm	0	0 mm	0 mm	0	60°	70°	10
14	F	I/A	7 mm	4 mm	3	3 mm	0 mm	3	40°	65°	25
49	M	II/B	13 mm	5 mm	8	4 mm	0 mm	4	40°	65°	25
34	M	II/B	12 mm	7 mm	5	4 mm	0 mm	4	55°	75°	20
34	M	I/A	7 mm	5 mm	2	0 mm	0 mm	0	40°	60°	20
42	F	II/B	8 mm	6 mm	2	0 mm	0 mm	0	65°	75°	10
55	F	II/B	8 mm	3 mm	5	5 mm	0 mm	5	55°	70°	15
50	M	II/B	7 mm	7 mm	0	0 mm	0 mm	0	75°	75°	0
20	M	I/A	8 mm	3 mm	5	0 mm	0 mm	0	60°	75°	15
54	M	II/B	9 mm	9 mm	0	0 mm	0 mm	0	70°	70°	0
38	F	II/B	7 mm	7 mm	0	0 mm	0 mm	0	75°	75°	0
29	M	I/A	10 mm	7 mm	3	5 mm	3 mm	2	60°	70°	10

Ces tableaux permettent de conclure qu'il n'y a pas de différence significative entre notre série et celle de Goel pour ce qui est de l'écart entre les distances des différents repères craniométriques pré et post-opératoires.

Au constat des résultats obtenus par goel, nous avons réalisé notre étude et qui nous a semblé être satisfaisante et bénéfique.

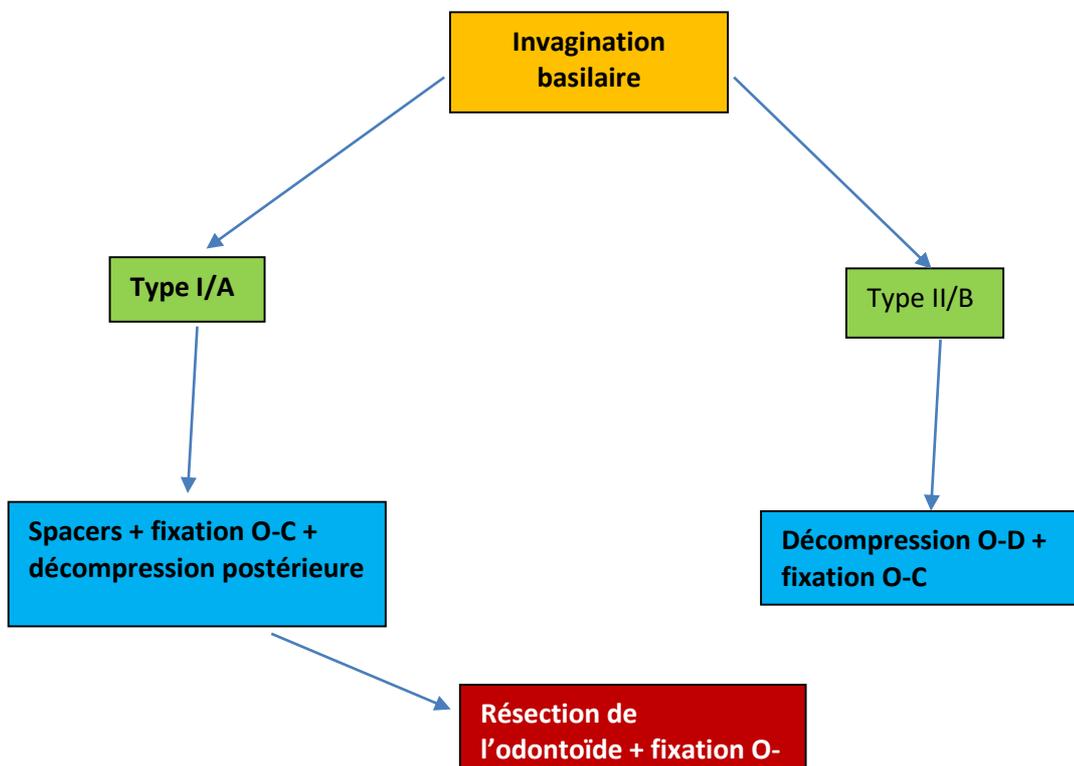
Il s'agit d'une technique très innovante et séduisante par le fait qu'elle nous permet d'éviter deux approches opératoire, pour un seul et unique résultat, qui est la lever de la compression du tronc cérébral et la fixation postérieure.

Les contrôles radiographiques (tomodensitométriques et IRM) avec un recule au minimum de 06 mois ont objectivé une bonne fusion des spacers aux massifs articulaires avec une lever de la compression sur le tronc.

De ce fait nous pensons que la technique des distracteurs utilisée par Goel et Laheri est trèsbénéfique et nous permet d'éviter de réaliser une technique opératoire très compliqué, nécessitant deux temps opératoires souvent associée à de lourdes complications et un tauxde morbi-mortalité élevé.

C'est une technique qui ne nécessite pas de très grands moyens, les distracteurs sont disponibles et à des prix très abordables, néanmoins il est recommandé un apprentissage de la chirurgie de la jonction cranio vertébrale.

Au terme de notre travail et au vu de nos résultats nous avons pu établir un algorithme décisionnel.



VII- Conclusion :

L'impression basilaire est une pathologie assez rare, était et reste grave par son évolution et ses limites thérapeutique.

L'imagerie médicale (tomodensitométrie et l'IRM de hautes résolutions) nous ont permis de comprendre mieux la pathologie et de l'approcher avec de meilleurs résultats.

La résection de l'odontoïde par voie transorale, était jusqu'aux dernières années la seule solution, mais l'avènement de l'endoscopie et la dextérité de nombreux chirurgiens à la manipulation de l'endoscope ont permis d'approcher et de réaliser la résection de l'odontoïde par voie endonasale évitant les aléas de la voie transorale mais toujours nécessitant une approche postérieure en un second temps pour fixation.

Goel et Laheri avec leurs techniques innovantes nous ont permis de réaliser un deux en un c'est-à-dire décompression du tronc cérébrale et fixation occipito-cervical en un seul temps et par une seule approche.

Annexes

Fiche technique thérapeutique

Nom :

Prénom :

Date et lieu de naissance :

Sexe :

Adresse :

Origines :

Etat civil :

Antécédents physiologiques :

Antécédents pathologiques : - Médicaux
- Chirurgicaux

Date de début des troubles :

Examen clinique :

Extrémité supérieure et paires crâniennes :

Membres supérieurs : Motricité
Sensibilité
Troubles trophiques
Reflexes ostéo-tendineux

Examen du tronc : Sensibilité
Reflexes cutané-abdominaux

Examen des membres inférieurs : Motricité
Sensibilité
Troubles trophiques
Reflexes ostéo-tendineux

Classification de Nurick (1972)

Grade	Définition
0	atteinte radiculaire exclusive sans signe médullaire
1	signes médullaires sans atteinte sur la marche
2	difficulté de la marche sans retentissement professionnel ou domestique
3	difficulté de la marche avec retentissement partiel sur l'activité professionnel
4	marche avec assistance ou aide
5	marche impossible, chaise roulante ou grabataire

Classification de Ranawat

- Classe I Douleur, pas de déficit neurologique
- Classe II Faiblesse subjective, hyperréflexie, dysesthésies
- Classe III Faiblesse objective, signes longs tractus
- Classe IIIa Ambulatoire
- Classe IIIb Non ambulatoire

Classification American Rheumatism Association

- Classe I** : Complètement capable d'effectuer les activités habituelles de la vie quotidienne (soins personnels, professionnels et non professionnels)
- Classe II** : Capable d'effectuer les soins personnels et les activités professionnelles habituelles, mais limité dans les activités non professionnelles
- Classe III** : Capable d'effectuer les activités habituelles de soins personnels, mais limité dans les activités professionnelles et non professionnelles
- Classe IV** : capacité limitée à effectuer des activités habituelles de soins personnels, professionnelles et non professionnelles

Classification de la Japanese Orthopedic Association

Motricité Membre supérieur

0 Inutilisable

- 1 Ne peut utiliser correctement tous les couverts, utilise seulement une cuillère
- 2 Utilise les couverts avec beaucoup de difficultés
- 3 Utilise les couverts avec quelques difficultés
- 4 Utilise les couverts sans difficulté

Motricité Membre inférieur

0 Grabataire

- 1 Marche avec une canne ou un déambulateur
- 2 Marche en terrain plat mais ne peut gravir les escaliers
- 3 Difficultés modérées de la marche
- 4 Marche normale

Sensibilité Membre supérieur

0 Anesthésie

- 1 Hypoesthésie
- 2 Pas de trouble sensitif

Sensibilité Membre inférieur

0 Anesthésie

- 1 Hypoesthésie
- 2 Pas de trouble sensitif

0 Anesthésie

- 1 Hypoesthésie
- 2 Pas de trouble sensitif

Troubles urinaires

0 Rétention complète et/ou incontinence

1 Rétention incomplète

2 Dysurie et pollakiurie

3 Pas de trouble sphinctérien

17 Score maximal

Indice de Karnowski

Exploration Radiologique :

- Radiographies standards
- Imagerie par résonance magnétique de la jonction crano-cervicale
- Tomodensitométrie de la jonction crano-cervicale

- Ligne de Chamberlin préopératoire
- Ligne de Mc Gregor préopératoire
- Ligne de Mc Rae préopératoire
- Angle modifié Omega de Goel préopératoire

Classification Radiologique

Attitude thérapeutique :

Protocole opératoire

Evolution clinique post-opératoire :

Evolution radiologique :

- Ligne de Chamberlin post-opératoire
- Ligne de Mc Gregor post-opératoire
- Ligne de Mc Rae post-opératoire
- Angle modifié Omega de Goel post-opératoire

BIBLIOGRAPHIE

- 1 Ackermann JF. Über die Kretinen, eine besondere Menschenabart in den Alpen. Gotha: Ettingersche Buchhandlung; 1790. [[Google Scholar](#)]
- 2 Spillane JD, Pallis CH, Jones AM. Developmental abnormalities in the region of the foramen magnum. *Brain*. 1957;80:11–48. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 3 Grawitz P. Beitrag zur Lehre von der basilaren Impression des Schädels. *Arch Path Anat Physiol*. 1880;80:449. [[Google Scholar](#)] (8 physiopathologie)
- 4 Schmidt H, Sartor K, Heckl RW. Bone malformations of the craniocervical region. In: Vinken PJ, Bruyn GW, editors. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 32. Amsterdam: North Holland Publishing; 1978. pp. 1–98. [[Google Scholar](#)]
- 5 Chamberlain WE. Basilar impression (Platybasia). A bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine with striking and misleading neurologic manifestations. *Yale J Biol Med*. 1939;11:487–96. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)] (13 physiopath) 5 exploration) 3 classification).
- 6 Schuller A. Zur Roentgendiagnose der basilaren Impression des Schädels. *Wien Med Wochenschr*. 1911;61:2594. [[Google Scholar](#)]
- 7 Vet AD. Basilar impression of the skull. *J Neurol Psychiatry*. 1940;3:241–50. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 8 Dastur DK, Wadia NH, Desai AD, Sinh G. Medullospinal compression due to atlanto-axial dislocation and sudden haematomyelia during decompression. Pathology, pathogenesis and clinical correlations. *Brain*. 1965;88:897–924. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 9 Menezes AH, VanGilder JC, Graf CJ, McDonnell DE. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach. *J Neurosurg*. 1980 ; 53 : 444 – 55. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 10 Menezes AH. Primary craniovertebral anomalies and hindbrain herniation syndrome (Chiari I): Database analysis. *Pediatr Neurosurg*. 1995;23:260–
9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)] (4 physiopathologie)
- 11 Goel A, Sharma P, Dange N, Kulkarni AG. Techniques in the treatment of craniovertebral instability. *Neurol India*. 2005;53:525–33. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 12 Goel A, Laheri VK. Plate and screw fixation for atlanto-axial dislocation. (Technical report) *Acta Neurochir (Wien)* 1994;129:47–53. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)] (6 anatomie os cvj)
- 13 Goel A, Desai K, Muzumdar DP. Atlantoaxial fixation using plate and screw method: A report of 160 treated patients. *Neurosurgery*. 2002;51:1351–7. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 14 Jeanneret B, Magerl F. Primary posterior fusion C1/2 in odontoid fractures: Indications, technique, and results of transarticular screw fixation. *J Spinal Disord*. 1992;5:464–75. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

- 15 Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: A study based on 190 surgically treated cases. *J Neurosurg.* 1998;88:962–8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)](11 physiopath) 1 classification)
- 16 McRae DL. Bony abnormalities in the region of foramen magnum: Correlation of anatomic and neurologic findings. *Acta Radiol.* 1953;40:335–54. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)] (55 embryo_14 physio)
- 17 Thiebaut F, Wackenheim A, Vrousos C. New median sagittal pneumostratigraphical findings concerning the posterior fossa. *J Radiol Electrol Med Nucl.* 1961;42:1–7. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 18 Von Torklus D, Gehle W. The upper cervical spine. In: Von Torklus D, Gehle W, editors. *Regional Anatomy, Pathology, and Traumatology: A Systematic Radiological Atlas and Textbook.* New York: Grune & Stratton; 1972. pp. 1–98. [[Google Scholar](#)] (physiopathologie) (7 physiopathologie)
- 19 Goel A. Goel's classification of atlantoaxial “facetal” dislocation. *J Craniovertebr Junction Spine.* 2014;5:3–8. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 20 Goel A. Facetal alignment: Basis of an alternative Goel's classification of basilar invagination. *J Craniovertebr Junction Spine.* 2014;5:59–64. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 21 Goel A. Instability and basilar invagination. *J Craniovertebr Junction Spine.* 2012;3:1–2. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 22 Kanavel A. Bullet located between the atlas and the base of the skull. *Surg Clin Chicago.* 1917;1:361–6. [[Google Scholar](#)]
- 23 Crockard HA. Anterior approaches to lesions of the upper cervical spine. *Clin Neurosurg.* 1988;34:389–416. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- 24 Aoyoma H, Asamoto K (1988) Determination of somite cells: independence of cell differentiation and morphogenesis. *Development* 104:15–28
- 25 Cattell JS, Filtzer DL (1965) Pseudosubluxation and other normal variations in the cervical spine in children. *J Bone Jt Surg Am* 47A:1295–1309
- 26 Cave AJE (1938) The morphological constitution of the odontoid process. *J Anat* 72:621
- 27 Christ B, Jacob HJ, Jacob M (1978) On the formation of the myotomes in avian embryos. An experimental and scanning
- 28 Christ B, Wilting J (1992) From somites to vertebral column. *Ann Anat* 174:23–32
- 29 David KM, Crockard A (2005) Congenital malformations of the base of the skull, atlas and dens. In: Bazel EC (ed) *The cervical spine.* Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, pp 415– 426

- 30 Davis GK, Jaramillo CA, Patel NH (2001) Pax group III genes and the evolution of insect pair-rule patterning. *Development* 128:3445–3458
- 31 Davis GK, Patel NH (1999) The origin and evolution of segmentation. *Trends Cell Biol* 24(12):M68–72
- 32 Dietrich S, Kessel M (1997) The vertebral column. In: Thorogood P (ed) *Embryos, genes and birth defects*. Wiley, Chichester, pp 281–302
- 33 Hensinger RN, Fielding JW, Hawkins RJ (1978) Congenital anomalies of the odontoid process. *Orthop Clin North Am* 9:901–912
- 34 Huang R, Zhi Q, Ordahl CP, Christ B (1997) The fate of the first avian somite. *Anat Embryol (Berlin)* 195:435–449
- 35 Jacob M, Christ B, Jacob HJ (1975) Über die regionale Determination des paraxialen Mesoderms junger Hühnerembryonen. *Verhandlungen der Anatomischen Gesellschaft (Germany)* 69:263–269
- 36 Keynes RJ, Stern CD (1988) Mechanisms of vertebrate segmentation. *Development* 103:413–429
- 37 Kieny M, Mauger A, Sengel P (1972) Early regionalization of the somitic mesoderm as studied by the development of the axial skeleton of the chick embryo. *Dev Biol* 28:42–161
- 38 Lufkin T, Mark M, Hart CP, Dollé P, LeMeur M, Chambon P (1992) Homeotic transformation of the occipital bones of the skull by ectopic expression of a homeobox gene. *Nature* 359:835–841
- 39 Markuske H (1978) Untersuchungen zur Static und Dynamik der kindlichen Halswirbelsäule: Der Aussagewert seitlicher Röntgenaufnahmen. *Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis* 50. Hippokrates, Stuttgart
- 40 McRae DL (1960) The significance of abnormalities of the cervical spine. *Am J Roentgenol* 84:3–25
- 41 Menezes AH (1998) Embryology, development, and classification of disorders of the craniovertebral junction. In: Dickman CA, Sonntag VKH, Spetzler RF (eds) *Surgery of the craniovertebral junction*. Thieme, New York, pp 3–12
- 42 Menezes AH, Fenoy KA (2009) Remnants of occipital vertebrae: proatlax segmentation abnormalities. *Neurosurgery* 64:945–953
- 43 Müller F, O’Rahilly R (1980) The human chondrocranium at the end of the embryonic period, proper, with particular reference to the nervous system. *Am J Anat* 159:33–58
- 44 Müller F, O’Rahilly R (1994) Occipitocervical segmentation in staged human embryos. *J Anat* 185:251–258
- 45 Müller F, O’Rahilly R (2003) Segmentation in staged human embryos: the occipitocervical region revisited. *J Anat* 203:251–258

- 46 Pendergrass EP, Schaeffer JP, Hodes PJ (1956) The head and neck in Roentgen diagnosis. Charles C. Thomas, Springfield, pp 1529–1530
- 47 Prescher A (1997) The craniocervical junction in man, the osseous variations, their significance and differential diagnosis. *Ann Anat* 179:1–19
- 48 Rao P (2002) Median (third) occipital condyle. *Clin Anat* 15:148–151
- 49 Reiter A (1944) Die Frühentwicklung der menschlichen Wirbelsäule. II. Mitteilung: Die Entwicklung der occipitalsegmente und der Halswirbelsäule. *Z Anat Entwickl* 113:66–104
- 50 Sensenig EC (1957) The development of the occipital and cervical segments and their associated structures in human embryos. *Contrib Embryol* 36:152–161
- 51 Von Ebner E (1888) Urvirbel und Neugliederung der Wirbelsäule. *Sitzungsber AkadWiss Wein III* 97:194–206
- 52 Von Torklus D, Gehle W (1972) Anomalies and malformations. In: von Torklus D, Gehle W (eds) *The upper cervical spine*. Thieme, Stuttgart, pp 14–53
- 53 Von Torklus D, Gehle W (1975) *Die Obere Halswirbelsäule*. Thieme, Stuttgart
- 54 Wadia NH (1967) Myelopathy complicating congenital atlantoaxial dislocation (a study of 28 cases). *Brain* 90:449–472
- 55 Wollin DG (1963) The os odontoideum: separate odontoid process. *J Bone Jt SurgAm* Vol 45:1459–1484
- 56 Cacciola F, Phalke U, Goel A. Vertebral artery in relationship to C1–C2 vertebrae: an anatomical study. *Neurol India* 2004;52(2):178–184
- 57 Doherty BJ, Heggeness MH. The quantitative anatomy of the atlas. *Spine* 1994;19(22):2497–2500
- 58 Doherty BJ, Heggeness MH. Quantitative anatomy of the second cervical vertebra. *Spine* 1995;20(5):513–517
- 59 Heggeness MH, Doherty BJ. The trabecular anatomy of the axis. *Spine* 1993;18(14):1945–1949
- 60 Gupta S, Goel A. Quantitative anatomy of the lateral masses of the atlas and axis vertebrae. *Neurol India* 2000; 48(2):120–125
- 61 Magerl F, Seemann PS. Stable posterior fusion of the atlas and axis by transarticular screw fixation. In: Kehr P, Weidman A, eds. *Cervical Spine*. Vol I. Berlin, Germany: Springer; 1987:322–326
- 62 Gray H. *Anatomy of the Human Body*. 17th ed. Philadelphia, PA: Lea & Febiger; 1959
- 63 Benzel EC. Anatomic consideration of C2 pedicle screw placement [Letter]. *Spine* 1996;21:2301–2302

- 64 Xu R, Nadaud MC, Ebraheim NA, Yeasting RA. Morphology of the second cervical vertebra and the posterior projection of the C2 pedicle axis. *Spine* 1995;20(3):259–263
anatomie musculaire cervical spine surgery
- 65 Cramer GD, Darby SA. Basic and clinical anatomy of the spine, spinal cord, and ANS. Amsterdam: Elsevier Health Sciences; 2005. p. 1.
- 66 Gray H. *Gray's anatomy*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1989. p. 1.
- 67 Takeshita K, Peterson ETK, Bylski-Austrow D, Crawford AH, Nakamura K. The nuchal ligament restrains cervical spine flexion. *Spine*. 2004;29(18):E388–93.
- 68 Kadri PAS, Al-Mefty O. Anatomy of the nuchal ligament and its surgical applications. *Neurosurgery*. 2007;61(5 Suppl 2):301–4. discussion 304
- 69 Riew K, Raich A, Dettori J, Heller J. Neck pain following cervical laminoplasty: does preservation of the C2 muscle attachments and/or C7 matter? *Evid Based Spine Care J*. 2013;04(01):042–53.
- 70 Goel A, Shah A. Reversal of longstanding musculoskeletal changes in basilar invagination after surgical decompression and stabilization. *J Neurosurg Spine* 2009;10:220-7. Goel: Basilar invagination 246 *Neurology India* | May-Jun 2009 | Vol 57 | Issue 3
- 71 David KM, Thorogood PV, Stevens JM, Crockard HA. The dysmorphic cervical spine in Klippel-Feil syndrome: interpretations from developmental biology. *Neurosurg Focus* 1999;6:E1.
- 72 Gunderson CH, Greenspan RH, Glaser GH, Lubs HA. The Klippel-Feil syndrome: genetic and clinical reevaluation of cervical fusion. *Medicine* 1967;46:491-512.
- 73 Pradhan M, Behari S, Kalra SK, Ojha P, Agarwal S, Jain VK. Association of methylenetetrahydrofolate reductase genetic polymorphisms with atlantoaxial dislocations. *J Neurosurg Spine* 2007;7:623-30.
- 74 Virchow R. *Beitrage zur physischen Anthropologie der Deutschen, mit besonderer Berucksichtigung der Friesen*. Berlin: Abhandlungen de Koniglichen Akademie der Wissenschaften, 1876.
- 75 Kothari M, Goel A. Transatlantic odonto-occipital listhesis: the so-called basilar invagination. *Neurol India* 2007;55:6-7.
- 76 Goel A. Progressive basilar invagination after transoral odontoidectomy: treatment by facet distraction and craniovertebral realignment. *Spine* 2005;30:E551-5.
- 77 Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. *J Neurosurg Spine* 2004;1:281-6.
- 78 Bharucha EP, Dastur HM. Craniovertebral anomalies: A report on 40 cases. *Brain* 1964;87:469-80.

- 79 Driesen W. Findings at operation in the central nervous system in basilar impressions and related abnormalities of the atlanto-occipital region. *Acta Neurochir* 1960;9:9-68 (Ger).
- 80 Fischgold h., Metzger J., "Etude radio-tomographique de l'impression basilaire", *Revue du rhumatisme et des maladies ostéoarticulaires*, 1952, 19, Expansion scientifique française, 261/264.
- 81 Mc Gregor M., "The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis 1948, 12, *British Institut of radiology*, 171/181.
- 82 Chiari H. Ueber Verderbungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns [About corruption of the cerebellum as a result of Grosshirns of hydrocephalus]. *Dtsch Med Wochenschr* 1891;17:1172–1175
- 83 Goel A, Sharma P. Craniovertebral junction realignment for the treatment of basilar invagination with syringomyelia: preliminary report of 12 cases. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2005;45(10):512–517, discussion 518
- 84 Goel A, Kulkarni AG, Sharma P. Reduction of fixed atlantoaxial dislocation in 24 cases: technical note. *J Neurosurg Spine* 2005;2(4):505–509
- 85 Klaus E. [Roentgen diagnosis of platybasia and basilar impression: additional experience with a new method of examination.] *Fortschr Geb Rontgenstr Nuklearmed* 1957;86(4): 460–469
- 86 Malis LI, Cohen I, Gross SW. Arnold-Chiari malformation. *Arch Surg* 1951;63:783– 798
- 87 Marín-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic disorders: embryology and pathology. *Can J Neurol Sci* 1991;18(2):153–169
- 88 Virchow R. Untersuchungen fi ber die Entwicklung des Schadelgrundes [Fi Investigations about the development of Schadel grunades]. Berlin: Reimer; 1857
- 89 Goel A, Achawal P. The surgical treatment for Chiari malformation associated with atlantoaxial dislocation. *Br J Neurosurg* 1995;9:67–72
- 90 Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: anew classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991;28(5):639–645
- 91 Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, Sjaastad O. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation. *Neuroradiology* 1993;35(2):113–118
- 92 Schmidt H, Fisher E. Uber zwei verschiedene Foramen der primren basilaren impression [About two foramen the basilar impression primren]. *Fortscher Rontgenstr* 1968;88:60–66
- 93 De Barros MC, Farias W, Ataide L, et al. Basilar impression and Arnold-Chiari malformation: a study of 66 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1968;31:596–605

- 94 Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983;12(4):377–390
- 95 Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T. Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *J Neurosurg* 1976; 45(4):416–422
- 96 Driesen W. [Findings at operation in the central nervous system in basilar impressions and related abnormalities of the atlanto-occipital region.] *Acta Neurochir (Wien)* 1960;9:9–68
- 97 Williams B. A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain* 1978;101(2):223–250
- 98 Fischer EG. Posterior fossa decompression for Chiari I deformity, including resection of the cerebellar tonsils. *Childs Nerv Syst* 1995;11(11):625–629
- 99 Logue V, Edwards MR. Syringomyelia and its surgical treatment—an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44(4):273–284
- 100 Di Lorenzo N, Fortuna A, Guidetti B. Craniovertebral junction malformations: clinicoradiological findings, long-term results, and surgical indications in 63 cases. *J Neurosurg* 1982;56:603–608
- 101 Goel A. Transoral approach for removal of intradural lesions at the craniocervical junction. *Neurosurgery* 1991;29:155
- 102 Dickman CA, Locantoro J, Fessler RG. The influence of transoral odontoid resection on stability of the craniovertebral junction. *J Neurosurg* 1992;77(4):525–530
- 103 Heller JG, Silcox DH III, Sutterlin CE III. Complications of posterior cervical plating. *Spine (Phila Pa 1976)* 1995; 20(22):2442–2444 .

Résumé :

Introduction : L'invagination basilaire est une malformation congénitale de la jonction crano-vertébrale rare, se traduisant par une odontoïde anormalement invaginée dans le foramen magnum souvent associée à des anomalies de l'axe nerveux, notamment la malformation de Chiari avec ou sans syringomyélie.

Objectif et problématique : L'objectif de ce travail est d'optimiser la prise en charge thérapeutique en réalisant la technique opératoire la plus adéquate pour chaque type d'invagination basilaire afin de réduire la morbi-mortalité. Afin d'atteindre cet objectif nous avons introduit en Algérie une technique récente et appropriée en application à une classification etio-pathogénique récemment revue dans la littérature.

Matériels et méthodes : Notre travail est basé sur l'étude d'une série de 20 patients tout âge confondu présentant une invagination basilaire associée ou non à d'autres malformations, étalée sur une période de 05 ans allant de janvier 2018 jusqu'à janvier 2023, l'âge moyen est 45 ans avec un sexe ratio égal à 1.

Tous nos patients ont été opérés, 17 patients avaient bénéficié de la mise en place de distracteurs avec fixation occipito-cervicale et décompression osseuse, pour des raisons techniques et d'indication thérapeutique, 2 patients avaient bénéficié d'une fixation occipito-cervicale avec décompression ostéo-durale et 1 patient avait bénéficié seulement d'une décompression ostéo-durale.

Résultats : Parmi les patients ayant bénéficiés de la mise en place de spacers, 15 patients ont présentés une évolution favorable, un patient a présenté un état stationnaire.

Nous déplorons un décès suite à une embolie pulmonaire, patiente présentant un état clinique très altéré avec un Karnowski inférieur à 40%.

Les 3 patients n'ayant pas bénéficiés de mise en place de spacers ont favorablement évolués.

Conclusion : L'impression basilaire est une pathologie assez rare, était et reste grave par son évolution et ses limites thérapeutiques.

L'imagerie médicale (tomodensitométrie et l'IRM de hautes résolutions) nous ont permis de comprendre mieux la pathologie et de l'approcher avec de meilleurs résultats.

La résection de l'odontoïde par voie transorale, était jusqu'aux dernières années la seule solution, l'avènement de l'endoscopie a permis de réaliser la résection de l'odontoïde par voie endonasale évitant les aléas de la voie transorale mais toujours nécessitant une approche par voie postérieure en un second temps pour fixation.

Goel et Laheri avec leurs techniques innovantes nous ont permis de réaliser une décompression du tronc cérébral et fixation occipito-cervical en un seul temps et par une seule approche.

Mots clés : impression basilaire, distracteurs facétiens, Goel et Laheri.

Directeur de thèse : Pr AIT BACHIR Mustapha chef de service de neurochirurgie CHU Tizi Ouzou.

Summary :

Introduction: Basilar invagination is a rare congenital malformation of the cranio-vertebral junction, resulting in an abnormally invaginated odontoid in the foramen magnum often associated with abnormalities of the nerve axis, in particular Chiari malformation with or without syringomyelia.

Objective and problem: The objective of this work is to optimize therapeutic management by performing the most appropriate surgical technique for each type of basilar invagination in order to reduce morbidity and mortality. In order to achieve this objective, we have introduced in Algeria a recent and appropriate technique in application to an etio-pathogenic classification recently reviewed in the literature.

Materials and methods: Our work is based on the study of a series of 20 patients of all ages presenting basilar invagination associated or not with other malformations, spread over a period of 05 years from January 2018 until January 2023, the average age is 45 years old with a sex ratio equal to 1.

All our patients were operated on, 17 patients had benefited the placement of distractors with occipito-cervical fixation and bone decompression, for technical reasons and therapeutic indication, 2 patients had benefited from occipito-cervical fixation with dural and bone decompression and 1 patient had benefited only from bone and dural decompression.

Results: Among the patients who benefited the placement of spacers, 15 patients presented a favorable evolution, one patient presented a stationary state.

We deplore a death following a pulmonary embolism, patient presenting a very bad clinical state with a Karnowski less than 40%.

The 3 patients who did not benefit a placement of spacers progressed favorably.

Conclusion: The basilar impression is a rather rare pathology, was and remains serious by its evolution and its therapeutic limits.

Medical imaging (computed tomography and high-resolution MRI) has allowed us to better understand the pathology and to approach it with better results.

The resection of the odontoid by the transoral route was until the last few years the only solution. The advent of endoscopy has made it possible to perform the resection of the odontoid by the endonasal route, avoiding the hazards of the transoral route but still requiring a posterior approach in a second stage for fixation.

Goel and Laheri with their innovative techniques allowed us to perform brainstem decompression and occipito-cervical fixation in a single time and with a single approach.

Word keys : basilar invagination, facetar distraction, Goel and Laheri.

Thesis director: Pr AIT BACHIR Mustapha head of the neurosurgery department CHU Tizi Ouzou.