

Agénésie de l'arc postérieur de l'atlas : A propos de trois cas

Aplasia of the posterior arch of the atlas : Findings in three cases

Tlili N., Jeridi Y., Saadaoui F., Belkadhi A., Zouari M.

Institut National d'Orthopédie MT Kassab. La Mannouba - Tunisie.

CORRESPONDANCE : **Dr Naoufel TLILI**

Institut National d'Orthopédie MT Kassab, Rue Ksar Said, 2010 La Mannouba - Tunisie.

E-mail : tlili.naoufel@yahoo.fr

RÉSUMÉ

L'agénésie de l'arc postérieur de l'atlas (C1) est une anomalie extrêmement rare. La parfaite connaissance de cette entité est très importante dans la prise en charge d'un traumatisme du rachis cervical. En effet le diagnostic de fracture peut être facilement porté à tort.

Les auteurs rapportent trois cas d'agénésie de l'arc postérieur de C1 chez trois patients consultant pour un traumatisme bénin du cou. Ces observations sont analysées à la lumière d'une revue de quelques cas de la littérature.

ABSTRACT

Aplasia of the posterior arch of the atlas (C1) is an extremely rare entity. Their knowledge is useful to avoid diagnostic errors, especially in patients with cervical trauma. In fact, the anomaly can be mistaken for a cervical fracture. The authors report three cases of an aplasia of the posterior arch of the atlas in patients who consult for a minor cervical trauma. A review of some cases of literature highlights these cases.

I. INTRODUCTION

Malgré leur extrême rareté, les anomalies congénitales de l'arc postérieur de l'atlas (C1) est une entité bien connue. Leur diagnostic au cours d'un traumatisme du rachis cervical peut s'avérer difficile et confus. Ailleurs, leurs découverte est fortuite car les patients sont souvent asymptomatiques.

II. OBSERVATION 1

Une jeune fille de 25 ans s'est présentée aux urgences pour des cervicalgies post-traumatiques à la suite d'un accident de la voie publique. L'examen physique objectivait une douleur à la palpation des apophyses épineuses cervicales et une limitation de l'extension et de la flexion du rachis cervical. L'examen neurologique est strictement normal. La radiographie montrait un défaut d'ossification de l'arc postérieur de l'atlas sans autres lésions osseuses (Figure 1A). Un traitement antalgique et anti-inflammatoire ainsi qu'une immobilisation par collier cervical ont été prescrits pendant deux semaines. La tomodensitométrie a mis en évidence une agénésie bilatérale de l'arc postérieur de C1 avec persistance du tubercule postérieur (Figure 1B). Les radiographies dynamiques, réalisées à un mois post-traumatique, n'objectivaient pas d'instabilité. La patiente a été améliorée par le traitement médical. Au dernier recul, elle est asymptomatique.

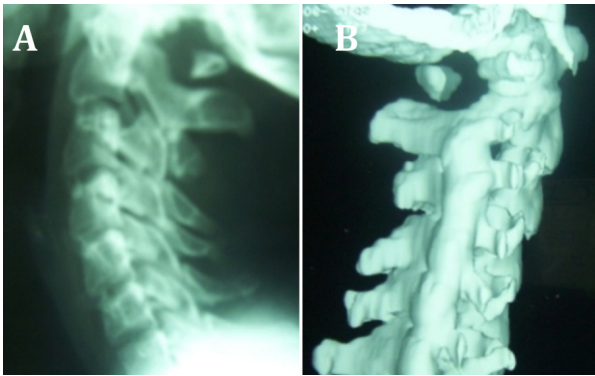


Figure 1 : A : Défaut d'ossification de l'arc postérieur de C1; B : Agénésie type C de CURRARINO à la tomodensitométrie en reconstruction.

III. OBSERVATION 2

Un homme de 28 ans est amené aux urgences suite à un accident de la voie publique occasionnant un traumatisme crânien avec perte de connaissance initiale et brève. L'examen physique était sans particularité. Le rachis cervical était souple et indolore. La radiographie du rachis cervical, réalisée de façon systématique, montrait un défaut osseux au niveau de l'arc postérieur de C1 (Figure 2A). La tomodensitométrie objectivait une agénésie bilatérale de cet arc (Figure 2B). Un traitement conservateur a été prescrit. Le patient est toujours asymptomatique.

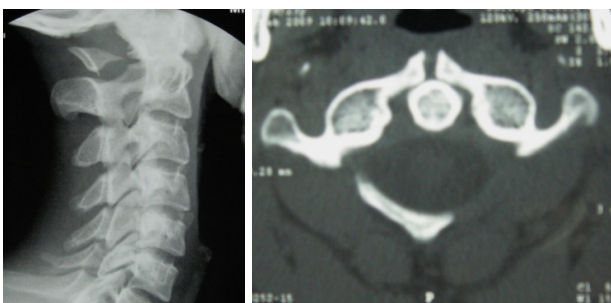


Figure 2 : Défaut osseux de l'arc postérieur de C1 (A). Agénésie type B de CURRARINO à la tomodensitométrie sur une coupe transversale (B).

IV. OBSERVATION 3

Une jeune fille de 21 ans s'est présentée aux urgences pour des cervicalgies post-traumatiques suite à un accident domestique bénin. La palpation des muscles sterno-cléido-mastoïdiens était douloureuse sans limitation de la mobilité. L'examen neurologique était normal. La radiographie montrait un défaut osseux de l'arc postérieur de C1 considéré initialement comme une fracture cervicale (Figure 3A). Le rachis a été immobilisé par une minerve. La tomodensitométrie, réalisée en urgence, diagnostiquait une agénésie bilatérale de l'arc postérieur de C1 (Figure 3B). Un traitement médical a été prescrit avec une amélioration notable en 48 heures. Au dernier recul, la patiente est asymptomatique.

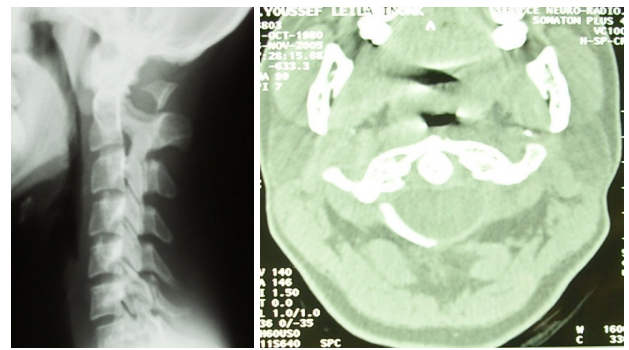


Figure 3 : Défaut osseux de C1 avec disparition de la lordose physiologique (A). Agénésie type B de CURRARINO de l'arc postérieur de C1 (B).

V. DISCUSSION

Selon SCHMIDT et al. [1], c'est HYRTL qui a rapporté le premier cas d'agénésie de l'arc postérieur de C1 en 1860. Dans une série de 82 anomalies crani-vertébrales, CHOPRA [2] a noté une hypoplasie de l'arc de C1 dans 13.4% des cas. MC RAE [3] a rapporté une incidence de 5% dans une série de radiographie de tous ses patients. BROWN [4], au cours de 1613 autopsies, a objectivé 4% de défauts de l'arc postérieur de C1. Enfin, en 1983, GEHWEILER et al. [5] ont ajouté 16 observations à un groupe de 35 tirés de la littérature mondiale. L'agénésie de l'arc postérieur de l'atlas peut être associée à d'autres anomalies telles que l'occipitalisation de l'atlas, la malformation d'ARNOLD-CHIARI, le syndrome de KLIPPEL-FEIL, le syndrome de TURNER et les dysgénésies gonadiques [6]. Elle a été également rapportée en association avec une thalassémie mineure [7]. Dans nos cas, aucune anomalie associée n'a été décelée. L'ossification de l'arc postérieur de C1 commence à la septième semaine de la vie utérine et se termine vers l'âge de 3 à 5 ans [8]. Cette ossification débute des noyaux des deux masses latérales et progresse au centre [8]. L'agénésie est due à une fusion incomplète de ces noyaux. CURRARINO et al. [9] ont proposé une classification anatomique de ces anomalies :

- Type A : Défaut de fusion des deux héli-arcs.
- Type B : Défaut unilatéral.
- Type C : Défaut bilatéral.
- Type D : Absence totale de l'arc postérieur avec persistance du tubercule postérieur.
- Type E : Absence totale de l'arc et du tubercule postérieurs.

Selon cette classification, l'agénésie est de type C dans nos deuxième et troisième cas et de type D dans le premier.

L'agénésie de l'arc postérieure de C1 est très souvent asymptomatique. Elle est de découverte fortuite lors d'un traumatisme bénin du rachis cervical. Dans d'autres cas, elle peut être à l'origine de cervicalgies ou de signes neurologiques secondaire à une instabilité atlantoïdo-axoïdienne. RICHARDSON et al. [10] ont rapporté un cas de quadriparesie chez un patient de 15 ans. Il a été considéré que les signes neurologiques sont dus au déplacement antérieur du tubercule postérieur comprimant ainsi la moelle épinière. La radiographie de profil du rachis cervical montre le défaut qui peut être confondu avec une fracture cervicale notamment une fracture de JEFFERSON [5,11]. Dans ce cas, la tomodynamométrie est très utile pour différencier ces deux diagnostics. L'IRM est indiquée chez les patients présentant des signes neurologiques ou si une myélopathie est suspectée [12,13].

Le traitement de l'agénésie de l'arc postérieure de l'atlas dépend du type de l'anomalie, du degré de l'instabilité et de l'existence ou non de signes neurologiques. Le traitement est normalement conservateur. La chirurgie est indiquée chez les patients présentant une instabilité atlantoïdo-axoïdienne ou une compression médullaire [12,13]. Les résultats du traitement chirurgical sont aléatoires [13,14]. Cependant, certains auteurs recommandent une chirurgie précoce dans les types C et D afin d'éviter une aggravation quasi constante des lésions médullaires [14,15].

VI. CONCLUSION

La connaissance de l'agénésie de l'arc postérieur de l'atlas permet d'éviter les erreurs diagnostiques surtout chez les patients présentant un traumatisme cervical. Egalement, les signes neurologiques doivent être recherchés chez les patients ayant cette anomalie afin de les faire bénéficier d'une chirurgie rapide.

VII. RÉFÉRENCES

- Schmidt H., Sartor K., Heckl R.W. Bone malformations of the crania-cervical region. Handbook of Clinical Neurology. Vol 32. Amsterdam. 1978:1-98.
- Chopra J.S. Cranio-vertebral anomalies: a study of 82 cases. Br J Neurosurg 1988; 2:455-64.
- McRae D.L. The significance of abnormalities of the cervical spine. AJR 1960; 84:3-25.
- Brown C.E. Complete absence of the posterior arch of the atlas. Anat Ret 1941; 81:499-53.
- Gehweiler J.A., Daffner R.H., Roberts L. Malformations of the atlas vertebra simulating the Jefferson fracture. Am J Radiol 1983; 140:1083-6.
- Sharma A., Gaikwad S.B., Deol P.S. et al. Partial aplasia of the posterior arch of the atlas with an isolated posterior arch remnant: findings in three cases. Am J Neuroradiol 2000; 21:1167-71.
- Schrödel M.H., Braun V., Stolpe E., Hertlein H. Coincidental deficiency of the posterior arch of the atlas and thalassaemia minor: possible pitfalls in a trauma victim. Emerg Med J 2005; 22:526-8.
- Childers J.C., Wilson F.C. Bipartite atlas. Review of the literature and report of a case. J Bone Joint Surg 1971; 53:578-82.
- Currarino G., Rollins N., Diehl J.T. Congenital defects of the posterior arch of the atlas: a report of seven cases including an affected mother and son. Am J Neuroradiol 1994; 15:249-54.
- Richardson E.G., Boone S.C., Reid R.L. Intermittent quadriparesis associated with a congenital anomaly of the posterior arch of the atlas. J Bone Joint Surg 1975; 57:853-4.
- Caro F.A., Prieto M.P., Berciano F.A. Congenital defect of the atlas and

axis. A cause of misdiagnosis when evaluating an acute neck trauma. Am J Emerg Med 2008; 26:840-1.

- Phan N., Marras C., Midha R. et al. Cervical myelopathy caused by hypoplasia of the atlas: two case reports and review of the literature. Neurosurg 1998; 43:629-33.
- Klimo Jr P., Blumenthal D.T., Couldwell W.T. Congenital partial aplasia of the posterior arch of the atlas causing myelopathy: case report and review of literature. Spine 2003; 28:224-8.
- Sagiuchi T., Tachibana S., Sato K. et al. Lhermitte sign during yawning associated with congenital partial aplasia of the posterior arch of the atlas. Am J Neuroradiol 2006; 27:258-60.
- Torreman M., Verhagen I.T., Sluzewski M. Recurrent transient quadriparesis after minor cervical trauma associated with bilateral partial agenesis of the posterior arch of the atlas. Case report. J Neurosurg 1996; 84:663-5.

