



## FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

## Os odontoïdeum, cause rare de compression médullaire : à propos d'un cas

*Os odontoïdeum, rare cause of spinal cord compression in children: a case report*

MBALLA AMOUGOU Jean Claude<sup>1,4\*</sup>, MBO'O AMVENE<sup>2</sup>, ONANA Yannick<sup>2</sup>, MOULION TAPOUTH Jean Roger<sup>3</sup>, NKO'O Micheal<sup>4,6</sup>, MAGNY Tiam Eric<sup>4</sup>, SEME Ambroise<sup>1</sup>, NDOUMBÉ Aurélien<sup>1,5</sup>, NKO'O AMVENE Samuel<sup>4,6</sup>

1. Faculté de Médecine et des Sciences Pharmaceutique, Université de Douala, (Douala CAMEROUN)
2. Université de Ngaoundéré (Ngaoundéré, CAMEROUN)
3. Université de Dschang (Dschang, CAMEROUN)
4. Service de Radiologie, Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé (Yaoundé, CAMEROUN)
5. Service de Neurochirurgien, Hôpital Central de Yaoundé (Yaoundé, CAMEROUN)
6. Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I (Yaoundé, CAMEROUN)

### Mots-clés :

os odontoïdeum, compression médullaire, rachis cervical et axis

### Keywords:

os odontoïdeum, spinal cord compression, cervical spine.

### \*Auteur

### correspondant

Dr MBALLA AMOUGOU Jean Claude  
Service de radiologie Centre Hospitalier et Universitaire de Yaoundé  
BP 7075

[mballa.fmsb@gmail.com](mailto:mballa.fmsb@gmail.com)

Tel : 00 237 699641901

Reçu le : 08/01/2022

Accepté le : 06/06/2022

### RÉSUMÉ

Os odontoïdeum (OO) est une anomalie de la deuxième vertèbre cervicale ou axis. Il a pour corollaire la compression médullaire dans le canal rachidien cervico occipital. C'est une affection rare, sa fréquence exacte est inconnue. Nous vous rapportons le cas d'une patiente de 8 ans avec une tétraparésie évoluant depuis 9 mois. Le diagnostic a été révélé lors de la réalisation d'un scanner cérébral complété par une IRM du rachis cervical.

### ABSTRACT

Os odontoïdeum is an anomaly of the second cervical vertebra (axis). This has as a correlate the spinal cord compression into the occipito-cervical spinal canal. It is a rare condition with an unknown exact prevalence. We reported the case of an 8-year-old patient presenting with quadriparesis for 9 months evolution. The diagnosis was made on a head CT scan and a MRI of the cervical spine.

## 1. Introduction

L'os odontoïdeum (OO) est une anomalie de la deuxième vertèbre cervicale ou axis. Il se présente sous forme d'un ossicule lisse et uniforme, de taille et de forme variables. Cet ossicule est séparé de la base du processus odontoïde, sans lien osseux avec le corps de C2 [1,2]. L'OO fait

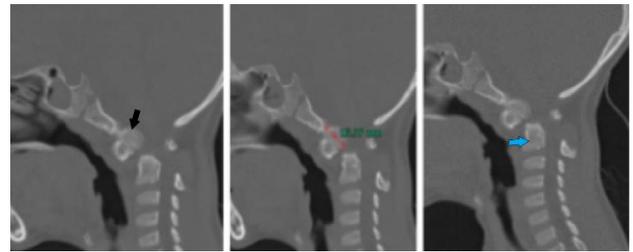
partie de la grande famille des anomalies de la jonction crano-cervicale. Ces affections sont congénitales ou acquises et intéressent soit l'os occipital, le trou occipital ou les deux premières vertèbres cervicales. Elles ont pour corollaire la diminution de l'espace disponible pour la partie caudale du tronc cérébral et pour la moelle cervicale. L'OO est classé en type orthotopique et

dystopique [3]. L'étiologie de l'OO est soit congénitale ou traumatique. La première description de cette anomalie a été faite par Giacomini en 1886 [4]. L'Os odontoïdeum est rare, sa fréquence exacte est inconnue car de nombreux cas restent asymptomatiques [4]. Quelle que soit son étiologie ou son type, L'OO expose à l'instabilité atlanto-axoïdienne avec risque de compression bulbo-médullaire. Le spectre des présentations cliniques est large, allant des symptômes neurologiques légers à la paralysie. La TDM permet une excellente étude des structures osseuses de la charnière cervico-occipitale, tandis que l'IRM met en évidence les répercussions sur la jonction bulbo médullaire. Nous vous rapportons le cas d'une patiente de 8 ans avec une tétraparésie évoluant depuis 9 mois.

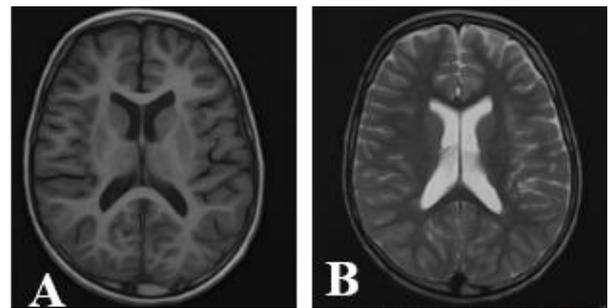
## 2. Observation

Il s'agissait d'une fillette âgée de 8 ans qui est arrivée dans le service d'imagerie pour un scanner du rachis cervical pour tétraparésie. Comme antécédents, on retrouvait une notion de grande prématurité, un retard des acquisitions psychomotrices avec une acquisition de la marche à 3 ans et une mutité. Sur le plan clinique, il n'y avait pas de notion de traumatisme récent ni ancien, la fillette présentait depuis son bas âge une instabilité du cou celle-ci s'est aggravé depuis 09 mois. Il s'associait une tétraparésie de survenue brutale et progressive prédominant aux membres supérieurs avec une impossibilité de marcher et des douleurs cervicales récurrentes. Des sensations de décharge électrique parcourant le rachis et les jambes lors de la flexion de la colonne cervicale avec hyperreflexie bilatérale des membres et clonus étaient ressenties par la patiente. L'examen clinique a révélé une démarche spastique, une douleur sévère de la ligne médiane du cou à la palpation et lors des mouvements cervicaux. Les signes de Lhermitte, de Babinski et le test de Hoffman étaient positifs et réflexes brachioradiaux étaient inversés. Aucune faiblesse motrice n'a été constatée. Le bilan biologique était normal, il n'y avait pas d'hyperleucocytose ni d'élévation de la Créatine Réactive protéine

Un scanner du rachis cervical réalisé sans injection de produit de contraste a montré, en fenêtre osseuse, une subluxation de C1 C2, un ossicule ovalaire de 14 mm avec un cortex régulier situé à la base du clivus (**figure 1**). Une distance antéro-postérieure du canal rachidien mesurée à 9 mm. Une compression de la moelle en regard de C1 et l'apophyse odontoïde (**figure 1**).



**Figure 1** Scanner du rachis cervical après reconstruction en coupe sagittale avec sub luxation atlanto axoïdienne antérieure et canal rachidien de diamètre estimé à 9 mm en antéro postérieur et présence d'un ossicule à la base du clivus de 15 mm (flèche noire) de forme ovalaire et base de l'odontoïde (flèche bleue)

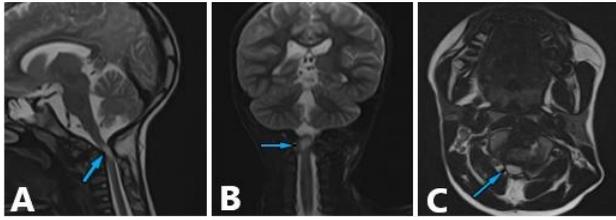


**Figure 2:** Coupes axiales encéphaliques en séquence T1 SE en A et T2 SE en B passant par les ventricules latéraux

L'IRM cérébrale ne montrait pas d'anomalie du signal du parenchyme cependant une méga citerne pré pontique (**figure2**). La charnière occipito cervicale montrait une compression de la moelle épinière de la jonction bulbo cervicale avec un hypersignal de contours mal définis en T2 SE au niveau de C1C2 et hyposignal en T1 SE et en séquence inversion récupération en faveur d'une myélopathie cervicale (**figure 3**). Il y avait une subluxation C1C2 associée un ossicule ovoïde de 14 mm au niveau du clivus faisant évoquer un os odontoïdeum avec myélopathie cervicale par subluxation en C1C2.



**Figure 3 :** IRM coupe sagittale en séquence T1SE et coronale en Inversion Récupération, montrant un hyposignal de la moelle épinière (flèche blanche) en regard de C1 et de l'apex de l'odontoïde de C2



**Figure 4:** IRM en coupes sagittale A, et coronale B, axiale C en T2 SE du rachis cervical montrant un hyper signal de la moelle épinière avec interruption de la colonne du LCS en regard de C1C2, et méga citerne pré pontique en faveur de myélopathie

### 3. Discussion

L'os odontoïdeum est une affection rare en raison de l'évolution asymptomatique et de l'absence d'études de dépistage à grande échelle [5]. La prévalence varie selon les études entre 0,11% à 3,1% [4,6,7]. Sur le plan de son origine embryologique, l'apex de l'odontoïde qui est à l'origine de l'os odontoïdeum. Elle est issue du quatrième sclérotome. C'est cette apex qui va donner naissance à une ossicule terminale ou épiphyse odontoïde apicale [8]. Tandis que les premier et deuxième sclérotomes cervicaux contribuent respectivement au corps de l'odontoïde et à l'axis [9,10]. L'axis se forme à partir de 5 points. La fusion de tous ces points commence à la naissance pour s'achever à 8 ou 12 ans.

On décrit l'OO de type orthotopique si l'ossicule est située en continuité et dans l'axe du clivus et le type dystopique lorsque l'ossicule est dans toute autre position [11,12]. Le cas de cette jeune fillette était du type orthotopique.

L'étiologie de l'OO demeure discutée entre les partisans du traumatisme et ceux d'une étiologie congénitale. Selon cette dernière, l'OO résulte soit d'une défaillance de fusion entre l'apex et le corps soit du retard du centre d'ossification secondaire à fusionner avec sa partie principale [3]. L'étiologie congénitale est également soutenue par l'association de l'OO avec de nombreux syndromes et malformations congénitaux tels que l'atlas bipartite [1], la maladie de Morquio [13]. Ces auteurs soutiennent que le traumatisme en lui tout seul ne peut conduire à l'OO. Celui-ci augmente l'instabilité, démasquant par conséquent un OO préexistant. L'hypothèse post-traumatique ou acquise provient des travaux de Fielding et Griffin [3], qui ont proposé que l'OO se forme après une fracture non reconnue de l'odontoïde avec la contraction ultérieure des ligaments apical et alaire, la distraction du fragment fracturé, et la rupture de l'approvisionnement en sang, conduisant à la formation de l'ossicule.

Néanmoins, une combinaison des deux étiologies est soutenue par l'argument selon lequel une ossification déficiente de l'odontoïde et l'hyperlaxité des ligaments dans les syndromes congénitaux mentionnés précédemment prédisposent les individus à une OO traumatique [14].

La présentation clinique des patients atteints d'OO peut être classée en quatre catégories principales : une catégorie de patients asymptomatique, une catégorie de patients avec des symptômes locaux tels que la raideur de la nuque, les douleurs aux épaules, les torticolis et les maux de tête occipitaux sont les symptômes locaux les plus courants chez les patients atteints d'OO [15,16], une catégorie avec les signes de myélopathie cervicale et la catégorie à symptômes liés à l'ischémie vertébrobasilaire [28]. Plusieurs symptômes atypiques ont également été signalés. Notre cas a consulté pour une histoire de tétraparésie d'installation progressive depuis 9 mois

Ce large éventail de manifestations peut être attribué à de multiples facteurs, tels que la lente progression de l'instabilité atlanto-axiale et de l'irritation causées [3], le type anatomique de OO [17] et la radiographie morphologie de l'articulation atlanto-axoïdienne, le type rond étant associé à des manifestations myélopathies plus sévères que le type cône ou les dents émoussées [18]. L'apparition des symptômes est sensiblement liée à des événements traumatisants, y compris mineurs, et les patients sont diagnostiqués à l'adolescence et au début de l'âge adulte [15,16]. Notre cas l'a été à 8 ans.

Les manifestations cliniques de l'OO peuvent ressembler à d'autres affections, comme les discopathies dégénératives du rachis cervical, la spondylose cervicale, ou la subluxation atlantoaxoïdienne dans le cadre de la polyarthrite rhumatoïde.

L'imagerie va jouer un grand rôle dans le diagnostic de l'OO. Elle peut faire appel à des radiographies simples, en incidences bouche ouverte, de face et latérale sur le rachis cervical. De plus, des radiographies de profil en flexion et extension les clichés dynamiques permettent d'évaluer l'instabilité atlanto-axoïdienne.

Sur le plan radiographique l'OO peu faire évoquer une fracture aiguë du processus odontoïde. Mais l'OO va se distinguer par la surface lisse et condensée de l'ossicule et de la portion du corps de C2, l'absence d'antécédents récents de traumatisme, et la sclérose et l'hypertrophie possibles du tubercule antérieur de l'atlas.

Dans un second temps, la tomodensitométrie, et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont importants pour une meilleure illustration des anomalies osseuses, et de la moelle épinière. Une telle illustration

est obligatoire pour identifier les causes exactes des symptômes des patients et planifier la chirurgie [5].

Cependant, un examen initial des patients atteints de myélopathie à l'aide d'une IRM conventionnelle peut parfois conduire à un diagnostic erroné d'instabilité chronique de la colonne cervicale secondaire à l'OO en tant que tumeur médullaire [19]. Dans les tentatives de corrélation de l'état symptomatique avec des paramètres précis, plusieurs indicateurs pour évaluer l'instabilité ont été suggérés.

Les plus couramment utilisés sont la direction de l'instabilité atlanto-axiale, qu'elle soit antérieure (la plus courante), postérieure ou multidirectionnelle [15], l'espace disponible pour la moelle épinière (en utilisant 13 mm comme coupure) [20], et l'indice d'instabilité (plus de 40 pour cent étant significatif) [21]. Néanmoins, de nombreux chercheurs ont conclu que de tels paramètres ne peuvent pas refléter le véritable degré d'instabilité [9]. De plus, en utilisant des examens IRM, Chang et al. suggèrent que la myélopathie chez les patients atteints d'OO est le résultat de masses kystiques et fibrocartilagineuses rétro dentaires plutôt que d'une instabilité atlanto-axiale [22]. Cette préoccupation considérable concernant les paramètres appropriés est principalement attribuable à la nécessité de définir des directives claires pour la prise en charge des patients atteints d'OO, en particulier ceux qui sont asymptomatiques.

Le cas rapporté montrait des signes de myélopathie à la jonction bulbo médullaire, un hypersignal en T2 et STIR (figures 4), un hyposignal en T1 SE et en IR (figure 3) et une subluxation antérieure de C1C2. L'ossicule mesurait 14 mm et le diamètre cervical antéro-postérieur estimé à 9 mm au scanner.

De plus, Hughes et al. ont recommandé l'utilisation de l'IRM cinématique dans le diagnostic de l'OO, étant donné l'avantage de visualiser directement les mouvements des composants articulaires et des tissus mous environnants [22,23] régulier, soit une fixation interne postérieure et une fusion de C1-C2.

Il existe des controverses dans la prise en charge de l'OO, d'autant plus que les cas sont rares. Les patients présentant une OO symptomatique doivent être traités chirurgicalement. La technique la plus courante est la fixation et la fusion C1-C2 postérieure, bien que d'autres approches réussies aient été utilisées.

Cependant, le débat se poursuit concernant le traitement de l'OO asymptomatique. Dai et al. ont noté que cinq cas d'OO asymptomatiques gérés de manière conservatrice sont restés stables au suivi plus d'un an plus tard [2,23]. D'autres n'ont trouvé aucune différence de résultat entre

le traitement conservateur et chirurgical des patients atteints d'OO asymptomatique [16]. Par conséquent, la plupart des auteurs pensent qu'une approche conservatrice est adéquate si l'OO est asymptomatique, tandis que des suivis cliniques et radiologiques sont utilisés pour surveiller l'instabilité radiographique ou les symptômes significatifs [5,9,15]. Cependant, un sous-ensemble de patients asymptomatiques est considéré comme étant à risque de détérioration, ces patients doivent donc être envisagés pour une fusion vertébrale prophylactique.

#### 4. Conclusion

L'OO reste une maladie rare, d'étiologie controversée et sous diagnostiquée soit à cause de nombreux cas asymptomatiques et aussi à cause de son large éventail de signes cliniques. Afin de contrôler les conséquences graves de celle-ci, les médecins doivent se familiariser à l'OO. La prise en charge est chirurgicale pour les cas d'OO symptomatique, les patients souffrant d'OO asymptomatique doivent bénéficier d'un suivi clinique et en imagerie.

#### Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

#### Remerciements

Remerciement à tout le personnel du Centre Médical la Cathédrale de Yaoundé

#### 5. Références

- Osti M, Philipp H, Meusburger B, Benedetto K-P. Os odontoideum with bipartite atlas and segmental instability: a case report. *Eur Spine J.* oct 2006;15(Suppl 5):564-7.
- Dai L, Yuan W, Ni B, Jia L. Os odontoideum: etiology, diagnosis, and management. *Surg Neurol.* févr 2000;53(2):106-8; discussion 108-109.
- Fielding JW, Hensinger RN, Hawkins RJ. Os Odontoideum. *J Bone Joint Surg Am.* avr 1980;62(3):376-83.
- Sankar WN, Wills BPD, Dormans JP, Drummond DS. Os odontoideum revisited: the case for a multifactorial etiology. *Spine (Phila Pa 1976).* 20 avr 2006;31(9):979-84.
- Arvin B, Fournier-Gosselin M-P, Fehlings MG. Os odontoideum: etiology and surgical management. *Neurosurgery.* Oxford University Press; 2010;66 (suppl\_3): A22-31.
- Perdikakis E, Skoulikaris N. The odontoid process: various configuration types in MR examinations. *Eur Spine J.* mai 2014;23(5):1077-83.
- Öğüt E, Şekerci R, Şen H, Çakın H, Gediz T, Keles-Celik N. Anatomico-radiological importance and the incidence of os odontoideum in Turkish subjects: a retrospective study. *Surgical and Radiologic Anatomy [Internet].* 24 avr 2020 [cité 22 sept 2021]; Disponible sur: <https://researcherapp.com/paper/4865591>

8. Viswanathan A, Whitehead WE, Luerksen TG, Illner A, Jea A. « Orthotopic » ossiculum terminale persists and atlantoaxial instability in a child less than 12 years of age: a case report and review of the literature. *Cases J.* 1 août 2009; 2:8530.
9. Menezes AH: Craniocervical developmental anatomy and its implications . *ChNS.* 2008, 24:1109 onship to the congenital type of os odontoideum. *Pediatr Radiol - Recherche Google [Internet].* [cité 23 sept 2021]. Disponible sur: <https://www.google.com/search>
10. Currarino G: Segmentation defect in the midodontoid process and its possible relationship to the congenital type of os odontoideum. *Pediatr Radiol - Recherche Google [Internet].* [cité 23 sept 2021]. Disponible sur: <https://www.google.com/search?>
11. Schuler TC, Kurz L, Thompson DE, Zemenick G, Hensinger RN, Herkowitz HN. Natural history of os odontoideum. *J Pediatr Orthop.* avr 1991;11(2):222-5.
12. Garg A, Gaikwad SB, Gupta V, Mishra NK, Kale SS, Singh J. Bipartite Atlas With Os Odontoideum: Case Report. *Spine.* janv 2004;29(2):E35-8.
13. Stevens JM, Chong WK, Barber C, et al.: A new appraisal of abnormalities of the odontoid process associated with atlanto-axial subluxation and neurological disability. *Brain.* 1994 - *Recherche Google [Internet].* [cité 23 sept 2021]. Disponible sur: <https://www.google.com/>
14. Wang S, Wang C: Acquired os odontoideum: a case report and literature review . *ChNS.* 2012, 28:315–319. 10.1007/s00381-011-1642-3 - *Recherche Google [Internet].* [cité 23 sept 2021]. Disponible sur: <https://www.google.com/>
15. Klimo P, Kan P, Rao G, Apfelbaum R, Brockmeyer D. Os odontoideum: presentation, diagnosis, and treatment in a series of 78 patients. *Journal of Neurosurgery: Spine.* American Association of Neurological Surgeons; 2008;9 (4): 332-42.
16. Spierings EL, Braakman R. The management of os odontoideum. Analysis of 37 cases. *J Bone Joint Surg Br.* 1982;64(4):422-8.
17. Campbell E, Brown J. Case report of os odontoideum causing Ondine's curse. *British journal of neurosurgery.* Taylor & Francis; 2013;27(6):836-7.
18. Matsui H, Imada K, Tsuji H. Radiographic classification of os odontoideum and its clinical significance. *Spine.* LWW; 1997;22(15):1706-9.
19. Gigante PR, Feldstein NA, Anderson RC. C1–2 instability from os odontoideum mimicking intramedullary spinal cord tumor: Report of 2 cases. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* American Association of Neurological Surgeons; 2011;8(4):363-6.
20. Watanabe M, Toyama Y, Fujimura Y. Atlantoaxial instability in os odontoideum with myelopathy. *Spine.* LWW; 1996;21(12):1435-9.
21. Abe H, Tsuru M, Mitsumori K. Atlanto-axial dislocation–instability index and indications for surgery (author's transl). *No shinkei geka Neurological surgery.* 1976;4(1):57-72.
22. Chang H, Park JB, Kim KW, et al.: Retro-dental reactive lesions related to development of myelopathy in patients with atlantoaxial instability secondary to Os odontoideum. *Spine.* 2000, 25:2777–2783. - *Google Search [Internet].* [cité 26 sept 2021]. Disponible sur: <https://www.google.com/>
23. Hughes TBJ, Richman JD, Rothfus WE. Diagnosis of Os Odontoideum Using Kinematic Magnetic Resonance Imaging: A Case Report. *Spine.* 1 avr 1999;24(7):715-8.