

LES CRANIOSTÉNOSES

Dr CZ BENRABAH

Faculté de médecine Constantine

Plan

I - Introduction

II- Rappel anatomique

III - Pathogénie

IV - Classification

A - Craniosténoses pures

B - Syndromes

V - Diagnostic positif

A - Séméiologie clinique

B - Examens complémentaires

C - Diagnostic différentiel

VI - Traitement

VII - Conclusion

I- INTRODUCTION

La craniosténose est la soudure prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes en période anténatale.

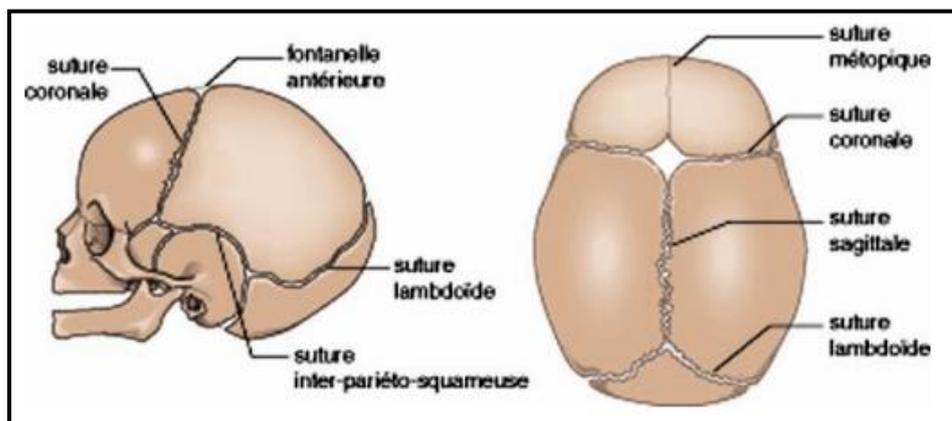
Elle pose un double problème morphologique et fonctionnel :

- d'une part, elle entraîne une dysmorphie crânienne, et souvent cranio-faciale
- d'autre part, le conflit de croissance entre crâne et encéphale peut provoquer une hypertension intracrânienne chronique.

La craniosténose est fréquente dans les pays du Maghreb. En France, sa fréquence est estimée à 1/2000 naissances

Le traitement est chirurgical et doit être précoce afin d'obtenir des résultats satisfaisants.

II- RAPPEL ANATOMIQUE



Description d'un crâne d'un nouveau né

III- PHYSIOPATHOLOGIE

Le fait anatomique essentiel des craniosténoses est l'absence d'une ou plusieurs sutures de la voûte crânienne. Le mécanisme physiopathologique de fusion prématurée d'une suture crânienne est plurifactoriel et encore mal connu.

Elle s'accompagne d'une déformation du crâne faite d'une :

- diminution de sa taille perpendiculairement aux sutures atteintes et
- augmentation parallèlement aux sutures normales restantes.

Quelle qu'en soit la cause, il s'agit en tout cas d'un processus primitivement osseux ; la croissance encéphalique est normale.

L'hypertension intracrânienne apparaît lorsque la diminution du volume intracrânien gêne l'expansion cérébrale

IV - CLASSIFICATION:

Elle repose sur des considérations morphologiques.

A. Les craniosténoses pures (non syndromiques)

1. La scaphocéphalie :

- liée à une atteinte de la suture sagittale
- Le crâne est rétréci en largeur et allongé.
- La diminution de largeur est l'élément commun à toutes les scaphocéphalies.
- L'allongement se fait vers l'avant, bombant le front, ou vers l'arrière, exagérant la bosse occipitale, ou dans les deux directions.



TDM en reconstruction 3D d'une scaphocéphalie

2. La trigonocéphalie :

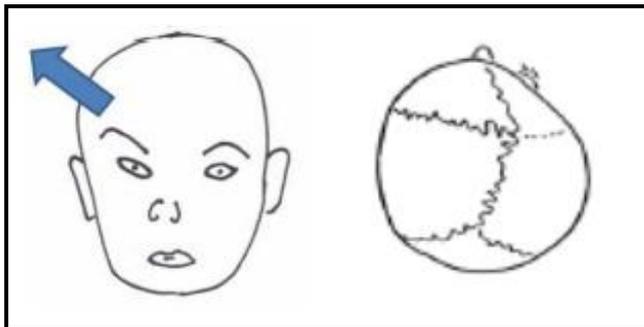
- une atteinte de la suture métopique.
- Le front est rétréci et triangulaire, affectant la forme d'une proue de bateau,
- avec une crête médiane verticale allant du nasion au bregma.
- La diminution de largeur s'étend à la face avec notamment un hypotélorisme.



TDM d'une trigonocéphalie

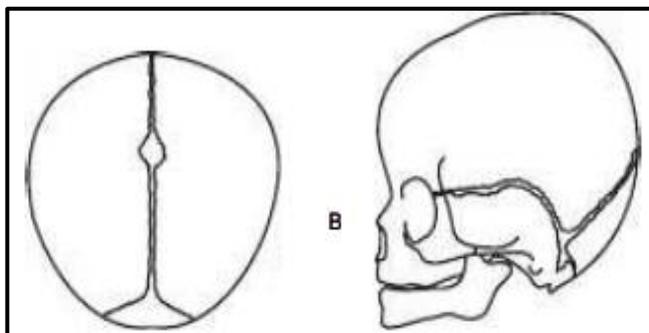
3. La plagiocéphalie :

- C'est une grande asymétrie fronto-faciale avec synostose d'une suture coronale.
- Du côté atteint, la bosse frontale est effacée et le front reculé
- Ascension de l'orbite, et il existe un bombement temporal.
- La racine du nez est déplacée vers le côté atteint.
- Il en résulte une désaxation faciale, l'axe orbitaire ayant perdu son horizontalité et l'axe nasal sa verticalité.



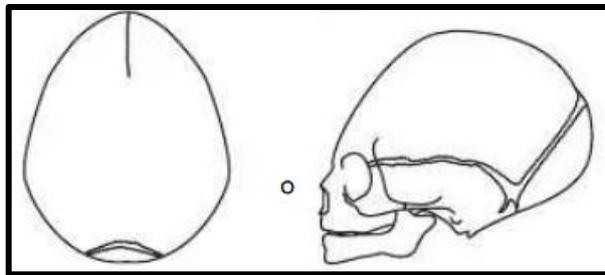
4. La brachycéphalie :

- correspond à une atteinte bilatérale de la suture coronale
- C'est un défaut d'expansion frontale vers l'avant, prédominant à sa base, dans la région sus-orbitaire.
- Les arcades sourcilières sont reculées, la partie inférieure du front est reculée, aplatie (ou même concave en avant).
- La partie haute du front tend à bomber vers l'avant en surplomb de la face, ou à s'élever exagérément (turricephalie). Il existe un bombement temporal bilatéral.
- Dans l'ensemble, le crâne est aplati et élargi.



5. L'oxycéphalie :

- Contrairement aux précédentes, cette craniosténose n'est pas congénitale.
- Elle apparaît vers l'âge de 2 ou 3 ans.
- Il s'agit d'une atteinte bicoronale, souvent associée à une atteinte de la suture inter-pariétale.
- Les arcades sourcilières sont reculées et le front, aplati, s'incline anormalement vers l'arrière.
- Les parois latérales du crâne subissent la même inclinaison vers le centre, et le tout culmine en une pointe bregmatique.
- L'angle fontro-nasal est trop ouvert, avec un exorbitisme constant.



6. Les atteintes lambdoïdes :

- Elles sont très rares.
- La synostose d'une lambdoïde entraîne un aplatissement pariéto-occipital et une exagération de la bosse pariétale controlatérale.
- L'atteinte bi-lambdoïde aplatit tout le pôle postérieur du crâne.

7. Les inclassables : Diverses associations peuvent s'observer : la scaphocéphalie par exemple peut s'associer à une plagiocéphalie, une trigonocéphalie ou une synostose lambdoïde. Ce n'est pas fréquent

B. Les syndromes :

Nombreux sont les syndromes comportant une craniosténose. Nous citerons les moins rares, les mieux connus.

1. Le syndrome de CROUZON ou dysostose cranio-faciale :

- Il associe une craniosténose et une hypoplasie du massif facial.
- La craniosténose est de type variable, plusieurs sutures peuvent être concernées.
- La dysmorphie faciale est caractéristique : hypertélorbitisme, exorbitisme

2. Le syndrome d'APERT ou acrocéphalosyndactylie : Malformation majeure, associant une facio-craniosténose et des syndactylies des quatre extrémités

3. Le syndrome de SAETHRE-CHOTZEN : associe une brachycéphalie par synostose bicoronale, souvent asymétrique, un ptosis bilatéral, caractéristique et une syndactylie membraneuse des 2ème et 3ème doigts et orteils.

4. Le syndrome de PFEIFFER : Il s'agit d'une brachycéphalie associée à des syndactylies membraneuses des mains et des pieds.

V - DIAGNOSTIC POSITIF

A - Séméiologie clinique

Le diagnostic de craniosténose est clinique. Dans chaque type de craniosténose, la dysmorphie est suffisamment caractéristique pour désigner la ou les sutures atteintes. À la palpation, la suture synostosée se ressent car elle est épaisse et forme un bourrelet.

1 - Le syndrome dysmorphique

- Le plus souvent, c'est lui qui attire l'attention des parents,
- il est évident dans la turricéphalie et la scaphocéphalie.
- par contre dans l'oxycéphalie, il n'existe pas.
- Cependant, l'hypertélorisme, l'exorbitisme et la déformation des bosses frontales peuvent également attirer l'attention.

2 - Le retard du développement psychomoteur

- Du fait de la non expansion cérébrale, il faut s'attendre à un retard de croissance statural et pondéral.
- L'intelligence de l'enfant peut être altérée s'il n'est pas traité à temps.
- L'HIC à bas bruit est probablement un des facteurs responsables des retards mentaux qui peuvent s'observer dans les craniosténoses vues tardivement.
- Au cours de la craniosténose, on peut observer de graves arriérations mentales

3 - Le syndrome d'HIC

Les signes qui amènent le patient à consulter sont

***Les céphalées**

Elles se traduisent par des cris incessants chez le petit enfant, le grand enfant les signale aux parents, les céphalées chez l'enfant sont organiques.

***Les troubles visuels**

- Ce sont les plus dangereux, quand il existe le traitement de la craniosténose devient urgent.

- Très souvent, c'est la maitresse d'école qui constate la baisse de l'acuité visuelle chez l'enfant associée dans bien des cas à un exorbitisme.
- Le FO est perturbé, tous les stades peuvent être observés de l'œdème papillaire jusqu'à l'atrophie optique bilatérale en passant par la stase papillaire.
- Beaucoup d'enfants atteints de craniosténose deviennent aveugles.

***l'épilepsie**

- Elle est souvent observée au cours des craniosténoses.
- Elle peut être de tous les types.
- Elle doit être traitée par les antiépileptiques avant et après l'intervention
- Elle peut être infraclinique et être décelée par l'EEG. Beaucoup d'auteurs pensent qu'elle est améliorée par le traitement chirurgical, mais cela n'est pas sur.

B - Examens complémentaires

1 - Radiographie standard:

- La radiographie standard avec ses trois incidences, (face, profil, Worms) est l'examen de première intention à réaliser.
- Elle permet de mettre en évidence d'une part la suture synostosée : cette dernière se caractérise par sa perte d'indentation, sa linéarité, sa condensation, l'existence de ponts osseux ou carrément par sa disparition.
- Dans les craniosténoses évoluées, les radiographies standard peuvent en outre révéler l'existence des impressions digitiformes, localisées aux zones synostosées ou diffuses.

2 - T.D.M et I.R.M

- Elles sont surtout utiles pour dépister les anomalies cérébrales associées, fréquentes dans certaines craniosténoses syndromiques.
- L'étude tomодensitométrique osseuse permet en outre d'étudier les sutures de la voûte et de déterminer leur perméabilité dans les cas litigieux, et l'anatomie de la base mieux que ne le fait la radiologie standard

3 - L'échographie des sutures :

semble être utile pour le dépistage post-natal de craniosténose

L'EEG : réalisé dans le cadre du bilan préopératoire

C - Diagnostic différentiel

1 - Craniosténose positionnelle ou posturale

- un aplatissement crânien unilatéral postérieur, pariéto-occipital, pouvant évoquer une synostose unilatérale lambdoïde.
- dans les antécédents un torticolis congénital ou un décubitus prolongé forcé
- présence des sutures à la radiographie
- Cette plagiocéphalie posturale régresse spontanément avec la croissance.

2 – Microcranie

- la dysmorphie est modeste
- notion de souffrance cérébrale périnatale sévère
- les sutures sont visibles mais elles vont se synostoser petit à petit, du fait de l'absence de croissance cérébrale

VI - TRAITEMENT

Le traitement est chirurgical, réalisé entre le 2ème et 12ème mois

Le but de la chirurgie est de:

- corriger la déformation
- prévenir ou réduire l'HIC

Après décollement dure-mérien, exérèse de bandeaux péri-suturaires et/ou mobilisation de volets crâniens.

Les résultats morphologiques et fonctionnels sont meilleurs dans les cas opérés tôt

VII- CONCLUSION

Le diagnostic d'une craniosténose est clinique, le plus souvent facile. Le meilleur signe d'appel est la déformation cranio-faciale, qui doit conduire à une étude radiologique.

Le conflit de croissance entre le crane et l'encéphale peut entraîner une HIC chronique.

Le traitement est chirurgical, il vise à corriger la déformation et à prévenir la survenue de complications

Les résultats de la chirurgie sont meilleurs dans les cas opérés tôt.