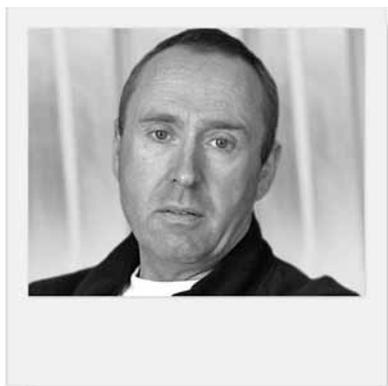


Les craniosténoses

RÉSUMÉ : Les craniosténoses, qui résultent de la fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures, sont responsables de déformations du crâne s'étendant parfois à la face. Aux conséquences morphologiques s'ajoute un risque fonctionnel par conflit contenant/contenu. Le traitement chirurgical réalisé par des équipes entraînées vise non seulement à corriger les dysmorphies crâniennes mais également à éviter la survenue de conséquences fonctionnelles. Le principe de ce traitement qui peut être résumé en "libérer, remodeler, harmoniser" fait appel à différentes techniques plus ou moins complexes.



→ E. SIMON, T. COLSON,
M. STRICKER
Service de Chirurgie Maxillo-Faciale
et Plastique,
CHU, NANCY.

La craniosténose, terme initié par Virchow en 1851, consiste en un rétrécissement verrouillé du crâne, qui résulte de la fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures, d'où la définition préférentielle de **synostose prématurée** (Sømmering) retrouvée au crâne, mais aussi à la face ; le terme générique actuel est cranio-facio-synostose.

Ce verrou à l'expansion des pièces osseuses, de topographie variable, retentit sur la forme du crâne et constitue un obstacle à l'expansion cérébrale.

La dysmorphie cranio-faciale caractérise la topographie de l'altération suturale.

La dysfonction par augmentation de la pression intracrânienne s'avère d'intensité variable selon ladite topographie et la multiplicité des atteintes suturales.

Ces cranio-synostoses sont isolées ou s'intègrent à des syndromes malformatifs comportant des altérations de la face et des extrémités.

Epidémiologie

La fréquence estimée à 1/2 100 naissances constitue une estimation basse, en raison de l'existence de formes modérées non prises en compte [1].

Cette fréquence générale varie selon les types de populations et la répartition géographique [2]. On observe des spécificités :
– la scaphocéphalie est prédominante en Europe,
– l'oxycéphalie et les brachycéphalies, en général, en Afrique du Nord.

Etiologie

Elle est incertaine, probablement multifactorielle. On peut néanmoins discerner des facteurs locaux et des étiologies générales : génétiques, métaboliques, voire médicamenteuses.

Le facteur local le plus souvent invoqué est l'implication de la dure-mère, en particulier de son feuillet externe périosté, incriminé dans la scaphocéphalie et dans certaines brachycéphalies, au cours desquelles un épaississement en plaque du feuillet externe est retrouvé sur la partie basicrânienne de la suture coronale.

Les formes syndromiques sont le plus souvent héréditaires, transmises sur un mode autosomique dominant.

Physiologie

La croissance cranio-faciale met en jeu plusieurs couples contenant-contenu.

Le développement de la boîte crânienne est étroitement lié à celui du cerveau, dont la vitesse d'expansion est très rapide durant les premières années de vie. Le volume du cerveau doit doubler en six mois, tripler en deux ans. Cela impose une expansion concomitante de la boîte crânienne qui se fait sous faible pression estimée à 5 mmHg grâce au fonctionnement suturaire.

L'atteinte d'une suture va donc ralentir la croissance dans la direction perpendiculaire à la suture. Une croissance compensatrice s'effectue dans la direction perpendiculaire grâce aux sutures intactes, selon la loi de Virchow.

La dysmorphie qui en résultera sera donc fonction du site et du nombre de sutures atteintes.

Diagnostic

Le diagnostic de ces malformations repose essentiellement sur l'examen clinique, qui doit comporter :

- une étude de la déformation crânienne avec notamment palpation des sutures et des fontanelles, en particulier le bregma, prématurément fermé dans les brachycéphalies ;
- une mesure du périmètre crânien ;
- la recherche des malformations associées, notamment au niveau du massif facial et des extrémités ;
- un examen ophtalmologique avec fond d'œil à la recherche de signes d'hypertension intracrânienne et d'atteinte des muscles oculomoteurs. Il est à noter qu'un examen normal ne peut toutefois exclure une hyperpression ;
- une imagerie, bien que non indispensable, est souvent utile. La radiographie ou mieux la tomodensitométrie du crâne, outre la déformation, objective les signes indirects d'hypertension intracrânienne, à savoir un crâne qui souffre et une diminution des espaces sous-arachnoïdiens

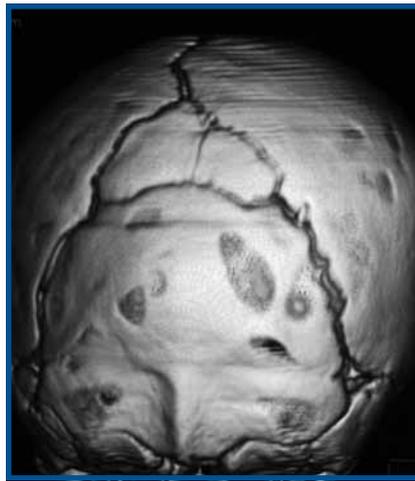


FIG. 1: Impressions digitiformes, signe d'hypertension intracrânienne.

(impressions digitiformes) (fig. 1). La tomodensitométrie 3D facilite également le choix de la technique de remodelage de la région crânienne intéressée.

Classification

Plusieurs classifications ont été proposées depuis celle de Virchow datant de 1851, qui était une classification morphologique.

Il paraît actuellement licite de distinguer les formes isolées des syndromiques et de les classer en fonction de la ou des sutures atteintes.

1. Les craniosténoses isolées

La classification de Laitinen distingue selon la suture atteinte :

● La scaphocéphalie (fig. 2)

Cette forme décrite pour la première fois par von Bauer en 1860 est liée à une atteinte de la suture sagittale interpariétale, responsable d'un défaut de croissance dans le sens transversal avec excès compensateur dans le sens antéropostérieur. Elle entraîne un aspect



FIG. 2: Aspect morphologique d'une scaphocéphalie.

typique du crâne en carène de bateau ou en cimier de casque.

Ce crâne, allongé et étroit, se termine en arrière par un chignon occipital. La morphologie du front varie :

- front bombé et élargi, témoignant de la liberté de la suture interfrontale (métopique) et du bregma ; cette forme, la **sphénocéphalie**, est la plus habituelle ;
- front étroit et dans la prolongation de la courbure du vertex, en raison de l'atteinte concomitante de la suture métopique et du bregma, c'est la **leptocéphalie** ;
- une dépression de la voûte immédiatement en arrière du bregma caractérise la **clinocéphalie** ;
- un élargissement postérieur à occiput proéminent correspond à la **bathmocéphalie**.

Il s'agit de la craniosténose la plus fréquente en Europe, elle représente 50 % des craniosténoses. Il existe une nette prédominance masculine. Le périmètre crânien est habituellement égal ou très légèrement supérieur à la normale.

● Les trigonocéphalies (fig. 3)

Décrites en 1862 par Welcker, elles répondent à l'atteinte de la suture interfrontale, métopique. Le crâne étroit affecte une forme triangulaire en pouce de navire, une crête médiane émane de la synostose, pouvant se poursuivre sur

CRANIO-FACIALE



FIG. 3 : Aspect morphologique d'une trigonocéphalie.

la base, mais parfois réduite à un simple bourrelet frontal haut situé. Les bosses frontales sont aplasiques.

La région interorbitaire est le siège d'un **hypotélorisme** avec ou sans **épicanthus** associé.

L'atteinte interorbitaire doit faire suspecter une malformation du rhinencéphale, en l'occurrence du corps calleux.

L'aspect radiologique est très éloquent avec déformation ovale à angulation

supéro-interne des orbites retenues par la synostose. L'étage antérieur de la base, la *crista galli*, est parfois absent.

Le périmètre crânien est en général peu modifié.

• Les plagiocéphalies (fig. 4)

Décrites initialement par Virchow en 1851, elles correspondent à une atteinte d'une hémisuture coronale. Elle se traduit par une asymétrie cranio-faciale avec, du côté atteint, un recul du front avec ascension de

l'orbite et déviation de la pyramide nasale et, du côté sain, une accentuation compensatrice de la bosse frontale.

Le périmètre crânien est souvent légèrement inférieur à la normale.

L'imagerie retrouve, en dehors d'une atteinte coronale, une déformation de l'orbite à angulation supéro-externe et en surélévation. Il existe également une antéposition de la petite aile du sphénoïde.

• Les brachycéphalies (fig. 5)

Cette brièveté crânienne correspond à une atteinte des deux coronales. Il existe alors un raccourcissement antéropostérieur du crâne avec élargissement transversal compensateur.

On retrouve un recul frontal bilatéral prédominant dans sa partie inférieure ; il existe un bon développement des régions temporales bilatérales.

Le périmètre crânien est diminué.

L'imagerie retrouve une atteinte des deux sutures. Il existe également un élargissement des régions pariétales et temporales avec verticalisation des petites ailes des sphénoïdes.

• Les oxycéphalies (fig. 6)

Cette anomalie correspond à une atteinte des deux coronales et de la



FIG. 4 : Aspect morphologique et aspect TDM 3D d'une trigonocéphalie.



FIG. 5 : Aspect morphologique d'une brachycéphalie.



FIG. 6 : Aspect morphologique d'une oxycéphalie.

suture sagittale. Elle se traduit par un crâne rétréci transversalement avec effacement de l'angle frontonasal et recul des arcades sourcilières, responsable d'un exorbitisme.

Le périmètre crânien est fortement diminué.

L'imagerie retrouve l'atteinte des trois sutures avec souvent présence d'impressions digitiformes témoignant d'une hypertension intracrânienne.

● Les pachycéphalies

Cette malformation concerne les sutures lambdoïdes. L'atteinte peut être unilatérale ou bilatérale, responsable d'un aplatissement occipital asymétrique ou non avec développement compensateur habituellement modéré de la partie antérieure du crâne.

Il existe des formes associées avec la plagiocéphalie, à différencier des déformations positionnelles du crâne.

● Crâne en trèfle [3] (fig. 7)

Cette forme correspond à l'atteinte simultanée des sutures coronales, lambdoïdes et squameuses. Elle se traduit par un rétrécissement antéropostérieur du crâne avec expansion supérieure compensatrice et expansion latérale basse. Il s'agit d'une **triphyllocéphalie**.

Il est ainsi possible de distinguer :

> Les craniosténoses à retentissement transversal

- scaphocéphalie
- trigonocéphalie

> Les craniosténoses à retentissement antéropostérieur

- plagiocéphalie
- brachycéphalie
- pachycéphalie

> Les craniosténoses à retentissement multidirectionnel

- oxycéphalie
- crâne en trèfle

Il est également possible de distinguer les craniosténoses relevant d'une atteinte mono- ou pluri-suturale :

> Les mono-suturaires

- plagiocéphalie
- scaphocéphalie
- trigonocéphalie

> Les pluri-suturaires

- brachycéphalie
- oxycéphalie
- crâne en trèfle

2. Les formes syndromiques

Il peut s'agir d'une atteinte isolée d'une suture dans le cadre d'un syndrome malformatif.

Les formes les plus sévères associées à l'altération suturale crânienne une altération faciale, une anomalie des extrémités et des malformations viscérales.

Le vocable "**croupert**", initié par Tessier, relève de la similitude des anomalies rencontrées dans les syndromes de Crouzon et d'Apert, mais la rétrusion faciale est le seul dénominateur commun, de sorte qu'il est préférable de différencier :

- le syndrome de Crouzon ;
- et le syndrome d'Apert et les acrocéphalo-syndactylies.

● Les Crouzons (fig. 8)

On en distingue 4 formes :

- le Crouzon maxillaire ou rétro-maxillie ;
- le pseudo-Crouzon de Franceschetti ou synostose infra-orbitaire ;
- le Crouzon facial débordant discrètement sur le crâne antérieur avec ou sans exorbitisme ;
- le Crouzon cranio-facial, véritable brachy-cranio-prosopie.

● Les acrocéphalo-syndactylies

Nous nous limiterons à deux syndromes :

>>> Le syndrome d'Apert

Il comporte :

- une craniosténose touchant les deux coronales ;
- une dysmorphose faciale où s'associe une face large, un hypértélorisme



FIG. 7 : Crâne en trèfle.



FIG. 8 : Crouzon après prise en charge de la craniosténose.

CRANIO-FACIALE

avec exorbitisme, un recul du massif facial. Il est à noter que les anomalies sont bien visibles dès la naissance, contrairement au syndrome de Crouzon.

A ces anomalies s'associent des malformations des extrémités, notamment des syndactylies au niveau des doigts et des orteils.

>>> Le syndrome de Pfeiffer

Décrit en 1964, il comporte :

- une craniosténose de type brachycéphalie ou crâne en trèfle ;
- des anomalies des extrémités touchant les mains et les pieds dont l'élément caractéristique est un élargissement des pouces et des gros orteils.

Une synostose des coudes a également été décrite.

Nombre d'autres formes se rencontrent, mais la caractéristique est d'associer synostose et dysostose, malfaçon intrinsèque de la pièce osseuse compromettant le pronostic évolutif après traitement.

Conséquences des craniosténoses

Aux anomalies morphologiques que nous avons vues précédemment liées aux atteintes suturaires peuvent s'ajouter des perturbations fonctionnelles par conflit crâne/encéphale, responsables d'une hypertension intracrânienne pouvant mettre en jeu notamment le pronostic visuel et mental.

En effet, la gêne à l'expansion cérébrale peut être responsable d'une hypertension intracrânienne, bien que rarement élevée, celle-ci est responsable de manifestations cliniques souvent limitée à des céphalées, mais pouvant à terme avoir des répercussions sur l'encéphale et les nerfs crâniens.

La fréquence de ce retentissement fonctionnel varie selon le type de craniosténose, en particulier avec le nombre de sutures atteintes ; par ailleurs, le déficit intellectuel est particulièrement difficile à quantifier.

Le traitement

Le traitement chirurgical de ces malformations vise non seulement à corriger des dysmorphies crâniennes, mais également à éviter la survenue de conséquences fonctionnelles. La prise en charge de ces malformations réalisée pour la plupart des auteurs avant un an relève d'équipes pluridisciplinaires (neurochirurgien, chirurgien plastique, maxillo-facial, anesthésiste pédiatrique neurochirurgical) [4-6].

Le neurochirurgien doit gérer le problème encéphalo-méningé, le chirurgien plasticien assure l'alignement des structures osseuses, le respect des parties molles et la qualité cicatricielle.

Le protocole de cette chirurgie orthomorphique à obligation fonctionnelle répond à l'indication d'intercepter la malformation pour redonner l'accès à une croissance normale de la région altérée. Le principe est de "libérer, remodeler, harmoniser" en extirpant le verrou, à savoir la suture synostosée, en déplaçant les pièces osseuses par ostéotomie après les avoir remodelées par des fractures en bois vert, effectuées selon le procédé de la marguerite de John Pershing [7].

Il importe, en outre, de prévenir la récurrence de la synostose en maintenant le site sutural largement ouvert et en veillant toutefois à éviter une solution de continuité de la dure-mère vectrice de non-consolidation osseuse ultérieure en regard.

La libération doit être précoce pour garantir l'expansion cérébrale. La voie

d'abord est la bitemporale de Cairns-Unterberger, à site plus ou moins postérieur en zone chevelue, selon la suture impliquée (**fig. 9 et 10**). Le risque est vasculaire dans certaines formes, en particulier au voisinage des axes veineux, sinus longitudinal et torcular, donc dans les scaphocéphalies et pachycéphalies. Il est à noter que les trigonocéphalies donnent lieu à un saignement veineux non négligeable.

• Les scaphocéphalies

Le protocole consiste en la résection de la suture sagittale associée à une cra-



FIG. 9 : Incision de Cairns-Unterberger postérieure dans le cas d'une scaphocéphalie.



FIG. 10 : Incision de Cairns-Unterberger classique dans le cas de trigonocéphalie, plagiocéphalie et brachycéphalie.



FIG. 11: Résection de la suture sagittale associée à une craniotomie latérale basse dans le cas d'une scaphocéphalie.

niotomie latérale basse menée de façon bilatérale pour assurer une expansion transversale (*fig. 11*).

Une réduction en épaisseur de la saillie occipitale peut y être associée (ostéotomie en O) [8].

Certaines variantes sont envisageables, à savoir la fragmentation de la suture laissée en place, complétée par un dédoublement de la dure-mère.

Ce protocole est celui réalisé chez le nourrisson, mais chez l'enfant, après la fin de la période d'expansion cérébrale, il faut recourir à une réharmonisation

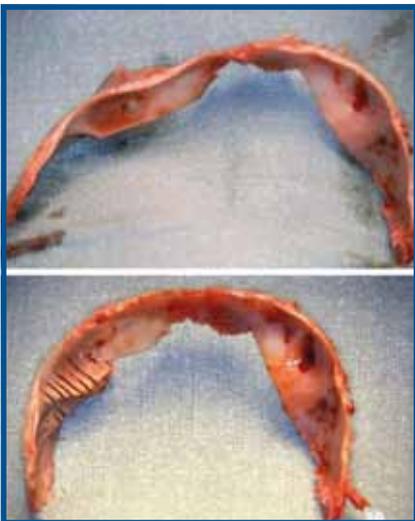


FIG. 12: Réalisation d'un bandeau orbito-naso-frontal bilatéral dans le cas d'une plagiocéphalie.

globale avec remodelage des pièces osseuses.

● **Les brachycéphalies et la trigonocéphalie**

Elles se traitent par :

- > **un volet frontal**, parfois unilatéral, le plus souvent bilatéral, de part et d'autre de la métopique extirpée, taillé au-dessus de la rétrusion frontale basse des brachycéphalies ;
- > **un bandeau orbito-naso-frontal bilatéral** (*fig. 12*), rarement unilatéral (*fig. 13*) dans la plagiocéphalie, bandeau remo-

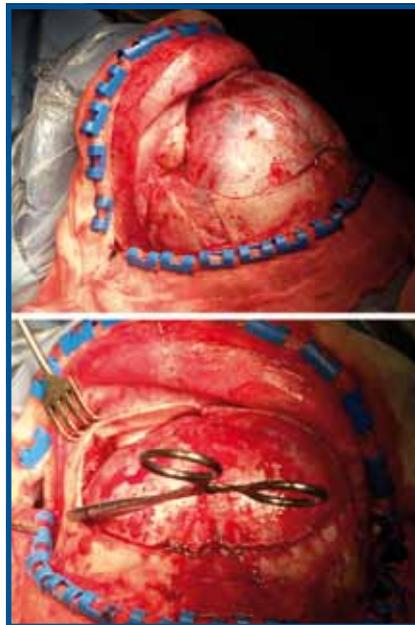


FIG. 13: Un bandeau orbito-naso-frontal unilatéral dans le cas d'une plagiocéphalie.



FIG. 14: Remodelage frontal selon la technique de la marguerite de Persing.

delé puis reposé en rotation antérieure basse pour corriger la rétrusion.

Le volet frontal est :

- transposé vers le bas sur le bandeau après résection de la zone rétruse dans les brachycéphalies (procédé de Montaut et Stricker) ;
- remodelé selon Persing (*fig. 14*) dans les plagiocéphalies et les trigonocéphalies ;
- clivé sur la ligne médiane (*fig. 15*) ;
- volté parfois à 180°.

Les pièces osseuses sont arrimées par du matériel résorbable (9-11) (*fig. 16*).

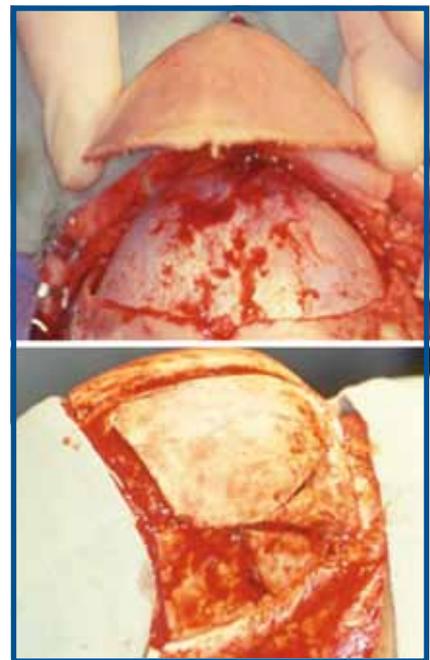


FIG. 15: Remodelage par clivage du volet frontal dans le cas d'une trigonocéphalie.



FIG. 16: Ostéosynthèse par plaques résorbables.

CRANIO-FACIALE

● Les pachycéphalies

Après extirpation de la suture lambdoïde, l'arrière-crâne est :

- soit transposé par rotation à 180° d'un vaste volet pariéto-occipital (protocole de Czorny et Stricker) synthésé, qui autorise l'appui,
- soit remodelé selon Pershing (procédé de la marguerite).

● Les Crouzon et Apert

Les techniques correctrices sont plus anxiogènes, car elles associent les gestes sur la voûte à une avancée faciale partielle ou totale, actuellement favorisée par le recours à des procédés de distraction ostéogénique, et leur pronostic de croissance est plus aléatoire, en raison :

- de l'absence de l'orthopédiste naturel qu'est l'expansion cérébrale au niveau crânien ;
- du déficit d'aptitude à la croissance des pièces osseuses affectées par la dysostose.

Un complément ultérieur est indispensable par l'orthopédie dentofaciale selon un suivi maintenu jusqu'à l'obtention d'un équilibre occlusal.

Le pronostic varie donc :

- il est très favorable dans les synostoses isolées et dans la plupart des oxycéphalies ;
- plus réservé dans les formes pluri-suturales sévères, tel le crâne en trèfle ;
- très réservé dans les cranio-facio-dysostoses.

Conclusion

Les craniosténoses, bien que prises en charge initialement par un équipe chirurgicale entraînée, nécessitent une surveillance de la croissance afin de ne pas méconnaître une complication ou d'assurer un complément de traitement, notamment au niveau de la région temporale (**fig. 17**). L'injection de tissus

POINTS FORTS

- ➔ Rétrécissement verrouillé du crâne.
- ➔ Prise en charge spécialisée.
- ➔ Conséquences morphologiques.
- ➔ Risques fonctionnels.
- ➔ Prise en charge avant l'âge d'un an.
- ➔ Libérer, remodeler, harmoniser.



FIG. 17: Séquelle d'une trigonocephalie prise en charge dans la petite enfance à type de dépression temporale justifiant une injection de tissus graisseux.

graisseux permet souvent une amélioration au prix d'un geste peu lourd accessible à des plateaux techniques moins spécialisés [12].

Bibliographie

1. RENIER D, LE MERRER M, ARNAUD E *et al.* Etiologie des craniosténoses. *Neurochirurgie*, 2006 ; 52 : 228-237.
2. LEE HQ, HUTSON JM, WRAY AC *et al.* Changing epidemiology of nonsyndromic craniosténosis and revisiting the risk factors. *J Craniofac Surg*, 2012 ; 23 : 1 245-1 251.
3. CZERWINSKI M, KOLAR JC, FEARON JA. Complex

craniosténosis. *Plast Reconstr Surg*, 2011 ; 128 : 955-961.

4. ARNAUD E, MARCHAC D, RENIER D. Le traitement des craniosténoses : Indications et techniques. *Neurochirurgie*, 2006 ; 52 : 264-291.
5. DAVID DJ. Advances in the management of the craniosténoses. *ANZ J Surg*, 2003 ; 73 : 949-957.
6. GHALI GE, SINN DP, TANTIPASAWASIN S. Management of nonsyndromic craniosténosis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am*, 2002 ; 10 : 1-41.
7. PERSING J, EDGERTON M, JANE J. Scientific Foundations and Surgical Treatment of Craniosténosis. Williams & Wilkins ed, 1989.
8. CZORNY A, CHOCRON S, FORLODOU P *et al.* Sca-phocéphalie. Traitement et complications à propos de 115 cas. *Neurochirurgie*, 1987 ; 33 : 190-195.
9. MUNOZ-CASADO MJ, ROMANCE AI, GARCIA-RECUERO JI. Bioabsorbable osteofixation devices in craniosténosis. Clinical experience in 216 cases. *Neurocirugia (Astur)*, 2009 ; 20 : 255-261.
10. KOSAKA M, MIYANOHARA T, WADA *et al.* Intracranial migration of fixation wires following correction of craniosténosis in an infant. *J Craniomaxillofac Surg*, 2003 ; 31 : 15-19.
11. KURPAD SN, GOLDSTEIN JA, COHEN AR. Bioresorbable fixation for congenital pediatric craniofacial surgery : a 2-year follow-up. *Pediatr Neurosurg*, 2000 ; 33 : 306-310.
12. LAURENT F, CAPON-DEGARDIN N, MARTINOT-DUQUENNOY V *et al.* Intérêt du Lipofilling dans le traitement des séquelles de chirurgie des craniosténoses. *Ann Chir Plast Esthet*, 2006 ; 51 : 512-516.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.