

Craniosténoses

Pr Mourad BOUAZIZ
Chef service Neurochirurgie

mbouaziz65@gmail.com

Objectifs

- Reconnaître une craniosténose à l'examen clinique
- Reconnaître une craniosténose à la TDM

Définition-généralités

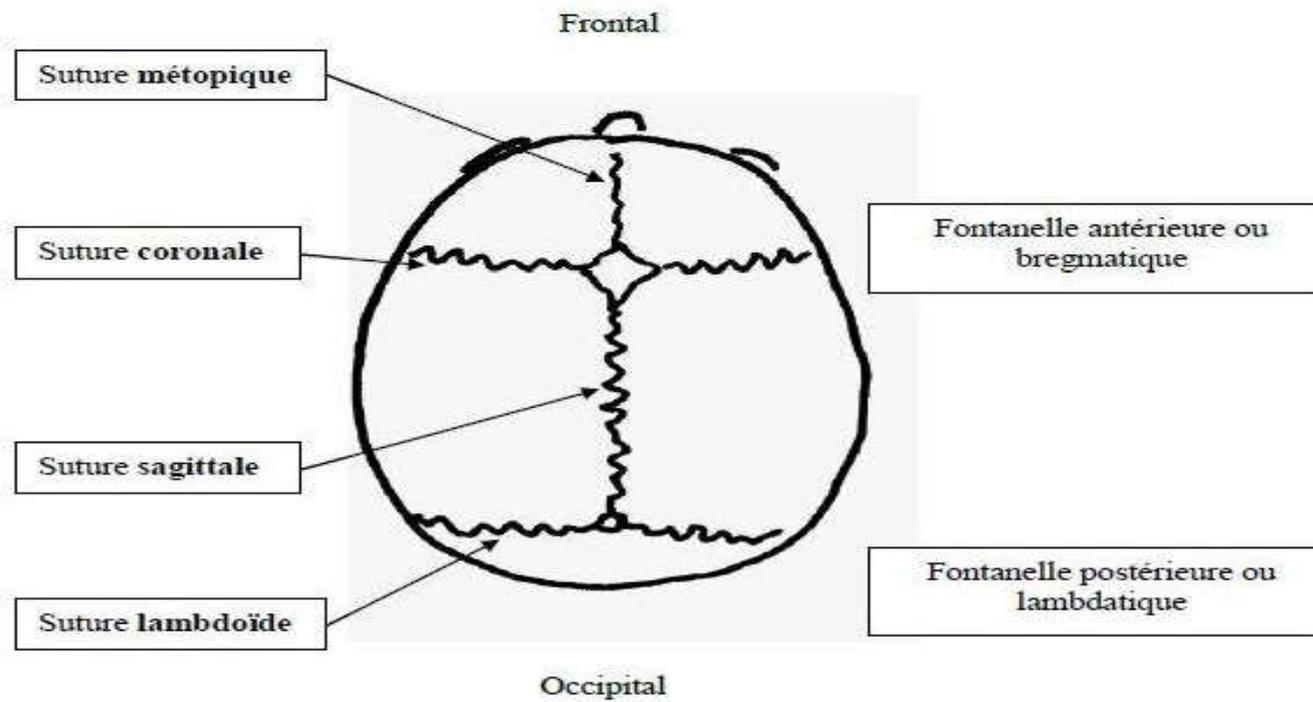
- Une craniosténose est une fermeture prématurée d'une ou plusieurs suture (s) crânienne (s).
- C'est un phénomène dynamique qui commence pendant la vie utérine et se poursuit après la naissance.
- Toutes les craniosténoses sont congénitales.

Rappel anatomique

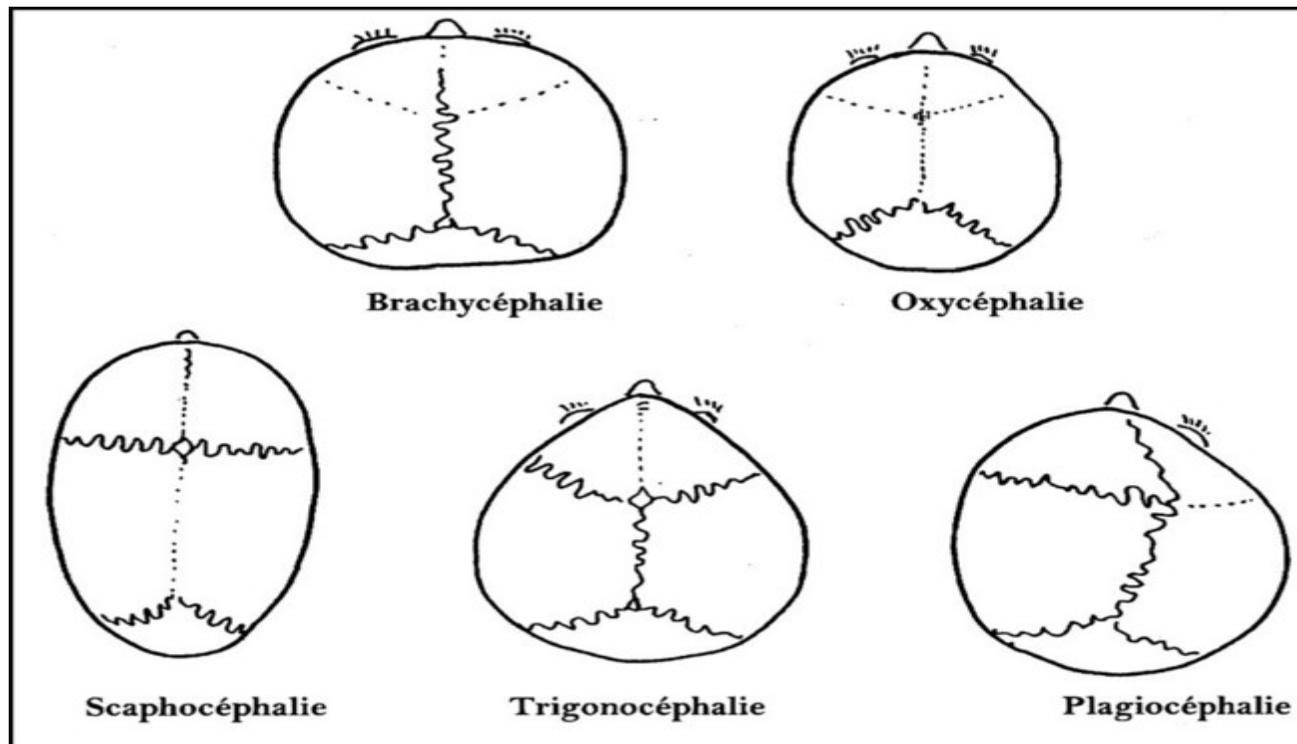
Reconstruction TDM- Sutures



Rappel anatomique



Rappel anatomique



Définition-généralités

- Une craniosténose est une fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes.
- La craniosténose est dite non syndromique lorsque la craniosténose est isolée.
- Il existe différents types de craniosténoses :
 - ✓ La Scaphocéphalie
 - ✓ La Trigonocéphalie,
 - ✓ La Plagiocéphalie,
 - ✓ La Brachycéphalie
 - ✓ L'Oxycéphalie

Définition-généralités

Il existe plusieurs types de crâniosténoses :

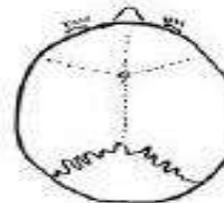
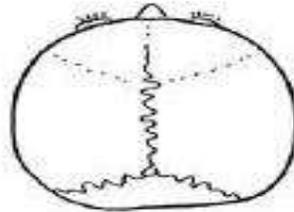
monosuturaires telle que la scaphocéphalie, la trigonocéphalie et la plagiocéphalie.
ou multisuturaires telle que la brachycéphalie et l'oxycéphalie. Mais toutes ont une sémiologie commune :

- ✓ la déformation du crâne est présente dès la naissance à l'inspection et s'accroît avec le temps sous l'effet de la poussée cérébrale.
 - ✓ la palpation du crâne révèle que la suture atteinte a une perte de mobilité et qu'elle se présente comme un bourrelet au lieu d'une dépression.
 - ✓ la déformation se situe sur la région frontale et faciale presque exclusivement : **déformation antérieure** +++
- Les crâniosténoses concerneraient 1 naissance / 2000.

Définition-généralités

MULTISUTURAIRES

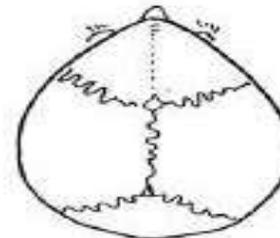
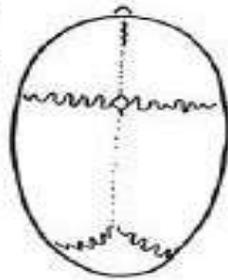
Brachycéphalie



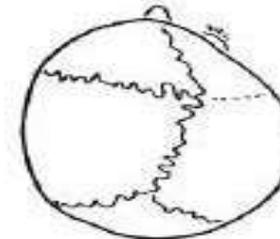
Oxycéphalie

MONOSUTURAIRES

Scaphocéphalie



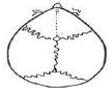
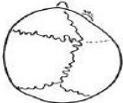
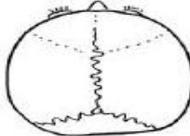
Trigonocéphalie



Plagiocéphalie

Définition-généralités

En fonction de la suture atteinte, la morphologie du crâne change :

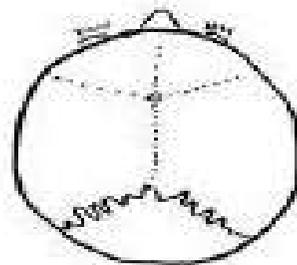
Type	Suture fermée	Aspect du crâne	Schéma
Scaphocéphalie	sagittale	Allongement antéropostérieur avec front bombant	
Trigonocéphalie	métopique	Front triangulaire	
Plagiocéphalie	unicoronale	Orbite attirée vers le haut, l'arrière et l'extérieur	
Brachycéphalie	bicoronale	Raccourcissement antéropostérieur et élargissement transversal	

Généralités

- La plupart des craniosténoses ne sont pas syndromiques, il s'agit d'une synostose isolée d'une ou plusieurs sutures crâniennes.
- La craniosténose la plus fréquente est:
 - ✓ la scaphocéphalie ($\geq 50\%$),
 - ✓ la trigonocéphalie (20%),
 - ✓ plagiocéphalie (15%),
 - ✓ brachycéphalie (5%).

Généralités

- Seule l'oxycéphalie est à part : elle n'est pas diagnostiquée à la naissance et apparait vers l'âge de 2-3 ans. Celle-ci est surtout fréquente en Afrique du Nord et associe une fermeture bicoronale et sagittale



Oxycéphalie

Généralités

L'examen du crâne du nourrisson doit être associé à un examen clinique complet en particulier des pieds et des mains à la recherche d'autres malformations:

- **maladie de Crouzon** : craniosténose variable et hypoplasie du massif facial (exorbitisme)
- **syndrome d'Apert** : brachycéphalie, hypoplasie massif facial, syndactylies des 4 extrémités...

Généralités

- **syndrome de Saerthre-Chotzen** : cranioténose variable, ptosis, asymétrie faciale, syndactylie partielle D2-D3, élargissement du pouce et de l'hallux...
- **syndrome de Pfeiffer** : craniosténose variable, élargissement et déviation des pouces et de l'hallux...
- **syndromes rares de Carpenter, d'Antley-Bixler, de Shprintzen-Goldberg...**



Examen clinique

Un syndrome d'hypertension intracrânienne chronique sévère avec retentissement visuel ne s'installe que dans les formes multisuturaires:

- ✓ brachycéphalie 30%,
- ✓ oxycéphalie 60%,
- ✓ formes atypiques multisuturaires 40%
- ✓ et dans les craniosténoses syndromiques.

Une HTIC concernerait également les formes monosuturaires :

- ✓ 15% des scaphocéphalies et des plagiocéphalies,
- ✓ moins de 10 % des trigonocéphalies.

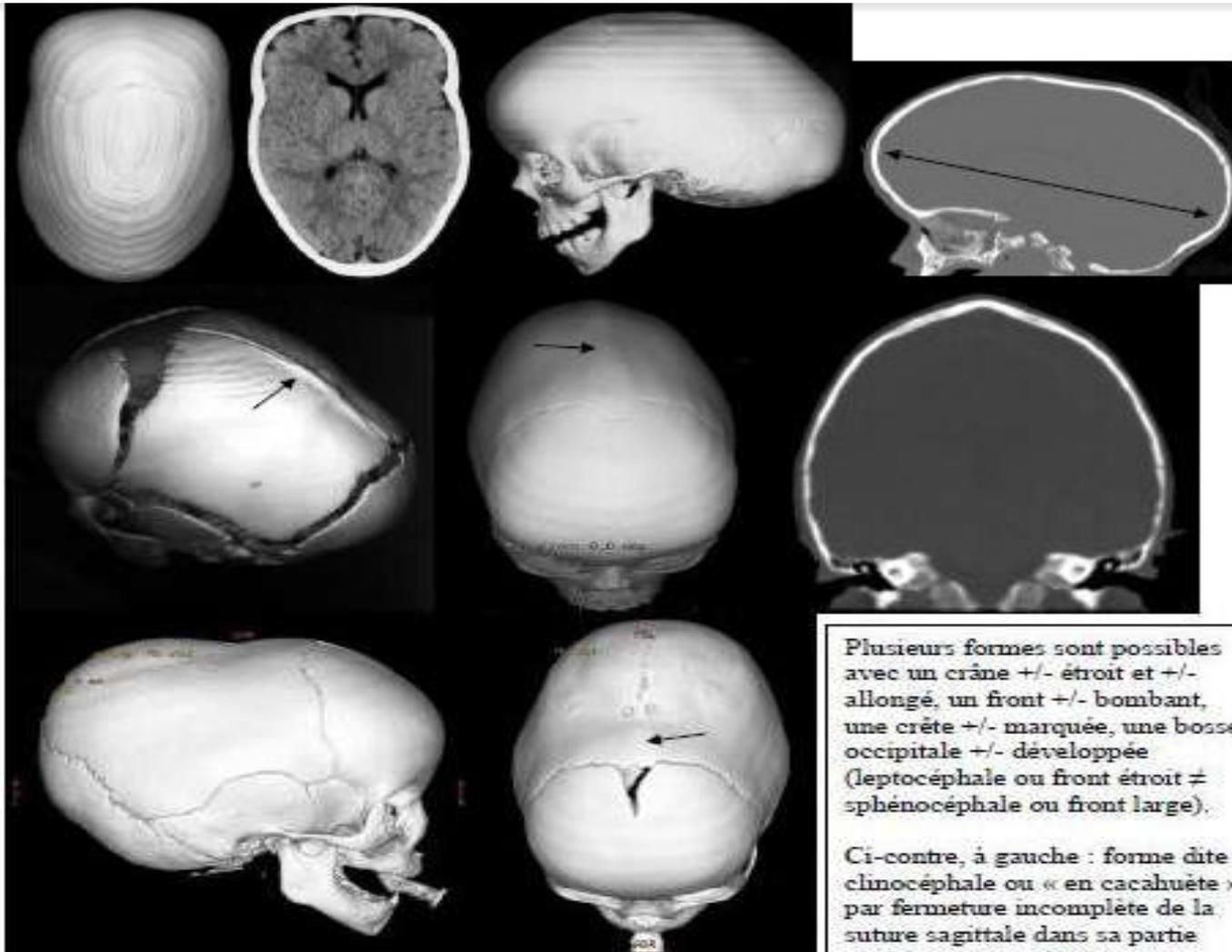
CAT devant une suspicion de crâniosténose

- Le diagnostic de craniosténose est fortement évoqué cliniquement dès les premières semaines de vie et il est souhaitable de ne pas se précipiter sur les examens radiologiques.
- les radiographies standards du crâne ne sont pas toujours utiles
- et l'examen **tomodensitométrie** est à réaliser avec **reconstructions 3D**.
- **L'échographie** peut remplacer les radiographies ou le TDM dans les scaphocéphalies pour confirmer le diagnostic.

SCAPHOCÉPHALIE

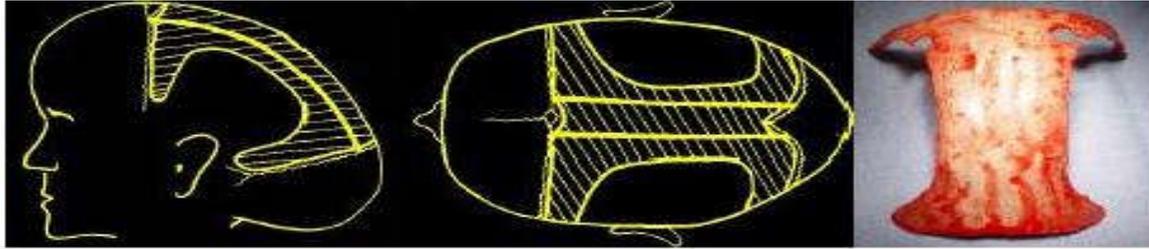
- Fermeture prématurée de la suture sagittale : allongement antéro-postérieur et rétrécissement pariétal en ogive.



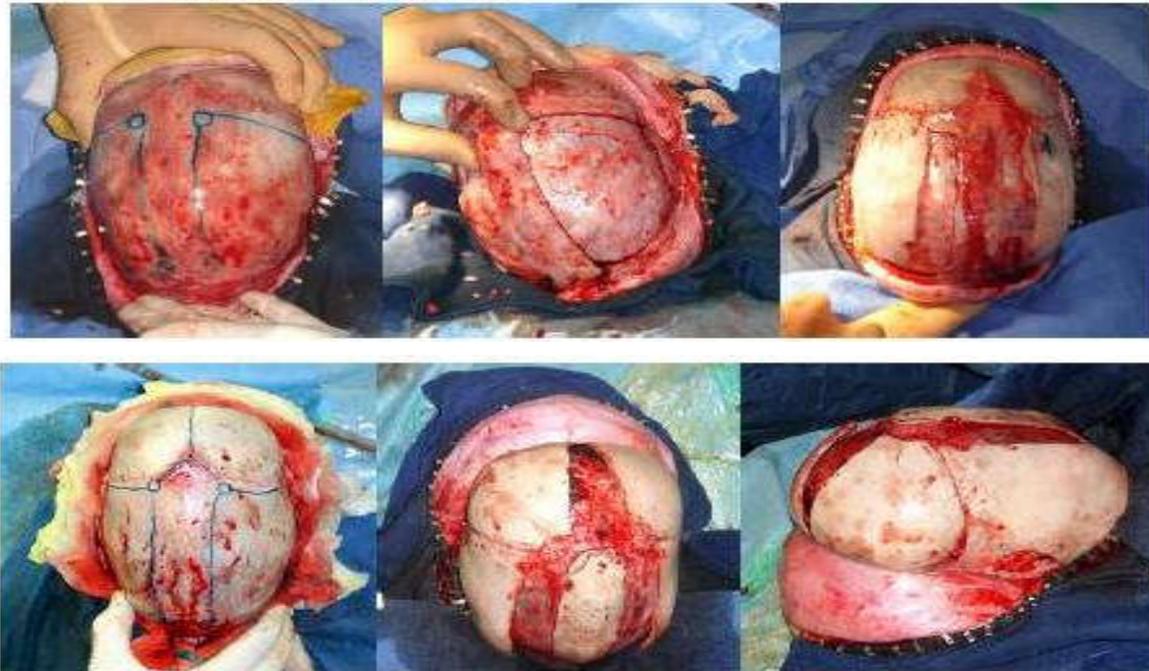


Plusieurs formes sont possibles avec un crâne +/- étroit et +/- allongé, un front +/- bombant, une crête +/- marquée, une bosse occipitale +/- développée (leptocéphale ou front étroit ≠ sphénocéphale ou front large).

Ci-contre, à gauche : forme dite clinocéphale ou « en cacahuète » par fermeture incomplète de la suture sagittale dans sa partie antérieure et médiane



- 10-12 mois : Transposition de volets pariétaux
Temps d'intervention : 1h30, installation en *decubitus dorsal*
Risque hémorragique : modéré







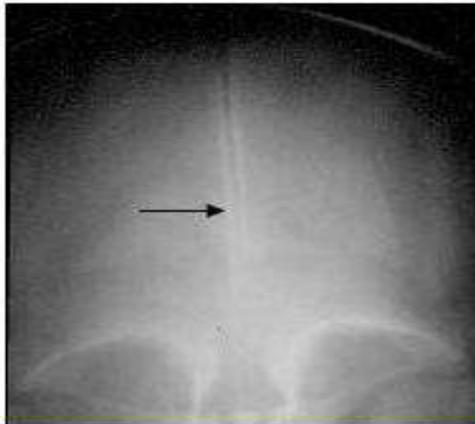


TRIGONOCÉPHALIE

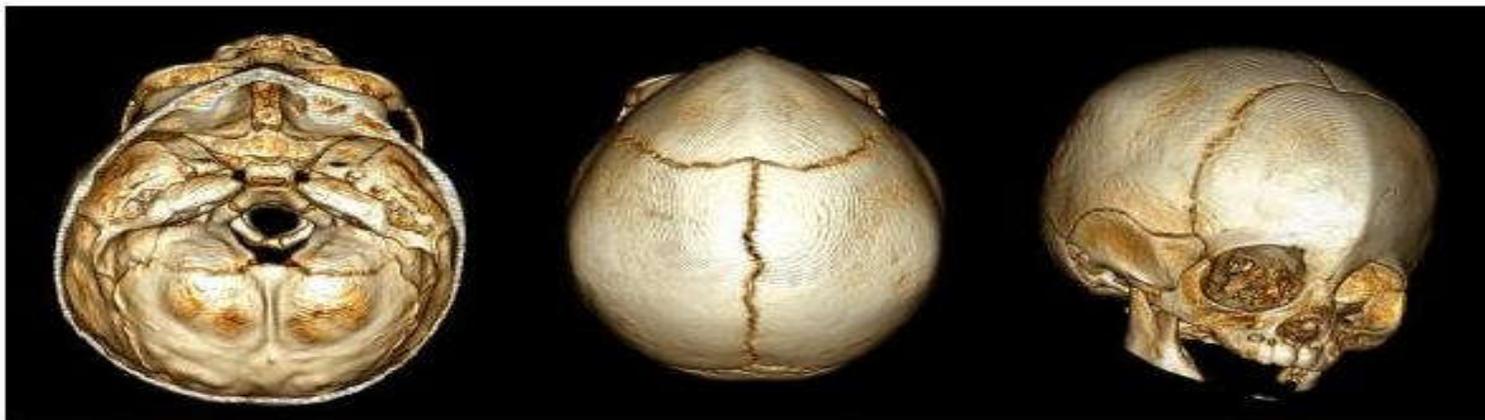
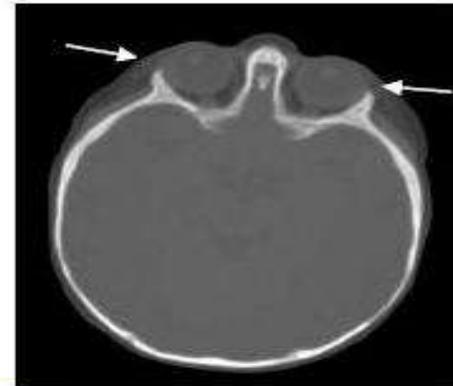
- Fermeture prématurée de la suture métopique = crâne triangulaire en « proue de bateau » avec une crête médiane verticale allant du nasion ou bregma.
- Déformation très inesthétique avec hypotélorbitisme (rapprochement des yeux).

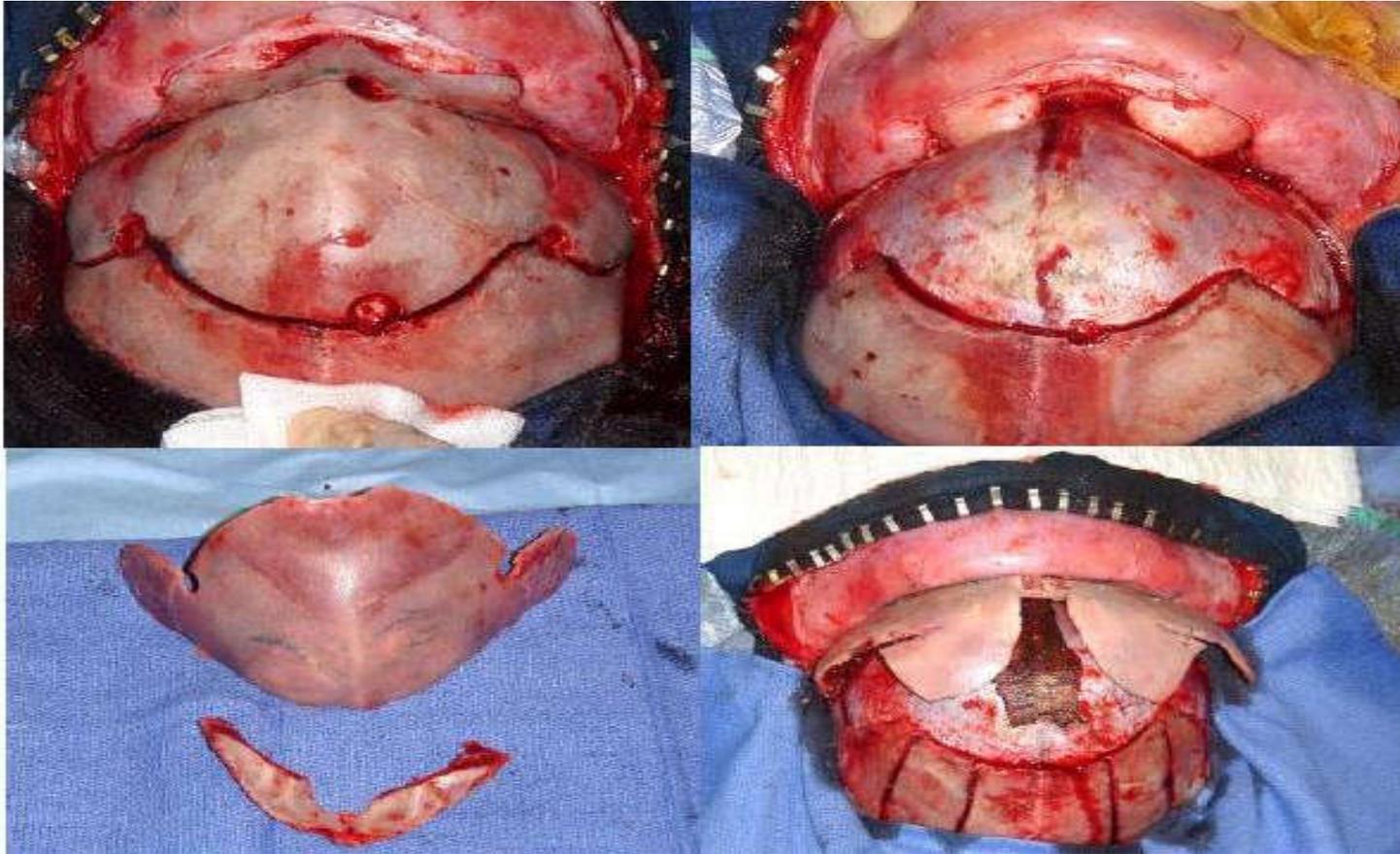






Radiographies standards :
suture métopique à bords
denses et linéaires. La
radiographie standard n'est
pas un bon examen de
certitude dans le cas de
suspicion de trigonocéphalie.
L'analyse de cette suture est
difficile et la déformation
osseuse peu visible.





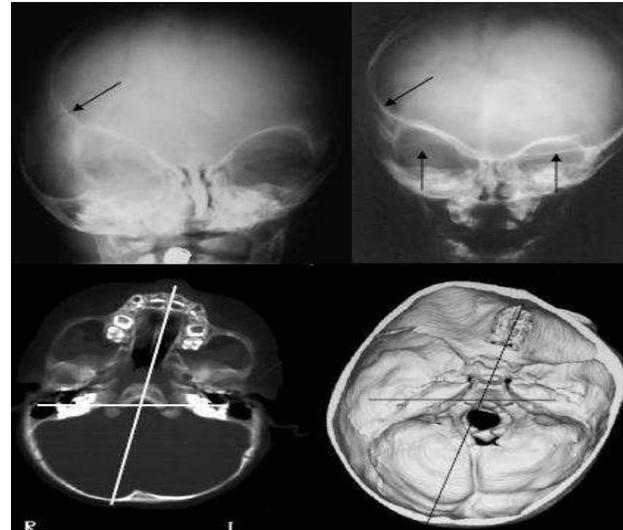
PLAGIOCÉPHALIE

- Fermeture prématurée d'une suture coronale = scoliose du visage (craniosténose asymétrique).
- L'orbite est attirée vers l'arrière, le haut et l'extérieure, le visage « s'enroule » autour d'un axe fixe crée par la suture fermée, le nez est orienté en sens



Radiographies standards

- de face, signe du « sourcil plagiocéphalique » : la suture coronale fermée apparaît condensée donc hyperdense et se prolongent dans l'axe du toit orbitaire (ici à droite). La petite aile du sphénoïde n'est plus visible au milieu de l'orbite mais se superpose au toit orbitaire.

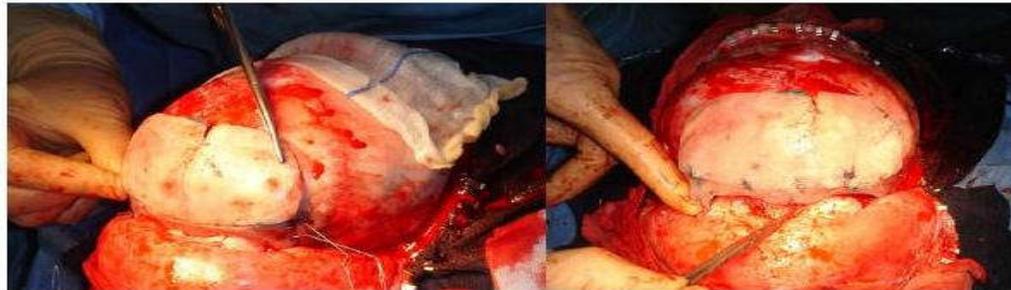
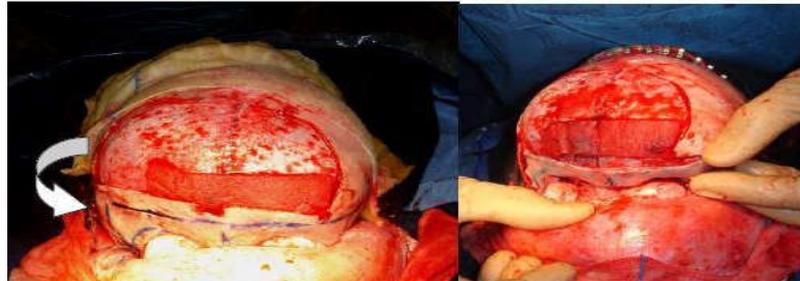
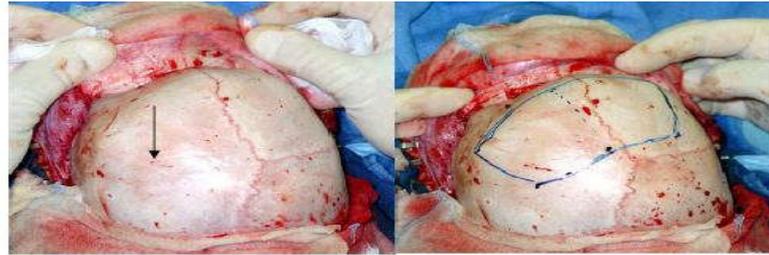


Tomodensitométrie crânienne 3D

- Tomodensitométrie crânienne 3D : déviation de l'axe du visage (scoliose) par rapport à l'axe de la base du crâne formé par les 2 rochers. Fermeture de la suture coronale qui apparaît condensée et épaisse. Attirance de l'orbite vers l'arrière, le haut et le dehors.



INTERVENTION PLAGIOCÉPHALIE



BRACHYCÉPHALIE

- Fermeture prématurée des 2 sutures coronales
- raccourcissement antéro-postérieur = crâne « court ».
Craniosténose multisuturale : microcrânie + HTIC à long terme.





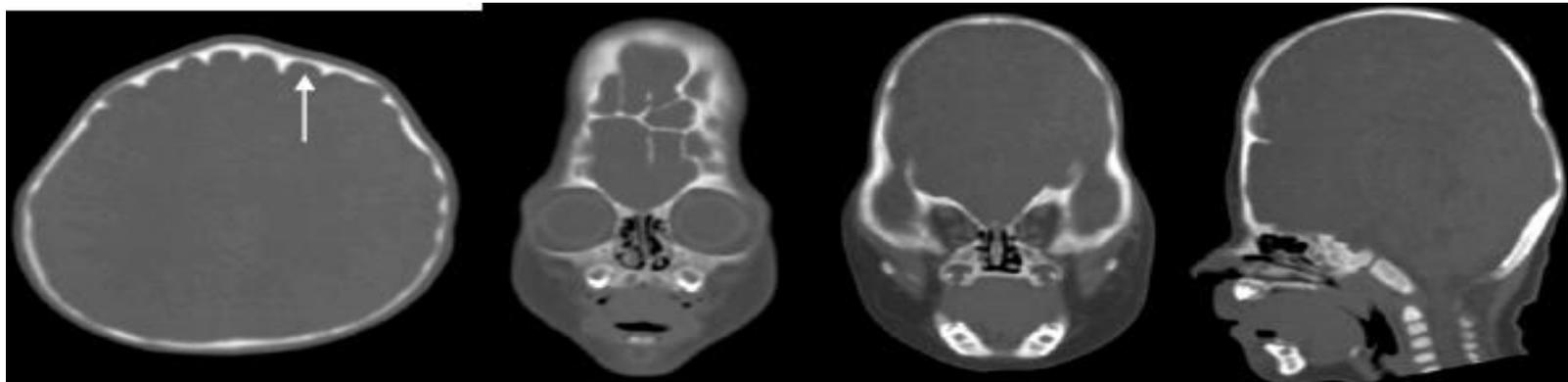
BRACHYCÉPHALIE

- Standard : de face, condensation des 2 sutures coronales qui apparaissent hyperdense (sourcil plagiocéphalique bilatéral) donnant un aspect en « méphisto ». Les 2 petites ailes des sphénoïdes sont superposées sur les toits orbitaires. De profil, sutures coronales hyperdenses, crâne « court » et rebords orbitaires reculés.

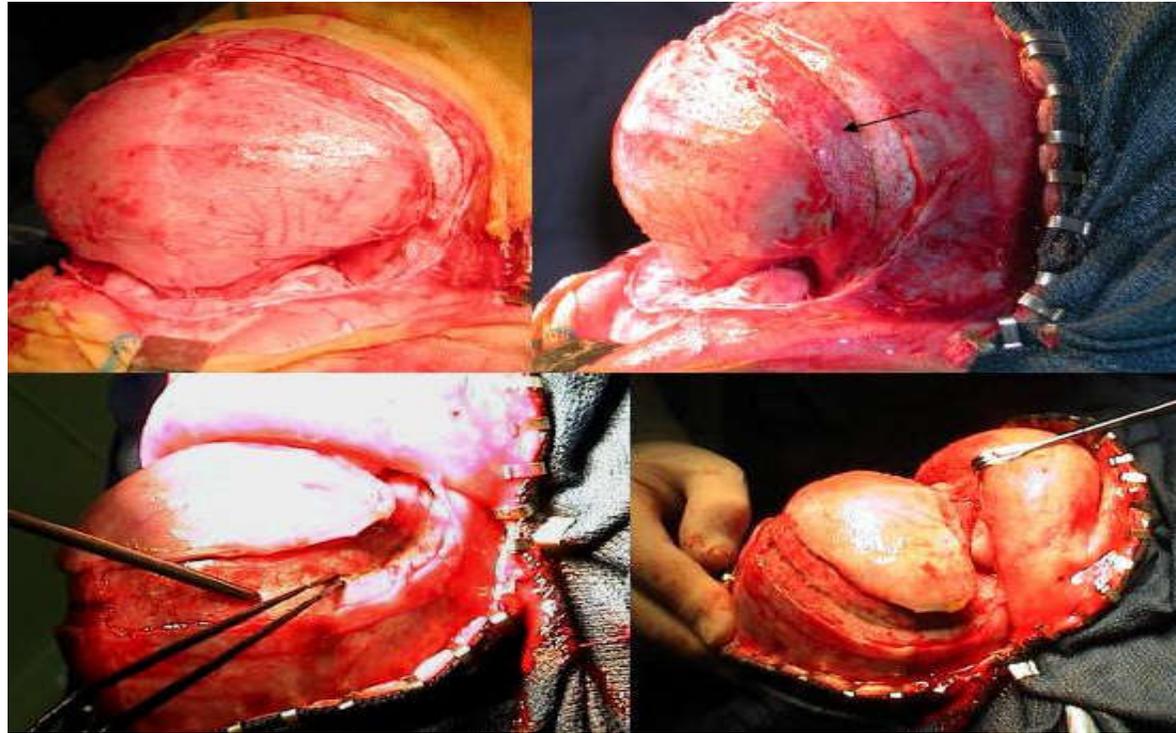


BRACHYCÉPHALIE

- Tomodensitométrie 3D : raccourcissement antéro-postérieur, tendance à la turricéphalie (poussée cérébrale en direction crâniale), rebords orbitaires effacés, disparition des sutures coronales qui sont fermées, empreintes digitiformes (empreinte des circonvolutions cérébrales sur la corticale interne de la voute crânienne témoignant de l'HTIC chronique...).



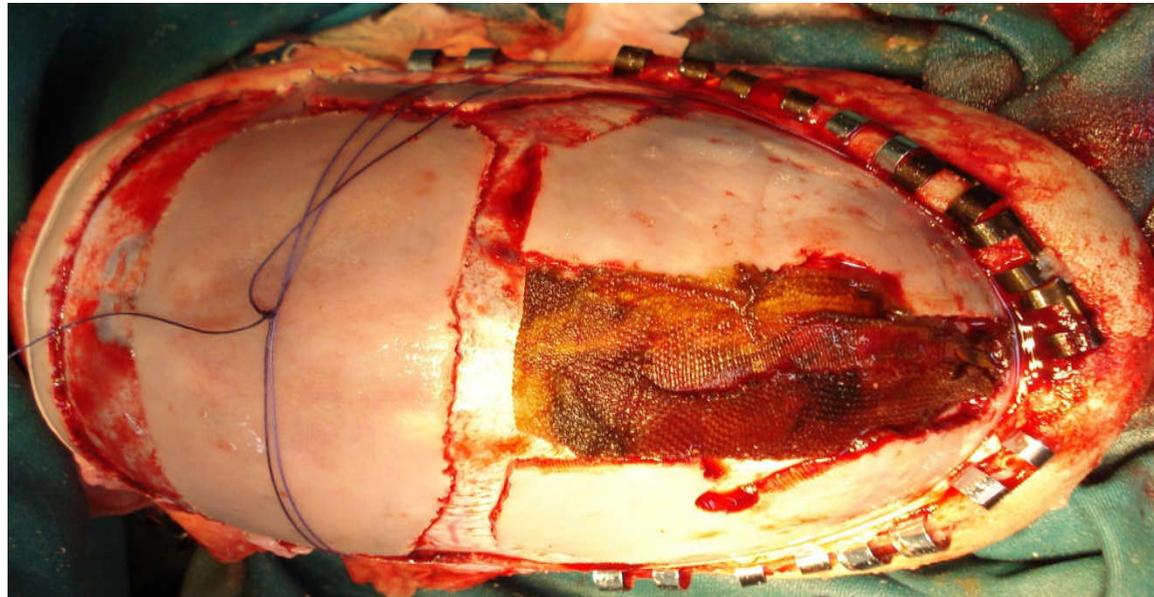
BRACHYCÉPHALIE



BRACHYCÉPHALIE



Craniosténose traité au service de neurochirurgie d'Annaba



Craniosténose traité au service de neurochirurgie d'Annaba

