

Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr>

Craniosténoses

- Informations & Publications - Livre Neurochirurgie -

Publication le vendredi 16 janvier 2009

Modification le mardi 18 novembre 2008

Fichier PDF créé le lundi 13 juin 2011

I - INTRODUCTION

Les craniosténoses sont des déformations du squelette crânien liées à des perturbations primitives de sa croissance. Leur physiopathologie et leur étiologie restent pour une large part inconnues. Elles posent un double problème morphologique et fonctionnel : d'une part, elles comportent une dysmorphie crânienne, et souvent craniofaciale, d'autre part le conflit de croissance entre crâne et encéphale peut provoquer une hypertension intracrânienne chronique. La fréquence de celle-ci varie selon le type de craniosténose. Elle peut avoir un retentissement mental et visuel si le traitement n'est pas suffisamment précoce.

II - PHYSIOPATHOLOGIE

Le fait anatomique essentiel des craniosténoses est l'absence d'une ou plusieurs sutures de la voûte crânienne. Elle s'accompagne d'une déformation du crâne faite d'une diminution de sa taille perpendiculairement aux sutures atteintes et d'une augmentation parallèlement aux sutures normales restantes. Pour la grande majorité des craniosténoses, les causes et les mécanismes à l'origine de cette absence de suture sont inconnus. Il s'agit d'un processus anténatal. Certaines formes de craniosténoses échappent à ce schéma par un début plus tardif et parfois une étiologie repérable. Nous les signalerons. 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 (GAULT, 1990 ; GAULT, 1992)). Dans les cas (les plus nombreux) où le volume global est conservé, la question de savoir si les contraintes locales qui s'exercent sur la parenchyme cérébral dans les zones sténosées peuvent avoir des conséquences délétères reste à étudier.

III - CLASSIFICATION

Elle repose sur des considérations morphologiques (tableau 1).

A. Les craniosténoses isolées (non syndromiques) (Fig. 1) 1. *La scaphocéphalie* (Fig. 2) C est la craniosténose la plus fréquente. 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. La scaphocéphalie est liée à une atteinte de la suture interpariétale.

2. *La trigonocéphalie* (Fig. 3) Le front est rétréci est 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 hypotélorbitisme. La trigonocéphalie correspond à une atteinte de la suture métopique.

3. *La plagiocéphalie* (Fig. 4) 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, l'orbite est reculée et surélevée, 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* (Fig. 5) 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 et 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. La brachycéphalie correspond à une atteinte bilatérale de la suture coronale.

5. *L'oxycéphalie (Fig. 6)* Contrairement aux précédentes, cette craniosténose n'est pas congénitale. Elle apparaît vers l'âge de 2 ou 3 ans. 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 fronto-nasal est trop ouvert, avec un exorbitisme constant. Il s'agit d'une atteinte bicoronale, souvent associée à une atteinte de la suture inter-pariétale.

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 bilambdoïde 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 (plusieurs dizaines) comportant une craniosténose. La grande majorité cependant n'est représentée que par quelques cas publiés çà et là. Nous citerons les moins rares, les mieux connus.

1. *Le syndrome de CROUZON ou dysostose craniofaciale (Fig. 7)* Il associe une craniosténose et une hypoplasie du massif facial. La craniosténose est de type variable, mais le plus souvent les deux sutures coronales sont concernées. La dysmorphie faciale est caractéristique : hypertélorbitisme, exorbitisme (lié au double recul du maxillaire supérieur et du front) et inversion de l'articulé dentaire en sont les éléments les plus marquants.

Habituellement peu ou pas visible à la naissance, elle apparaît vers l'âge de 2 ans et s'aggrave progressivement. Il existe cependant des formes précoces, congénitales, dans laquelle l'hypoplasie maxillaire supérieure est très importante, responsable de difficultés respiratoires et d'un exorbitisme majeur pouvant menacer les globes oculaires par défaut d'occlusion palpébrale. Ces formes représentent peut-être une entité à part.

2. *Le syndrome d'APERT ou acrocéphalosyndactylie (Fig. 8)* Malformation majeure, associant une facio-craniosténose et des syndactylies des quatre extrémités, le syndrome d'APERT est constitué dès la naissance. La craniosynostose est toujours bicoronale et respecte le système longitudinal (suture métopique et interpariétale) qui est même anormalement large durant les premiers mois de vie. Le maxillaire supérieur est très hypoplasique, avec inversion de l'articulé dentaire et la face est large, avec un hypertélorbitisme constant et un exorbitisme pouvant, là aussi, être majeur.

3. *Le syndrome de SAETHRE-CHOTZENC* est une brachycéphalie par synostose bicoronale, mais elle est volontiers asymétrique, avec déviation du nez comme dans la plagiocéphalie. Il existe un ptosis bilatéral, caractéristique. Une syndactylie membraneuse des 2^{ème} et 3^{ème} doigts et orteils a été décrite.

4. *Le syndrome de PFEIFFER* Il s'agit d'une brachycéphalie associée à des syndactylies membraneuses des mains et des pieds et surtout un élargissement et une déviation caractéristiques de la première phalange des pouces et des gros orteils.

5. *La dysplasie cranio-fronto-nasale* C'est une brachycéphalie marquée, associée à un hypertélorbitisme important, symétriques, avec parfois bifidité nasale.

6. *Le crâne en trèfle* La dysmorphie crânienne est très importante, faite d'un bombement considérable des fosses temporales et d'une sténose latérale des régions fronto-pariétales, réalisant de face l'aspect trilobé caractéristique. L'hydrocéphalie, congénitale, est constante.

IV - ETIOLOGIE

A. La fréquence La fréquence des craniosténoses n'est pas connue avec précision. Une enquête nationale nous a permis de l'évaluer à environ 1 pour 2000 naissances (LAJEUNIE, 1994). Elle est plus élevée en Afrique du Nord où l'on observe tout particulièrement des oxycéphalies.

B. Génétique Le déterminisme génétique des formes syndromiques est assez bien connu pour la plupart d'entre elles. Les syndromes de CROUZON, de SAETHRE-CHOTZEN et de PFEIFFER sont à transmission autosomique dominante, mais avec une proportion non négligeable de cas sporadiques. Le syndrome d'APERT est une mutation dominante, mais la gravité de cette affection fait que les sujets atteints n'ont pratiquement jamais de descendance. Le mode de transmission de la dysplasie cranio-fronto-nasale reste discuté.

Les craniosténoses non syndromiques sont en majorité sporadiques, mais du point de vue génétique certains points doivent être soulignés (LE MERRER, 1988). Le taux de masculinité n'est pas le même dans toutes les craniosténoses. Les synostoses longitudinales sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles (scaphocéphalies : 82 % de garçons, trigonocéphalies : 90 %) tandis que les synostoses coronales uni ou bilatérales, prédominent chez les filles (2/3 de filles). D'autre part, la fréquence des formes familiales est nettement plus élevée dans les synostoses coronales, où elle est d'environ 14 % (LAJEUNIE, 1994), que dans les synostoses longitudinales. Par contre, on observe dans les scaphocéphalies et plus encore dans les trigonocéphalies une proportion anormalement élevée de grossesse gémellaires ou pathologiques. On est donc fondé à imaginer un déterminisme génétique des synostoses coronales et un processus mécanique (compression crânienne in utero ?) dans les synostoses longitudinales. La localisation génique des craniosténoses est en cours de recherche.

A part sont certains syndromes chromosomiques comportant une craniosténose qui est, dans notre expérience, presque toujours une trigonocéphalie : monosomie 7,2, 9p2, 11Q2 et trisomie 13qter.

C. Troubles métaboliques L'étiologie métabolique est exceptionnelle. Une place particulière doit être faite au rachitisme carenciel : la description classique comporte un retard de fermeture des sutures crâniennes, mais on a observé des cas contradictoires de synostoses précoces. Nous avons retrouvé une fréquence excessive de rachitisme dans les antécédents des enfants atteints d'oxycéphalie (GAULT, 1989). Citons également le rachitisme vitamino-résistant hypophosphatémique familial, l'hypophosphatasie et l'hyperthyroïdie néonatale.

Les craniosténoses n'entrent pratiquement jamais dans le cadre d'une maladie osseuse généralisée.

D. Malformations associées En dehors des malformations squelettiques décrites dans les syndromes et qui affectent les membres (leurs extrémités surtout), des associations malformatives peuvent être observées dans les craniosténoses, particulièrement dans les formes syndromiques.

Il s'agit avant tout de malformations du système nerveux central. L'hydrocéphalie, déjà mentionnée dans le crâne en trèfle, se rencontre non rarement dans le syndrome d'APERT, où elle est le plus souvent stabilisée, et dans le syndrome de Crouzon, où elle est plus souvent évolutive. La cause en est variable, mais l'origine a pu en être retrouvée dans des anomalies du drainage veineux (SAINTE-ROSE, 1984) ou dans des malformations d'ARNOLD CHIARI (CINALLI, 1995). Des anomalies de la ligne médiane sont fréquentes dans la maladie d'Apert (corps calleux, septum pellucidum).

Des malformations somatiques peuvent aussi s'observer (voies urinaires, cœur...). Elles sont rares et n'ont rien de particulier. Les craniosténoses isolées ne sont qu'exceptionnellement associées à d'autres malformations.

V - DIAGNOSTIC

A. Clinique Le diagnostic de craniosténose est un diagnostic clinique. Dans chaque type de craniosténose, la dysmorphie est suffisamment caractéristique pour désigner la ou les sutures atteintes, et laisse peu de place à d'éventuels diagnostics différentiels. Comme on l'a vu, les éléments diagnostiques des formes syndromiques sont également cliniques.

Dans la très grande majorité des cas, la dysmorphie est évidente dès la naissance. La radiologie confirme le diagnostic clinique ; elle aide également à écarter les faux diagnostics de craniosténose. En réalité, les problèmes sont peut-être nombreux et faciles à résoudre. Il s'agit d'une part des crânes asymétriques non synostosés, d'autre part des craniosténoses secondaires.

Certains enfants présentent avec un aplatissement crânien unilatéral postérieur, pariéto-occipital, pouvant évoquer une synostose unilatérale lambdoïde. On retrouve très souvent dans les antécédents un torticolis congénital ou un décubitus prolongé forcé (réanimation néonatale, problème orthopédique...). La radiographie du crâne élimine la synostose lambdoïde (d'ailleurs beaucoup plus rare que l'aplatissement mécanique). Cette plagiocéphalie posturale régresse spontanément avec la croissance. Plus rarement, il s'agit d'un aplatissement frontal unilatéral, mais les axes orbitaire et nasal sont normaux, ce qui écarte la synostose coronale. La radiologie confirme en montrant la normalité des sutures et la symétrie parfaite de l'étage antérieur de la base du crâne.

Les craniosténoses secondaires sont aisément repérables : il s'agit moins de déformation crânienne que de microcrânie ; la dysmorphie est modeste (voire absente). On retrouve une notion de souffrance cérébrale périnatale sévère. Sur les radiographies du crâne, les sutures sont visibles mais elles vont se synostoser petit à petit, du fait de l'absence de croissance cérébrale. Le scanner ou l'IRM montrera les dégâts anatomiques cérébraux. Les craniosténoses sur hydrocéphalies dérivées procèdent du même phénomène, l'insuffisance de croissance cérébrale. La craniosténose est le plus souvent une découverte radiologique. Elle pose rarement un problème par elle-même, sauf s'il survient un syndrome des ventricules fentes.

B. Imagerie
1. Radiologie standard Le diagnostic radiologique de craniosténose repose sur l'aspect des sutures de la voûte et de la base du crâne. Les anomalies de la base sont particulièrement utiles lorsqu'on a du mal à distinguer une ou plusieurs sutures, sans être certain de leur caractère pathologique. A cet égard, il faut souligner l'intérêt de l'analyse de l'anatomie des petites ailes du sphénoïde dans les synostoses coronales, et des orbites dans les trigonocéphalies.

Dans les craniosténoses évoluées, les radiographies standard peuvent en outre révéler l'existence d'impressions digitiformes, localisées aux zones synostosées ou diffuses.

2. T.D.M et I.R.M Elles sont évidemment surtout utiles pour dépister les anomalies cérébrales associées, fréquentes dans certaines craniosténoses syndromiques. L'étude tomodensitométrique 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.

VI - LES COMPLICATIONS FONCTIONNELLES

A. L hypertension intracrânienne (H.I.C.) Les enregistrements systématiques de pression intracrânienne (P.I.C.) dans les craniosténoses ont permis de préciser un certain nombre de points (RENIER, 1987) :

[-] aucun type de craniosténose n est complètement indemne du risque d H.I.C., mais la fréquence de celle-ci augmente avec le nombre de sutures atteintes (tableau II),

[-] la fréquence de l H.I.C. augmente avec l âge,

[-] la corrélation entre fond d oeil, radiologie et P.I.C. est médiocre : parmi les enfants ayant une H.I.C. prouvée, 84 % ont un fond d oeil normal et 35 % n ont pas d impressions digitiformes au moment de l enregistrement de l H.I.C.

Ces faits montrent l utilité de l enregistrement de la P.I.C. dans les cas où l indication opératoire est incertaine (RENIER, 1989).

B. Les problèmes ophtalmologiques L hypertélorbitisme est un trait commun à la plupart des craniosténoses syndromiques ; il s associe à des troubles du parallélisme oculaire (exophorie) liés aux désordres de l anatomie orbitaire dans les syndromes de CROUZON et d APERT. C est également un problème d anatomie orbitaire qui explique les strabismes verticaux que l on observe dans 67 % des plagiocéphalies (DENIS, 1991).

L oedème papillaire et sa conséquence ultime, l atrophie optique, constituent un des problèmes majeurs des craniosténoses non traitées à temps. Leur fréquence varie selon les types de craniosténoses (DUFIER, 1986) : là aussi on note qu aucune craniosténose n est totalement indemne de problème visuel, mais l oxycéphalie et le syndrome de Crouzon comportent un risque particulièrement élevé.

C. Le retentissement mental Il est lié à l hypertension intracrânienne chronique (RENIER, 1987 ; RENIER, 1989). Rare dans les synostoses monosuturaires, il s observe surtout dans les formes plurisuturaires. L oxycéphalie là encore paye le plus lourd tribut (tableau III). Le retard mental, ce n est pas inattendu, est d autant plus fréquent que l enfant est plus âgé au moment du diagnostic.

Parmi les formes syndromiques, on note l extrême gravité du syndrome d APERT, nous y reviendrons.

VII - TRAITEMENT

A. Techniques 1. *Techniques traditionnelles* Depuis la première intervention pour craniosténose, rapportée en 1890 par MARIE LANNELONGUE, les techniques opératoires ont proliféré. La plupart sont tombées en désuétude (ou devraient l être !). Visant à traiter ou prévenir l H.I.C., toutes étaient fondées sur des craniectomies plus ou moins élargies, allant de la simple ouverture des sutures synostosées à la craniectomie étendue à toute la voûte. Elles ont en commun de n attaquer que la voûte du crâne, laissant en place et intact le rebord orbitaire supérieur, ce qui explique leurs médiocres résultats morphologiques dans toutes les craniosténoses affectant la région frontale.

Nous ne citerons que la craniectomie linéaire sagittale, qui reste utile dans certaines scaphocéphalies. Elle emporte la suture synostosée, du bregma jusqu au lambda, et doit être complétée par une craniectomie en arrière des coronales et en avant des lambdoïdes pour favoriser la correction de l allongement crânien antéro-postérieur. Un volet libre occipital la complète, lorsque le bombement postérieur est excessif. Les zones crâniectomisées sont partiellement comblées par des fragments osseux libres afin d éviter les défauts de réossification (fig. 9).

De simples volets libres de décompression restent également de mise dans les cas où il existe une H.I.C., sans dysmorphie crânienne ou avec dysmorphie modeste. Il en est ainsi de certaines oxycéphalies, de certains syndromes de CROUZON et de rares cas de scaphocéphalies vues tardivement.

2. *Techniques craniofaciales* Issues des techniques développées par TESSIER dans les années soixante (TESSIER, 1967), elles associent dans le même temps décompression cérébrale et reconstruction anatomique (MARCHAC, 1974 ; MARCHAC, 1982 ; MONTAUT, 1977). Leur principe repose sur la dépose de toutes les zones anormales du squelette crânien (incluant les parois orbitaires lorsqu'elles sont concernées par la dysmorphie), et leur reconstruction à l'aide de volets osseux de taille et de courbure sélectionnées. Sans entrer dans les détails, nous donnerons les éléments essentiels de ces techniques dans les principales formes de craniosténoses.

Dans la scaphocéphalie, la voûte est déposée en une série de volets taillés selon les changements de courbure et incluant le plus souvent la région frontale qui est la partie la plus visible de la dysmorphie, et parfois -mais c'est plus rare- le rebord orbitaire supérieur. Ces volets sont transposés de façon à élargir le crâne et à diminuer sa longueur.

Dans les craniosténoses affectant une ou les deux sutures coronales, le rebord orbitaire doit être déposé, remodelé, puis remis en place, ce qui implique :

[-] dans la trigonocéphalie : un mouvement de redressement effaçant le V anormal (Fig 10),

[-] dans la plagiocéphalie : un avancement du côté atteint, englobant l'apophyse orbitaire externe (Fig. 11),

[-] dans la brachycéphalie : un avancement global, d'autant plus important que l'enfant est plus jeune,

[-] dans l'oxycéphalie : un mouvement de bascule vers l'avant (Fig 12). Le front sera ensuite reconstruit à l'aide d'un volet de taille et de courbure convenable, prélevé sur la voûte.

Dans les brachycéphalies opérées (comme c'est souhaitable) avant l'âge de 6 mois, il faut prendre en compte de plus la nécessité d'une expansion cérébrale rapide et importante, que la craniosténose a bridée. C'est pourquoi le montage frontal est non seulement avancé, mais encore attaché uniquement sur le massif facial (os propres du nez et apophyses orbitaires externes) sans aucune attache crânienne : c'est la technique du "front flottant", (MARCHAC, 1979) qui laisse libre l'expansion crânienne vers l'avant durant sa phase de croissance physiologique rapide (Fig. 13).

3. *Les ostéotomies faciales* Nous ne ferons que les citer, car elles ne concernent pas à proprement parler la craniosténose. L'hypoplasie faciale peut être traitée par avancement du maxillaire supérieur type LEFORT III ou dans certains cas particuliers par avancement fronto-facial monobloc (ORTIZ-MONASTERIO, 1978). Le traitement de l'hypertélorbitisme fait appel selon les cas à la technique standard du rapprochement orbitaire (TESSIER, 1967), soit à une procédure de bipartition faciale (Van Der MEULEN, 1979).

B. Indications Dans les craniosténoses multisuturaires, le risque fonctionnel est important et l'indication opératoire ne se discute guère. Dans les synostoses monosuturaires par contre, le risque fonctionnel est statistiquement réduit et l'indication opératoire repose sur des considérations essentiellement morphologiques. Dans ces cas, elle est donc ouverte à la discussion. De ce point de vue, il est utile de rappeler (contrairement à une notion encore trop répandue) que la dysmorphie n'a aucune tendance à s'atténuer spontanément. Il faut aussi souligner que la déformation crânienne a non rarement des répercussions psychologiques, en particulier à l'âge scolaire, et ce encore plus lorsqu'elle affecte la face, par exemple dans la plagiocéphalie.

Il faut donc discuter avec les familles et exposer clairement les motifs qui poussent à opérer : fonctionnels dans les formes à risque, morphologiques dans les autres. En cas de réticences ou de refus, il est souhaitable de proposer un enregistrement de pression intra-crânienne afin de ne pas laisser évoluer une H.I.C. à bas bruit, dont la fréquence dans les formes monosuturaires est faible mais non nulle, on l'a vu.

Les craniosténoses à risque sont à opérer le plus tôt possible. Pour les brachycéphalies syndromiques ou non, l'âge de 3 mois paraît idéal. Le syndrome de CROUZON et l'oxycéphalie, d'apparition plus tardive, seront opérés dès le diagnostic fait (rarement avant 2 ans).

Dans les cas où le risque fonctionnel est au second plan, il n'y a bien entendu pas d'urgence. Dans la trigonocéphalie et

la plagiocéphalie, la période située entre 6 et 12 mois paraît idéale, notamment parce que l'os y est encore facile à modeler et que les possibilités de ré-ossification sont optimales. Dans la scaphocéphalie, la technique à employer dépend de l'âge de l'enfant et de la dysmorphie :

[-] forme avec bombement frontal faible : craniectomies linéaires avec ou sans volet occipital (selon l'importance du bombement postérieur) vers 3 ou 4 mois.

[-] forme avec fort bombement frontal vue tôt : craniectomies linéaires pariétales (ou pariéto-occipitales) et reconstruction frontale vers 5 à 6 mois.

[-] forme vue tard : reconstruction de voûte par transposition de volets des zones déformées. Cette intervention devient difficile à réaliser après l'âge de 2 ans. Passé cet âge, la correction complète est le plus souvent impossible, et on se contentera de reconstruction partielle, corrigeant la région la plus dysmorphique (la région frontale habituellement).

C. L'hydrocéphalie associée Elle pose un problème difficile, dans la mesure où son traitement vise un problème inverse de celui de la craniosténose. En drainant les ventricules, on diminue en effet le volume intracrânien, alors que le traitement de la craniosténose réalise une expansion crânienne. Le traitement simultané des deux affections créerait d'une part un espace mort, source d'hématome extra ou sous dural, et en gênant la ré-expansion cérébrale risquerait d'autre part d'aboutir à une ré-ossification du montage osseux en mauvaise position. Il faut donc séparer les deux temps en choisissant de traiter d'abord l'hydrocéphalie lorsque celle-ci est très évolutive, pour ne traiter la craniosténose que lorsque le volume ventriculaire se sera stabilisé. Dans les autres cas, on fait d'abord l'ostéotomie crânienne et on surveille l'évolution de l'hydrocéphalie. Non rarement, elle se stabilise spontanément.

VIII - RESULTATS

En dehors des formes graves, heureusement les plus rares, et que nous analyserons à part, le pronostic des craniosténoses est excellent, tant du point de vue fonctionnel que morphologique.

A. Résultats fonctionnels L'hypertension intracrânienne disparaît dans la quasi totalité des cas, ainsi que ses manifestations radiologiques et ophtalmologiques. Les résultats mentaux dépendent du niveau mental pré-opératoire, et sont d'autant meilleurs que l'intervention est plus précoce. Les enfants opérés avant l'âge d'un an ont des résultats significativement meilleurs que les autres. Par contre, la comparaison entre Q.I. pré et post-opératoires ne montre pas de différence significative : l'intervention n'améliore pas le niveau mental s'il était déjà abaissé. En d'autres termes, la chirurgie des craniosténoses est du point de vue fonctionnel une chirurgie préventive. Cela signifie aussi que le Q.I. pré-opératoire a une bonne valeur pronostique (RENIER, 1987).

B. Résultats morphologiques Dans la très grande majorité des cas, ils sont très bons dès la période post-opératoire immédiate et se maintiennent avec la croissance. Lorsque l'intervention est précoce (avant un an), les dysmorphies faciales satellites des dysmorphies crâniennes pures se corrigent progressivement. Il en est ainsi de l'hypotélorbitisme des trigonocéphalies et de l'asymétrie orbito-nasale des plagiocéphalies (Fig 14). Par contre, les malformations faciales des formes syndromiques devront être traitées secondairement (Fig. 15).

C. Complications Elles sont rares. En per-opératoire, le risque principal est hémorragique. La masse sanguine transfusée est d'autant plus importante que l'enfant est plus jeune (MEYER, 1993). La mortalité opératoire est liée aux problèmes hémorragiques. Elle est de 0,8 %. En post-opératoire, les complications sont exceptionnelles.

Les problèmes de ré-ossification sont également rares : on observe un défaut de ré-ossification ou une résorption osseuse partielle dans 5 % des cas (PREVOT, 1993). Elles imposent parfois une cranioplastie secondaire.

Le risque de récurrence est globalement de 3 %. Il s'observe surtout dans les formes complexes et les formes

syndromiques.

D. Les formes graves Quatre catégories de craniosténoses sont à mettre à part du point de vue pronostique (RENIER, 1993).

[-] la maladie d'APERT. La gravité de la dysmorphie est telle, que la restitution d'une anatomie crâniofaciale normale est rarement obtenue. D'autre part, les résultats fonctionnels sont médiocres, avec seulement 20 % d'enfants accédant à un Q.I. supérieur à 80. Encore faut-il noter que seuls les enfants opérés avant l'âge d'un an ont une chance de rester dans les limites de la normale : aucun des enfants opérés plus tard n'a un niveau normal. Les problèmes psychosociaux entraînés par cette dysmorphie majeure ont une large part de responsabilité dans ces mauvais résultats.

[-] les dysostoses crâniofaciales majeures précoces sont également de mauvais pronostic aussi bien sur le plan fonctionnel que morphologique. Les problèmes respiratoires posés par la rétrusion faciale sont encore mal réglés, et au prix d'interventions majeures à haut risque vital.

[-] le syndrome du crâne en trèfle, du fait de l'hydrocéphalie anténatale majeure qui s'y associe, a un pronostic fonctionnel très défavorable, même après drainage précoce. Il s'agit heureusement d'un syndrome rare.

[-] les craniosténoses liées à des anomalies chromosomiques enfin, ont un avenir mental constamment désastreux, à tel point que dans ces cas l'indication opératoire peut se discuter. Elles sont également très rares.

<!—SPIP—>

BIBLIOGRAPHIE

1 - Cinalli G, Renier D, Marchac D et al : La malformation d'Arnold Chiari dans les faciocraniosynostoses. A paraître (1995)

2 - Denis D, Dufier JL, Genitori L, et al : Plagiocéphalies et strabismes. **Ophthalmologie** 5 : 415-419, 1991

3 - Dufier JL, Vinurel MC, Renier D et al : Les complications ophtalmologiques des craniosténoses. A propos de 244 observations. **J Fr Ophtalmol** 9 : 273-280, 1986

4 - Gault D, Renier D, Marchac D : Oxycephaly and rickets. *Eur J Plast Surg* 12 : 56-59, 1989

5 - Gault D, Renier D, Marchac D et al : Intracranial volume in children with crâniosynostosis. **The Journal of Craniofacial Surgery** 1 : 1-3, 1990

6 - Gault D, Renier D, Marchac D et al : Intracranial pressure and intracranial volume in children with craniosynostosis. **Plast Reconstr Surg** 90 : 377-381, 1992

7 - Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaiti-Pellie C et al : A genetic study of non syndromic coronal cranio-synostosis. **Am J Med Genet** (sous presse)

8 - Le Merrer M, Ledinot V, Renier D et al : Conseil génétique dans les crâniosynostoses. Bilan d'une étude prospective réalisée avec le groupe d'études sur les malformations crâniofaciales. **J Gene Hum** 36 : 295-306, 1988

9 - Marchac D, Cophignon J, Van der Meulen J et al : A propos des ostéotomies d'avancement du crâne et de la face. **Ann Chir Plast** 19 : 311-323, 1974

- 10 - Marchac D, Renier D : "Le front flottant", traitement précoce des facio-craniosténoses. **Ann Chir Plast** **24** : 121-126, 1979
- 11 - Marchac D, Renier D : **Chirurgie craniofaciale des craniosténoses**. Paris, Medsi, 1982, pp 1-173
- 12 - Meyer Ph, Renier D, Arnaud E et al : Blood losses during craniosténosis repair. **Br. J. Anaesth.** **71** : 854-877, 1993
- 13 - Montaut J, Stricker M : Dismorphie craniofaciales. Les synostoses prématurées (craniosténoses et faciosténoses). **Neurochirurgie** **23 suppl 2** : 1-299, 1977
- 14 - Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A, Carillo A : Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning, for the correction of Crouzon s deformity. **Plast Reconstr Surg** **61** : 501-516, 1978
- 15 - Prevot M, Renier D, Marchac D : Lack of ossification after cranioplasty for craniosténosis. A review of relevant factors in 592 consecutive patients. **The Journal of Craniofacial surgery** **4** : 247-254, 1993.
- 16 - Renier D, Sainte Rose Ch, Marchac D : **Intracranial pressure in craniosténoses**. 302 recordings, in Marchac D. (ed.) : Craniofacial surgery. Berlin : Springer Verlag, 1987, pp 110-113
- 17 - Renier D, Brunet L, Marchac D : **I.Q. and craniosténosis**. Evolution in treated and untreated cases, in Marchac D. (ed.) : Craniofacial Surgery Berlin : Springer Verlag, 1987, pp 114-117
- 18 - Renier D : **Intracranial pressure in craniosténosis : pre and post operative recordings**. Correlation with functional results, in Persing J.A., Edgerton M.T. and Jane J.A. (ed) : Scientific foundations and surgical treatment of craniosténosis. Baltimore : William Wilkins, 1989, pp 263-269
- 19 - Renier D, Lajeunie E : Pronostic des craniosténoses. **Médecine foetale** **14** : 22-31, 1993
- 20 - Sainte Rose Ch, Lacombe J, Renier D et al : Intracranial venous sinus hypertension : cause or consequence of hydrocephalus in infants. **J Neurosurg** **60** : 727-736, 1984
- 21 - Tessier P, Guiot G, Rougerie J et al : Ostéotomies cranio-naso-orbito-faciales. Hypertélorisme. **Ann Chir Plast** **12** : 103-118, 1967
- 22 - Tessier P : Ostéotomies totales de la face. Syndrome de Crouzon. Syndrome d Apert. Oxycéphalie. Scaphocéphalies. Turricéphalies. **Ann Chir Plast** **12** : 273-285, 1967
- 23 - Van der Meulen JC : Medial faciotomy. **Br J Plast Surg** **32** : 339-342, 1979

TYPES

NB

OPERES

SCAPHOCEPHALIES

488

66,8 %

TRIGONOCEPHALIES

124

83,9 %

PLAGIOCEPHALIES

182

97,8 %

LAMBDOIDES

10

7

BRACHYCEPHALIES

83

91,6 %

OXYCEPHALIES

119

67,2 %

COMPLEXES

80

87,5 %

APERT

63

87,3 %

CROUZON

64

90,6 %

AUTRES SYNDROMES

47

85,1 %

Tableau I : 1260 craniosténoses examinées de 1975 à 1993.

La catégorie "autres syndromes" regroupe Saethre-Chotzen, Pfeiffer, dysplasie cranio-fronto-nasale et crâne en trèfle.

TYPES

NB

% H.I.C.

SCAPHOCEPHALIES

239

13,4 %

TRIGONOCEPHALIES

39

7,7 %

PLAGIOCEPHALIES

67

11,9 %

LAMBDOIDES

6

1

BRACHYCEPHALIES

30

26,7 %

OXYCEPHALIES

82

59,8 %

COMPLEXES

27

40,7 %

APERT

20

45 %

CROUZON

24

62,5 %

AUTRES SYNDROMES

19

36,8 %

Tableau II : Fréquence de l'hypertension intracrânienne dans les différentes formes de craniosténoses.

TYPES

1 AN

1 AN

TOTAL

Nb

%

Nb

%

Nb

%

SCAPHOCEPHALIE

179

92,7 %

93

74,2 %

272

86,4 %

TRIGONOCEPHALIE

46

71,7 %

34

73,5 %

80

72,5 %

PLAGIOCEPHALIE

65

90,8 %

55

80 %

120

85,8 %

LAMBDOIDES

8

75 %

BRACHYCEPHALIE

29

82,8 %

22

59,1 %

51

72,5 %

OXYCEPHALIES

98

41,8 %

COMPLEXES

18

66,7 %

21

66,7 %

39

66,7 %

APERT

5

40 %

19

5,3 %

24

12,5 %

CROUZON

6

83,3 %

31

58,1 %

37

65,1 %

AUTRES SYNDROMES

7

100 %

16

50 %

23

65,2 %

Tableau III : Proportion de QI 90 avant tout traitement, selon le type de craniosténose et l'age au bilan. L'oxycéphalie n'est jamais vue avant un an.