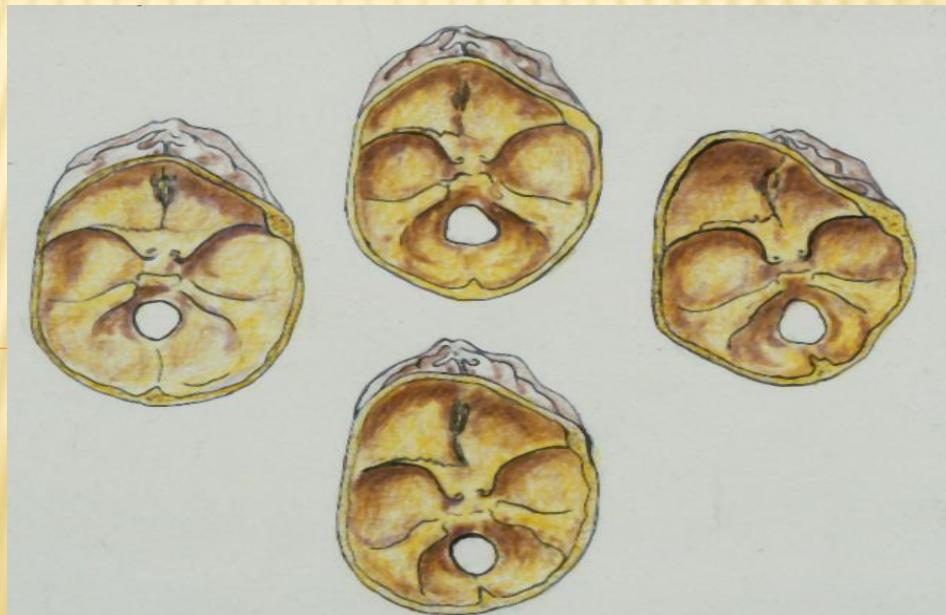


LA CRANIOSTÉNOSE

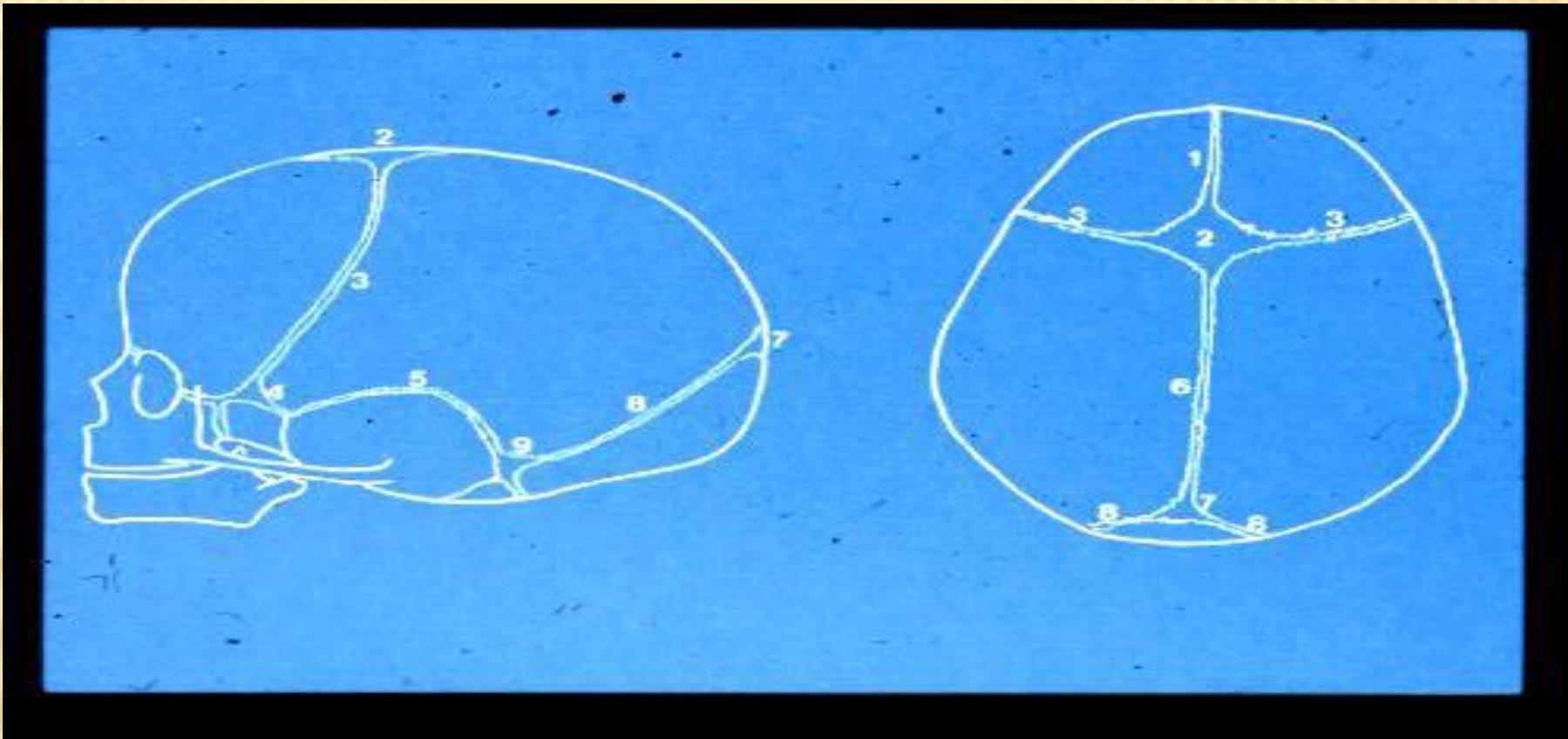
Présenté par : Dr.HABRI.R maître assistante en Neurochirurgie



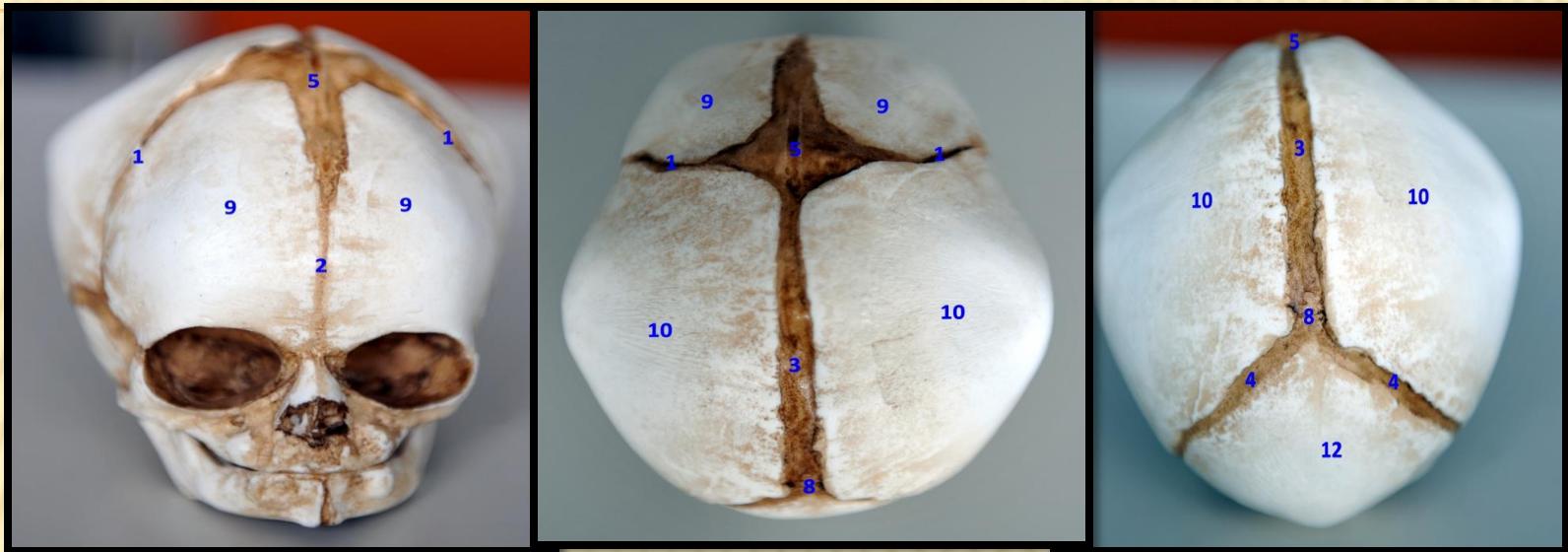
DEFINITION

- ✖ La craniosténose ou la craniosynostose est la fermeture prématuée d'une ou plusieurs sutures
- ✖ Est un phénomène dynamique qui commence en période anténatale et se poursuit à la naissance
- ✖ Peut être associer à des malformations du squelette facial(facio craniostenose)

DIFFÉRENTS SUTURES

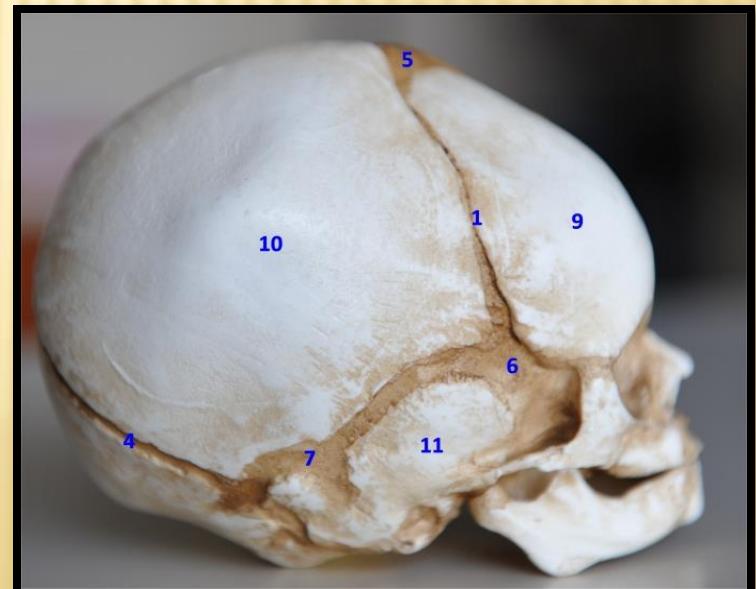


RAPPEL ANATOMIQUE



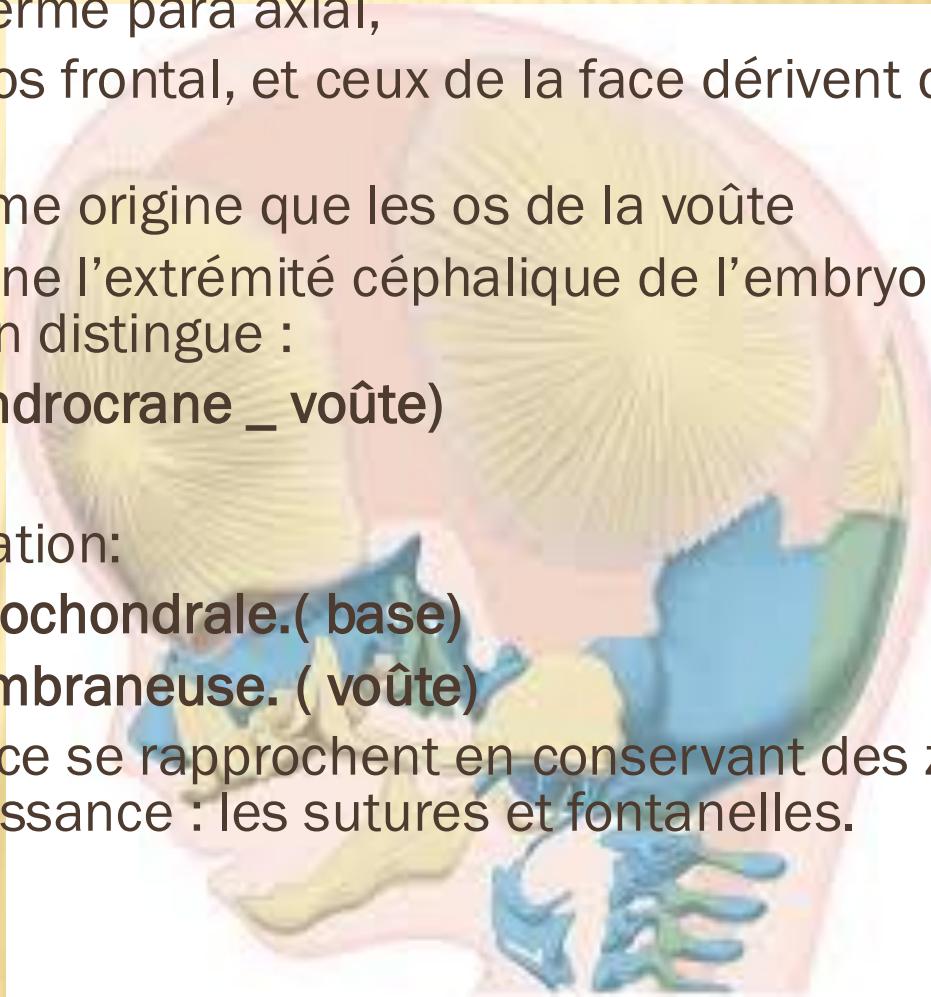
SUTURES: CORONALE (1) -
METOPIQUE (2) - SAGITTALE (3)
- LAMBDOIDE (4)

FONTANELLES: BREGMATIQUE (5) - PTERIQUE
(6) - ASTERIQUE (7) - LAMBDOIDE (8)
OS: FRONTAL (9) - PARIETAL (10) - TEMPORAL
(11) - OOCIPITAL (12)



EMBRYOGÉNÈSE: DÉVELOPPEMENT ET CROISSANCE DU CRÂNE

- ✖ L'origine embryonnaire des os du crâne est mixte :
 - Les os pariétaux, l'os occipital, et ceux de la base du crâne dérivent du mésoderme para axial,
 - Les os temporaux, l'os frontal, et ceux de la face dérivent des crêtes neurales.
- Les sutures ont la même origine que les os de la voûte
- ✖ Dès la 4eme semaine l'extrémité céphalique de l'embryon subit des modifications, on distingue :
 - Neurocrâne (**chondrocrane** _ voûte)
 - Viscérocrâne
- ✖ Deux types d'ossification:
 - * **Ossification endochondrale.**(base)
 - * **Ossification membraneuse.** (voûte)
- ✖ Les os en croissance se rapprochent en conservant des zones actives après la naissance : les sutures et fontanelles.



HISTORIQUE

- Les craniosténoSES sont reconnu depuis l'antiquité avec **Hippocrate et Celse**, mais longtemps elles ont été confondues avec les microcéphalies.
- Le terme de craniosténose est créé par **Rudolfe virchow** en 1851. il a établit l'effet de la déformation crânienne engendré par la fusion prématuRée des sutures(loi de virchow).
- A la fin de XIXém siecle, on établit la différence entre craniosténoSES (pathologie/ morphologie) et les microcéphalies(pathologie fonctionnelle).
- En 1937, **Sear** etudie la deformation en fonction de la suture atteinte.
- En 1977, **Montaut et Stricker** proposent une classification complète et compléxe des craniosténoSES ensuite simplifié par **Marchard** en 1982.
- La chirurgie crâniofaciale est née suite aux travaux de Paul Tessier chez l'adulte, puis de Daniel Marchac chez l'enfant.

EPIDEMIOLOGIE

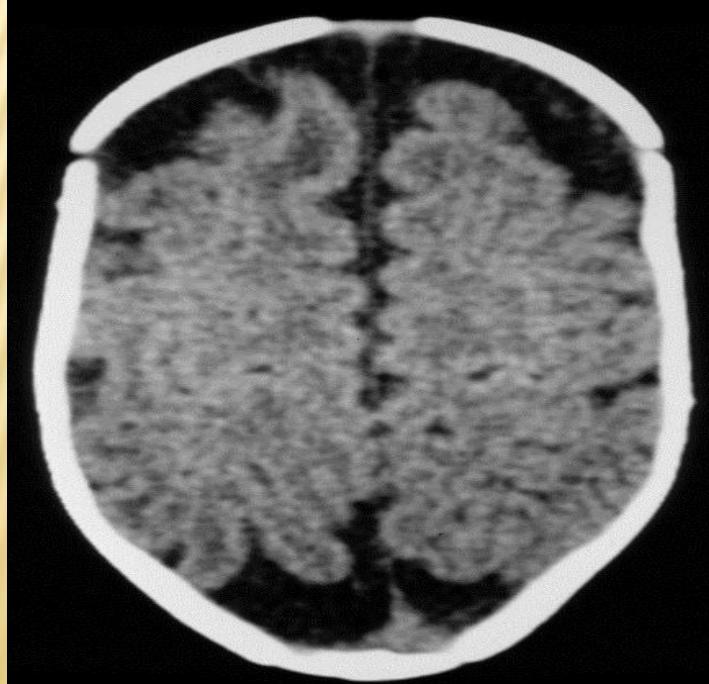
- ✖ Est une pathologie rare
- ✖ Dans l'ensemble les garçons sont plus atteints que les filles
- ✖ La prévalence est de 1/2500 nouveau née
- ✖ La deuxième malformation cranio faciale après les fentes labiopalatines

PHYSIOPATHOLOGIE

- ✖ Durant les deux première années de la vie, la croissance crânienne est rapide par l'intermédiaire des sutures sous l'effet de l'expansion cérébrale sous jacente
- ✖ Quand la croissance est terminée ,les sutures deviennent inactives ,on parle de synfibrose
- ✖ La suture métopique se ferme normalement entre 3 et 9 mois, les autres sutures autour de 20 à 30 mois

PHYSIOPATHOLOGIE

- ✖ LOI DE VIRCHOW: Absence de croissance perpendiculaire à la suture fermée et croissance parallèle à celle-ci

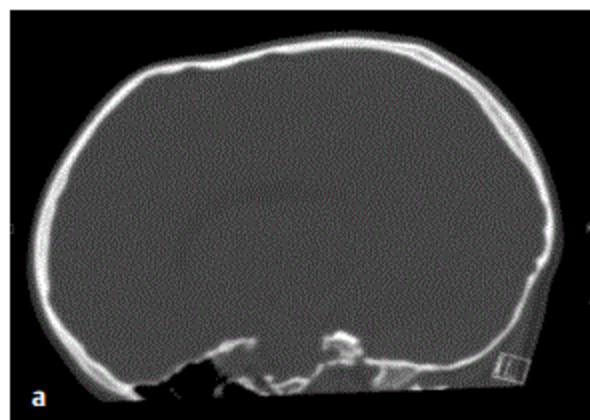


PROBLÉMATIQUE

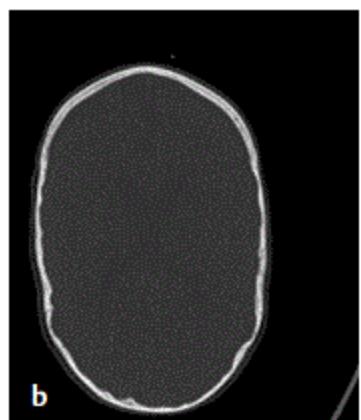
- ✖ Le risque d'une craniosténose est double, **fonctionnel** et **esthétique**.
- ✖ Le principal risque fonctionnel est le développement progressif d'une hypertension intracrânienne (HIC) avec un possible retentissement sur le développement psychomoteur et visuel de l'enfant.
- ✖ Ce risque d'HIC est relativement réduit dans les craniosténoses qui n'affectent qu'une seule suture, c'est-à-dire la majorité d'entre elles. Il est ainsi de l'ordre de 10 % dans les scaphocéphalies. Mais il peut atteindre 50 % dans les formes les plus graves de craniosténose.

DIAGNOSTIC

- ✖ Est clinique essentiellement
- ✖ La radio standard a un rendement limité
- ✖ TDM cérébrale avec reconstruction en 3D permet une bonne appréciation des sutures et très utile pour le planning préopératoire
- ✖ IRM cérébrale permet une meilleur visualisation du cerveau en cas de suspicion de forme syndromique



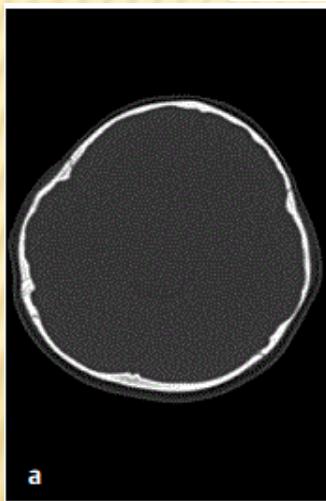
a



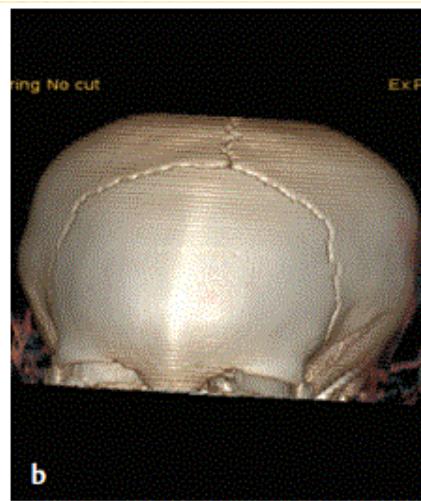
b



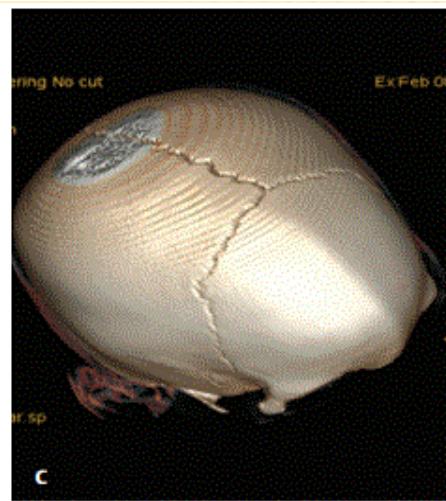
c



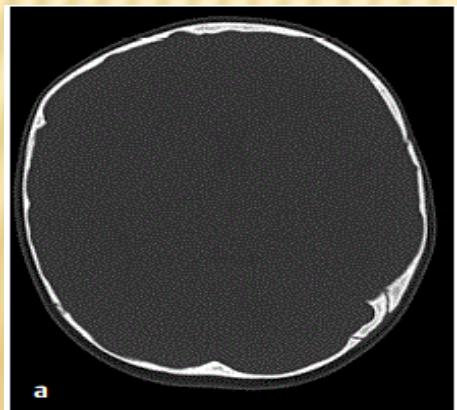
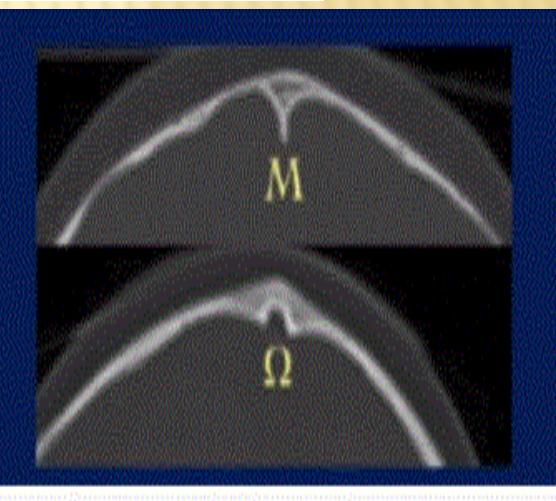
a



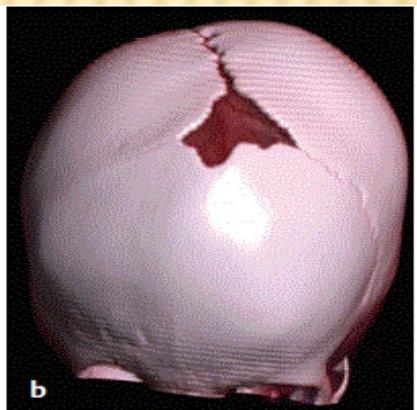
b



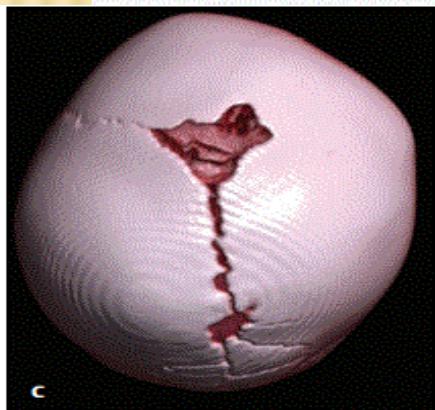
c



a



b



c

ETIOPATHOGENIE

A-Facteurs génétiques:

- ✖ Les mutations dans la famille de gènes codant pour les récepteurs de croissance des fibroblastes FGFR (chromosome 8/10/4/5)
- ✖ Les formes syndromiques généralement de transmission autosomique dominante ex: syndrome de Crouzon

ETIOPATHOGENIE

B-Facteurs environnementaux:

- ✖ Le nombre de grossesse, la compression in utero, l'âge et le tabagisme maternel

C-Facteurs métaboliques: rare

- ✖ Rachitisme parentiel, vitamino résistant et hyperthyroïdie néo natale
- ✖ Certains traitements pendant la grossesse : Dépakine ;les hormones thyroïdiennes

CLASSIFICATION

Peut être classer en:

- ✖ Syndromique ou non syndromique
- ✖ Congénital ou acquise
- ✖ Simple ou complexe

SCAPHOCEHALIE

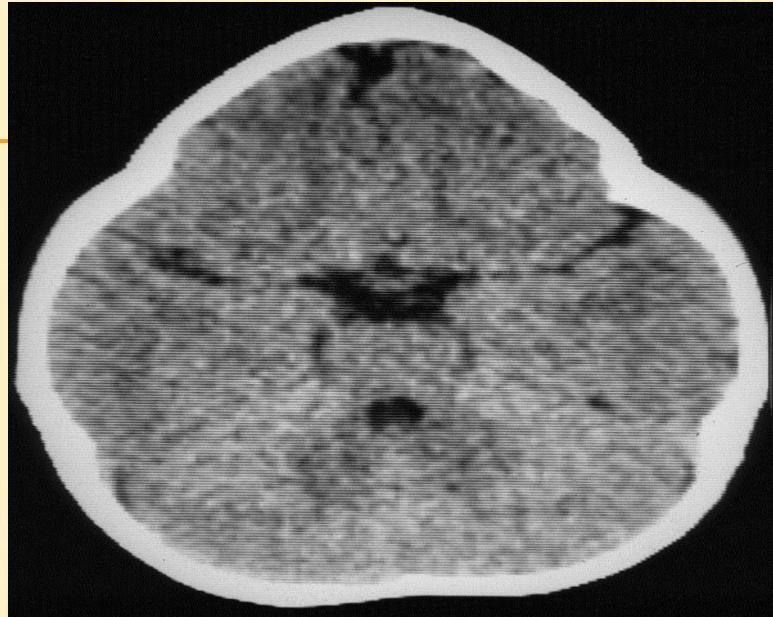
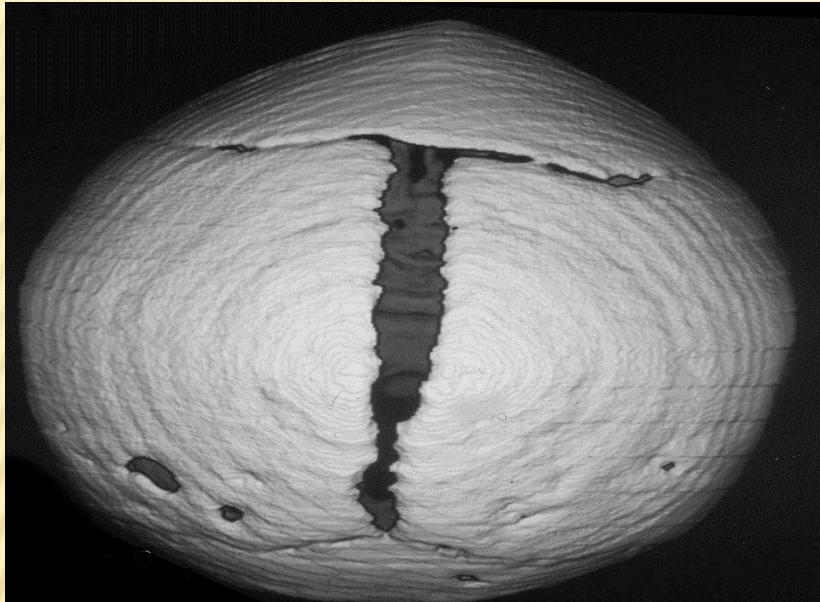
- ✖ Synostose de la suture sagittale
- ✖ Est la forme la plus fréquente 40à55%
- ✖ Augmentation de diamètre antero postérieur et diminution du diamètre coronal ou transversal
- ✖ bombement frontale et/ou saillie occipitale
- ✖ Souvent isolée
- ✖ Le traitement est chirurgical généralement dans les 7 premiers mois

SCAPHOCÉPHALIE



TRIGONOCEHALIE

- ✖ Synostose de la suture métopique
- ✖ 20% des craniosténoses
- ✖ Effacement des deux bosses frontal
- ✖ Front pointu ou triangulaire , aspect en proue de bateau
- ✖ Hypotélorisme souvent masqué par épicanthus
- ✖ Traitement chirurgical entre 9 et 12 mois



TRIGONOCEPHALIE

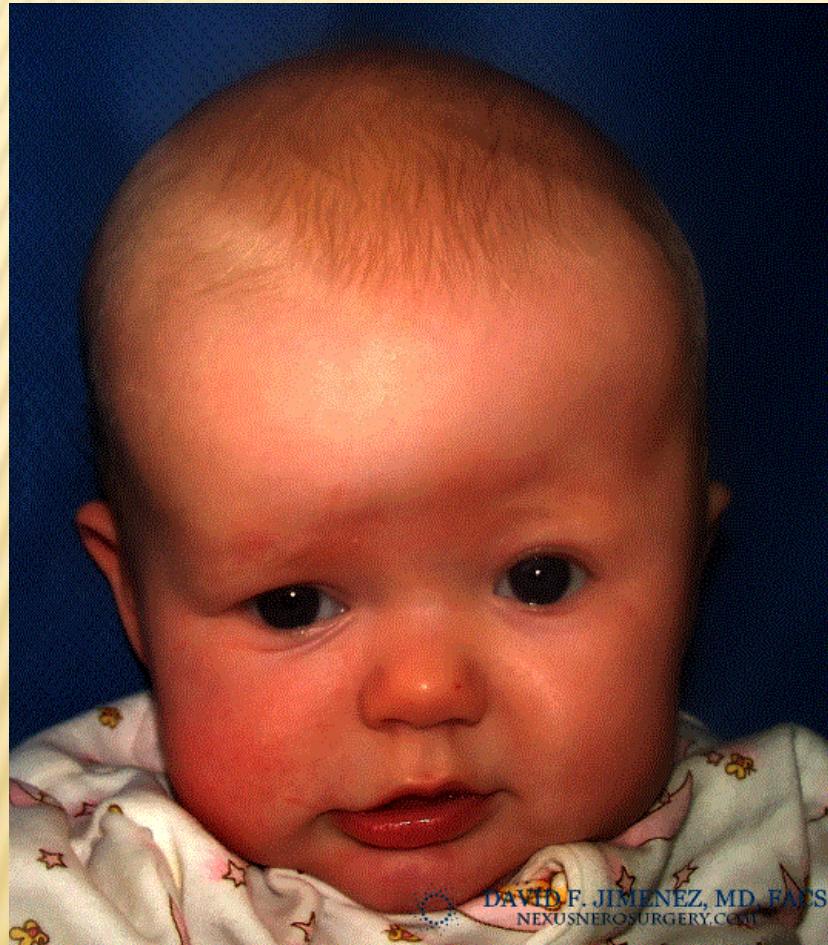


PLAGIOCEPHALIE

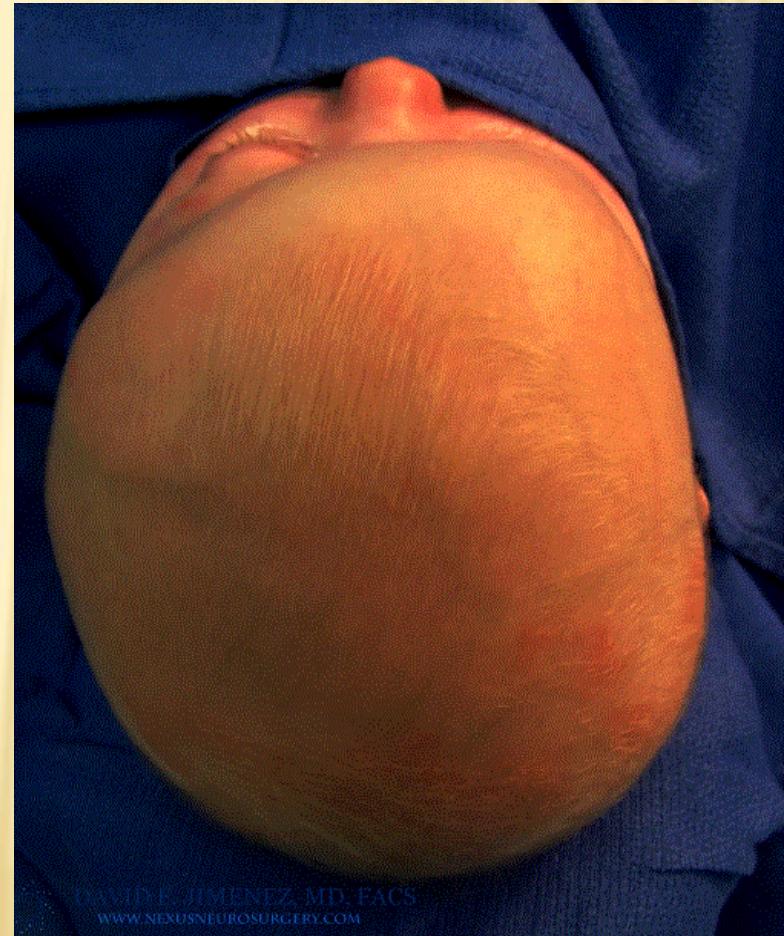
- ✖ Synostose unilatérale de la suture coronale
- ✖ 15% des craniosténose
- ✖ Aplatissement unilatéral de la bosse frontale , orbite et sourcil surélevé ,déviation de la racine du nez
- ✖ Peut être isolée ou syndromique

PLAGIOCEPHALIE

PLAGIOCEPHALIE



DAVID F. JIMENEZ, MD, FACS
NEXUSNEUROSURGERY.COM



DAVID F. JIMENEZ, MD, FACS
WWW.NEXUSNEUROSURGERY.COM

BRACHYCEPHALIE

- ✖ Synostose bi coronale
- ✖ 5% des craniosténoses
- ✖ Recul frontal est bilatéral avec un front plat et large qui a tendance à bomber vers l'avant à sa partie supérieure
- ✖ La partie inférieure est basculée vers l'arrière, le nasion est reculé avec disparition de l'angle fronto nasal
- ✖ Exorbitisme est fréquent

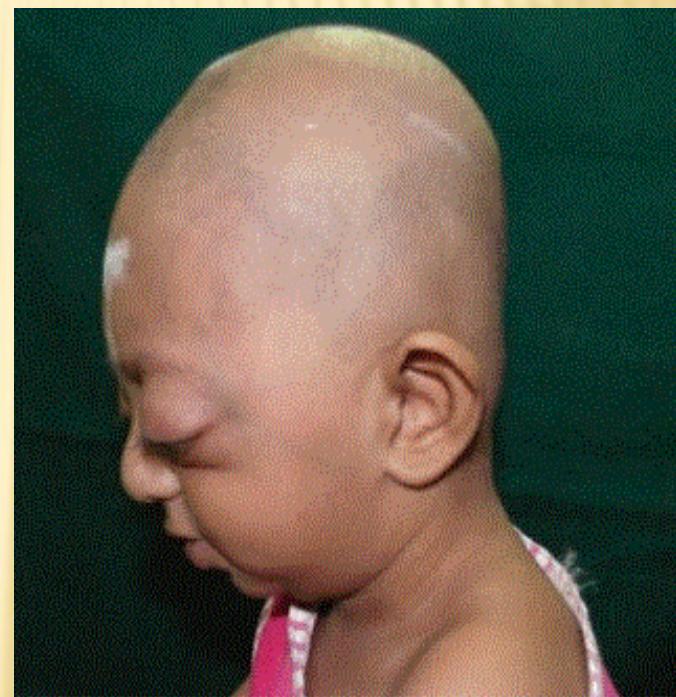
BRACHYCEPHALIE



OXYCEPHALIE

- ✖ 6% des craniosténoses
- ✖ C'est le fermeture prématuée de la suture sagittale et les deux sutures coronales parfois la suture lambdoïde est également atteinte
- ✖ Apparaît de manière retardée après 1ans
- ✖ Aspect pointu du vertex en chapeau de clown
- ✖ Exorbitisme bilatérale
- ✖ Effacement de l'angle fronto nasal

OXYCEPHALIE



SYNOSTOSE LAMBDOÏDE

- ✖ Rare , moins de 3%
- ✖ Fermeture prématuée d'une ou des deux sutures lambdoïdes
- ✖ Aplatissement pariéto-occipital
- ✖ Oreille homolatérale déplacée vers l'arrière et vers le bas



SYNDROME DE CROUZON

- ✖ De transmission autosomique dominante localisée sur le bras long du chromosome 10
- ✖ Souvent les deux sutures coronales sont concernées avec une hypoplasie du massif facial
- ✖ Dysmorphie faciale: hypertélorbitisme; exorbitisme majeur, pseudo-prognathisme
- ✖ Les extrémités souvent épargnées
- ✖ Hydrocéphalie et malformation de Chiari sont fréquent

SYNDROME DE CROUZON



Le syndrome de Crouzon est une affection autosomique dominante liée à l'atteinte du gène FGFR2, dont on connaît plusieurs dizaines de mutations possibles.



SYNDROME DE PFEIFFER

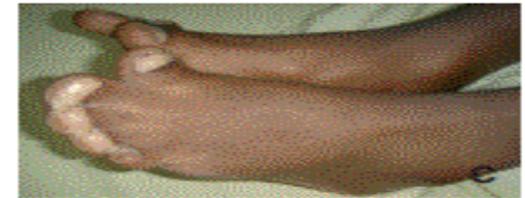
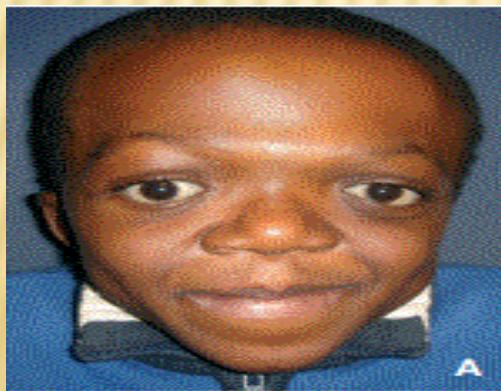
- ✖ De transmission autosomique dominante
- ✖ Il s'agit d'une brachycéphalie associée à une syndactylie membraneuse des mains et des pieds avec élargissement des pouces et des gros orteils avec déviation en dedans
- ✖ Exorbitisme
- ✖ Dans les formes sévères crane en trèfle
- ✖ Hydrocéphalie congénitale est constante
- ✖ Sténose trachéale et un retard psychomoteur

SYNDROME DE PFEIFFER



SYNDROME D'APERT

- ✖ De transmission autosomique dominante
- ✖ Toujours bi coronale avec syndactylies osseuses et membraneuse des 4membres
- ✖ Exorbitisme
- ✖ Retard mental
- ✖ Parfois crane en trèfle



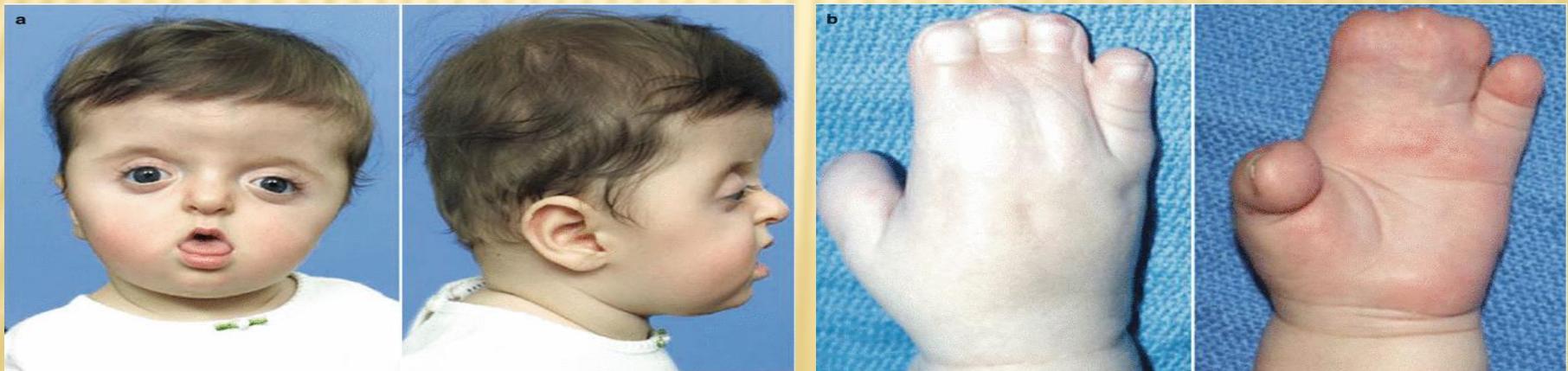
SYNDROME DE SAETHRE-CHOTZEN

Ce syndrome se transmet sur un mode autosomique dominant localisé sur le bras court du chromosome 7.

Il associe une craniosténose à des anomalies faciales (asymétrie, ptosis, prognatisme) et des extrémités (syndactylie membraneuse des 2^e et 3^e rayons, élargissement ou bifidité de la phalange distale du gros orteil).

La craniosténose est variable, En général, les deux sutures coronales sont touchées.

Oreilles ont « crux symbae »



DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- ✖ Déformation de la position intra-utérine
- ✖ Déformation acquise pendant l'accouchement
- ✖ Déformation posturale post-natal
- ✖ DEFORMATION POSTURALE 85%
(l'appui prolongé)

L'orthèse crânienne: casque moulant (semi rigide):

- entre 4 et 12 mois
- le casque doit être porté au moins 23 h par jour



DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Déformation
Posturale



posturale



craniosténose

TRAITEMENT

A-But:

- ✖ Corriger la dysmorphie
- ✖ Décomprimer le cerveau et redonner un potentiel de croissance
- ✖ Ecarte un éventuel risque fonctionnel

TRAITEMENT

B-Timing chirurgical:

- ✖ L'âge idéal compris entre 9 et 12 mois
- ✖ Plusieurs facteurs sont inclus:
 - L'âge lors du diagnostic
 - présence ou absence de troubles fonctionnels
 - Technique opératoire
 - La gravité de la malformation

TRAITEMENT

C-Techniques:

1-la chirurgie invasive:

- ✖ Réalisé entre 6 et 12 mois
- ✖ Remodelage crânien par voie d'abord étendu
- ✖ Craniectomie
- ✖ Transfusion sanguine souvent nécessaire
- ✖ Temps opératoire long

TRAITEMENT

2-chirurgie mini invasive :

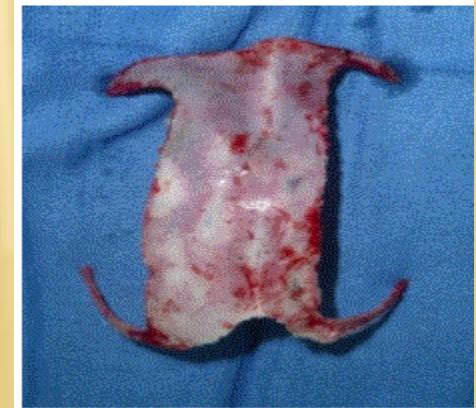
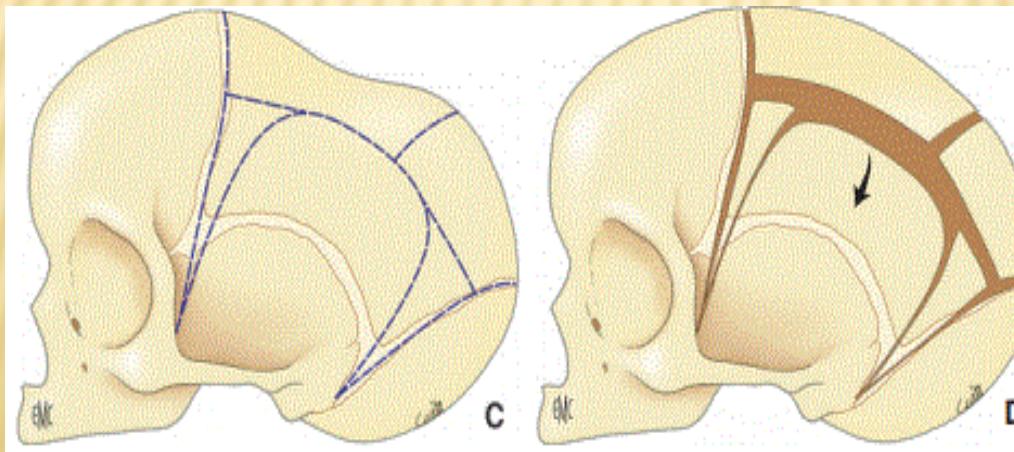
- ✖ Réalisé entre 1 et 3 mois
- ✖ Pour déformations modérées
- ✖ Orthèse crânienne est nécessaire pendant 6 à 12 mois
- ✖ Risque hémorragique minime
- ✖ 1 à 3 petites incisions pour exposition de la suture
- ✖ Craniectomie endoscopique en bandelette de la suture

TRAITEMENT DE LA SCAPHOCÉPHALIE

- ✖ le but du traitement est d'obtenir un raccourcissement antéropostérieur et un élargissement transversal, en corigeant le bombement frontal et/ou le bombement occipital.
- ✖ la technique varie selon l'âge:
Une craniotomie intr-parietale: une craniectomie en « H » dès l'âge de 04 mois.
une transposition de volets frontaux ou pariétaux: à partir de 09 mois.

CRANIECTOMIE INTERPARIETAL

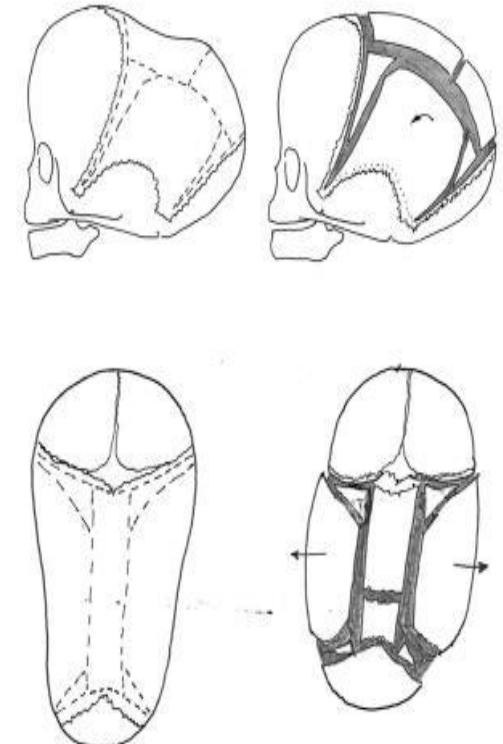
- 1) dépose d'une bande osseuse sagittale médiane de 4 cm de large, englobant toute la suture synostosée
- 2) des craniectomies rétrocoronales et prélambdoïdes
- 3) Un remodelage « en bois vert » des pariétaux

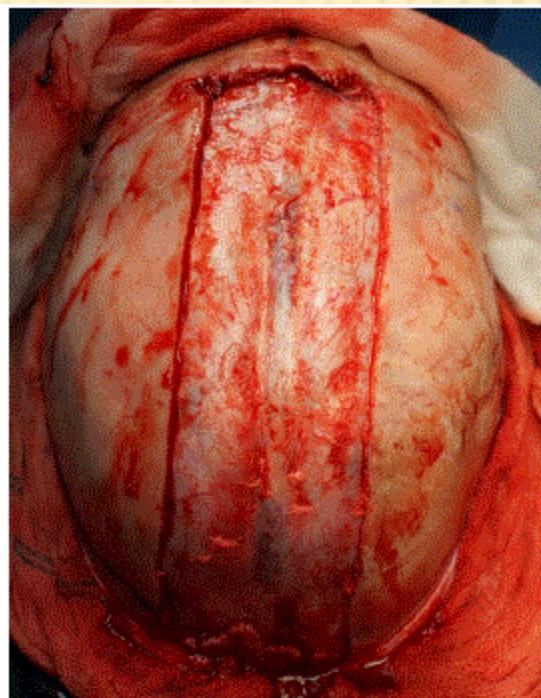
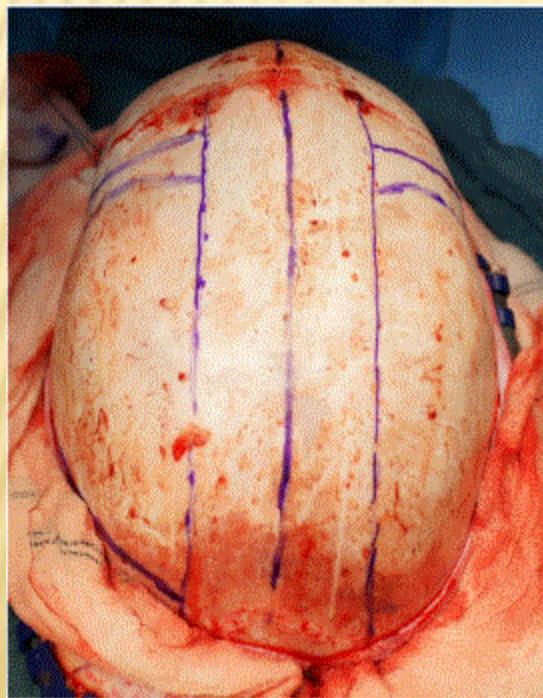
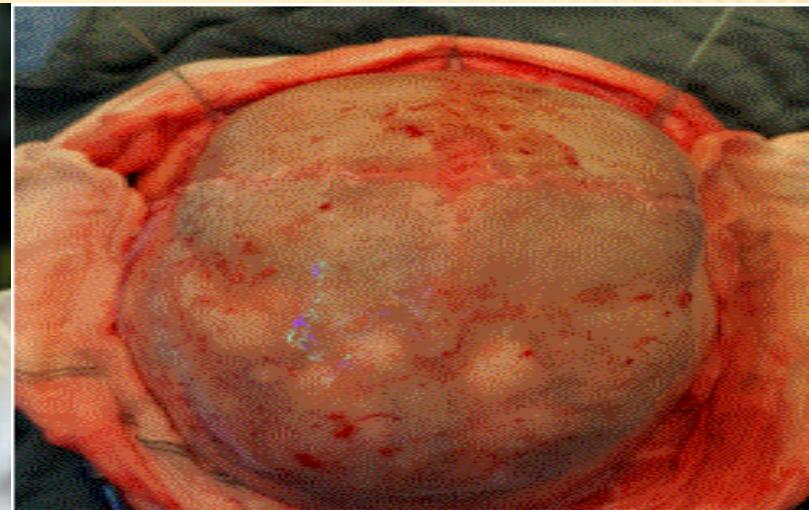


SCAPHCEPHALIE



- 4 cm
- 4 triangles





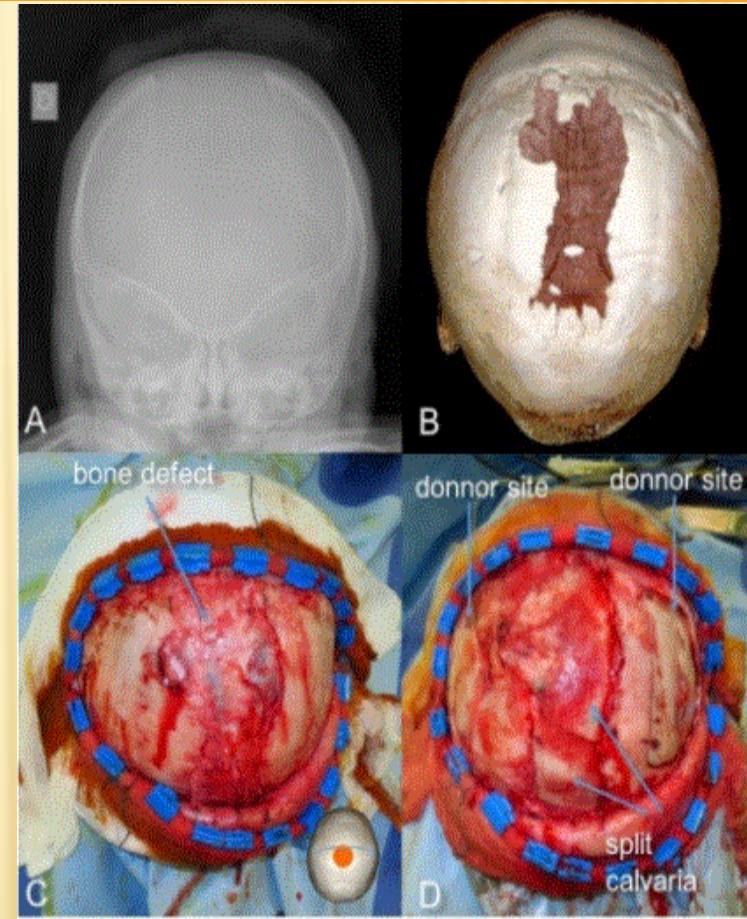
✖ Complications:

lacune inter-pariétale

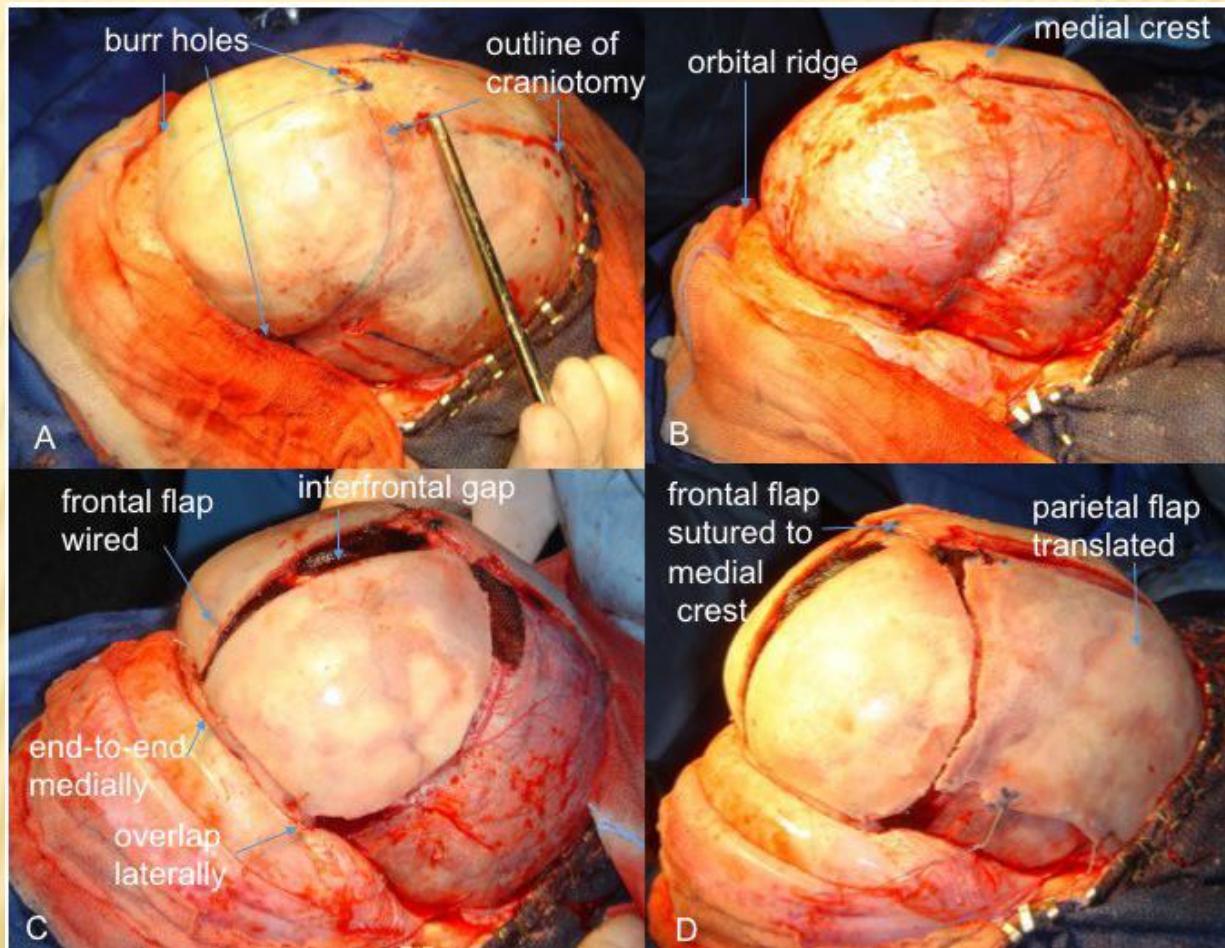
✖ elle survient lorsque :

- la chirurgie est trop tardive
- la résection osseuse est trop large

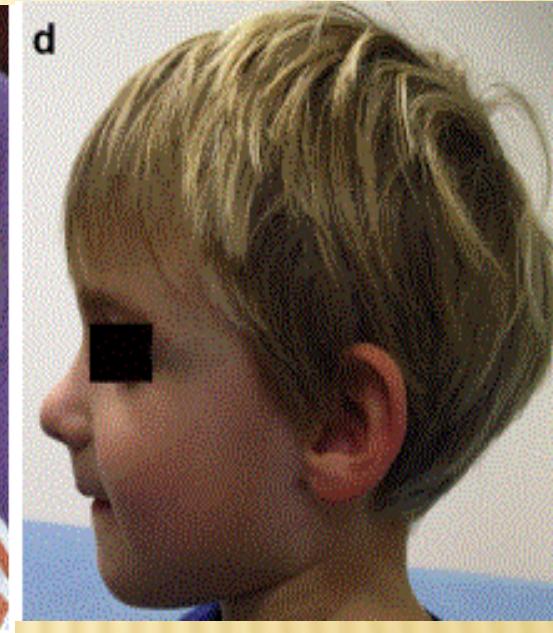
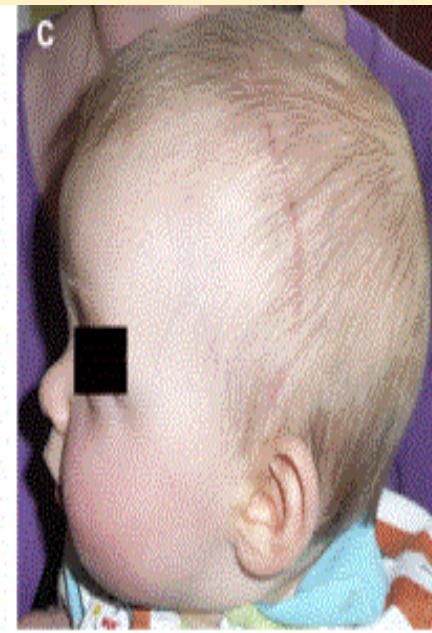
✖ elle nécessite une plastie lorsqu'elle ne montre pas de signe de réossification après l'âge de 5 ans. on réalise une **autogreffe** par dédoublement de voûte.



TRANSPOSITION DU VOLET FRONTAUX ET PARIÉTAUX

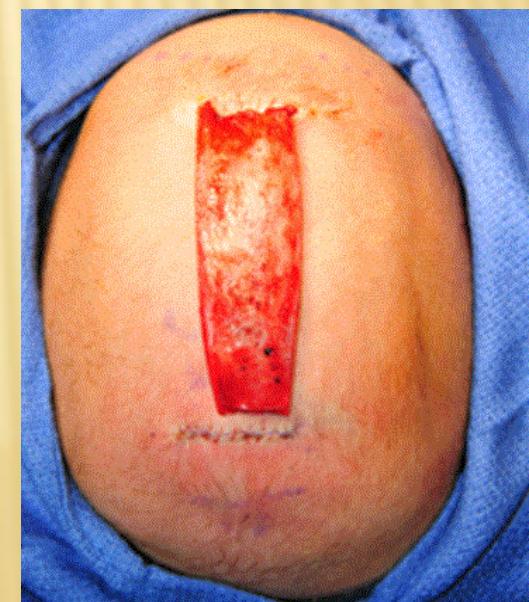
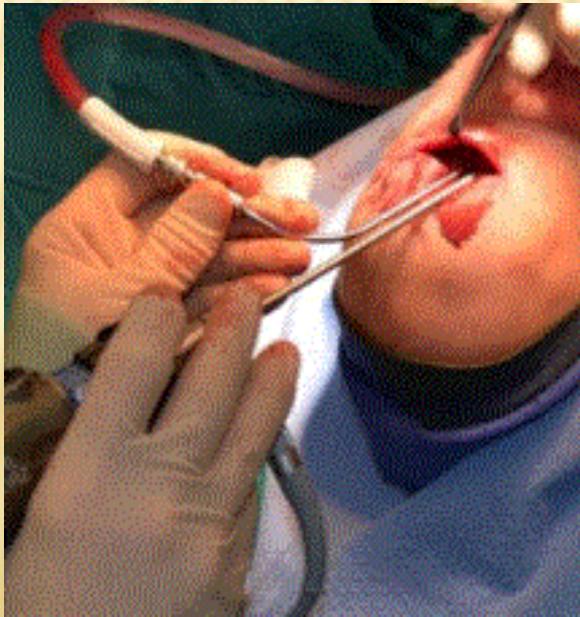
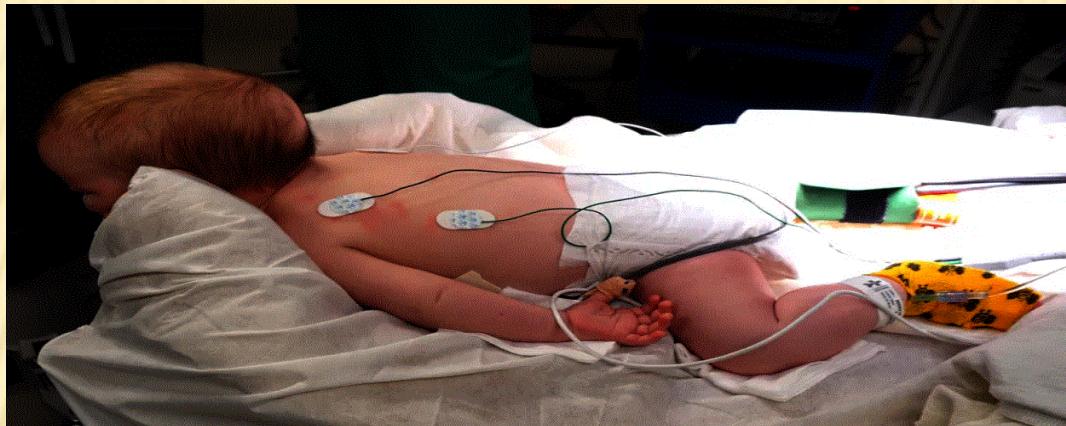


RESULTAS RESULTADOS



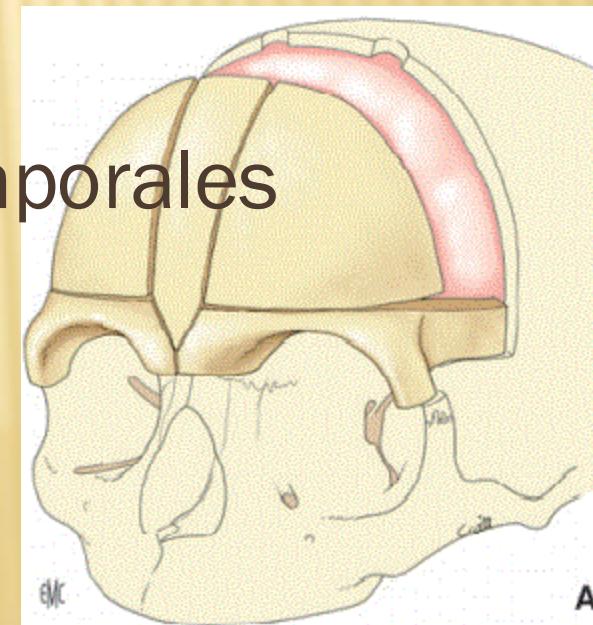
b/c/d : cas de scaphocéphalie : préopératoire à 5 mois et postopératoire à 10 mois et à 4 ans

SUTURECTOMIE ENDOSCOPIQUE DE SYNOSTOSE SAGITTALE

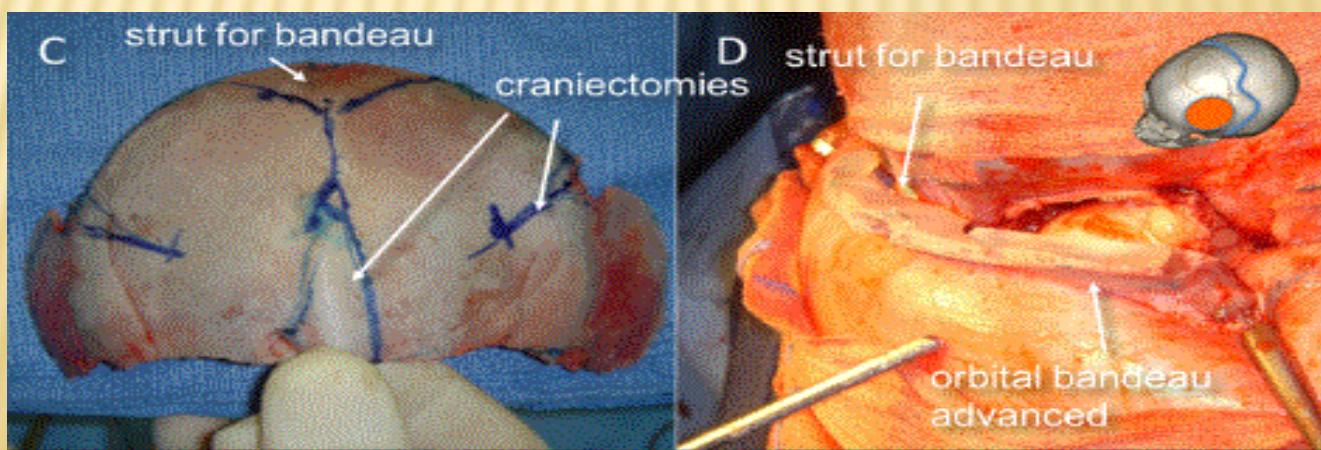
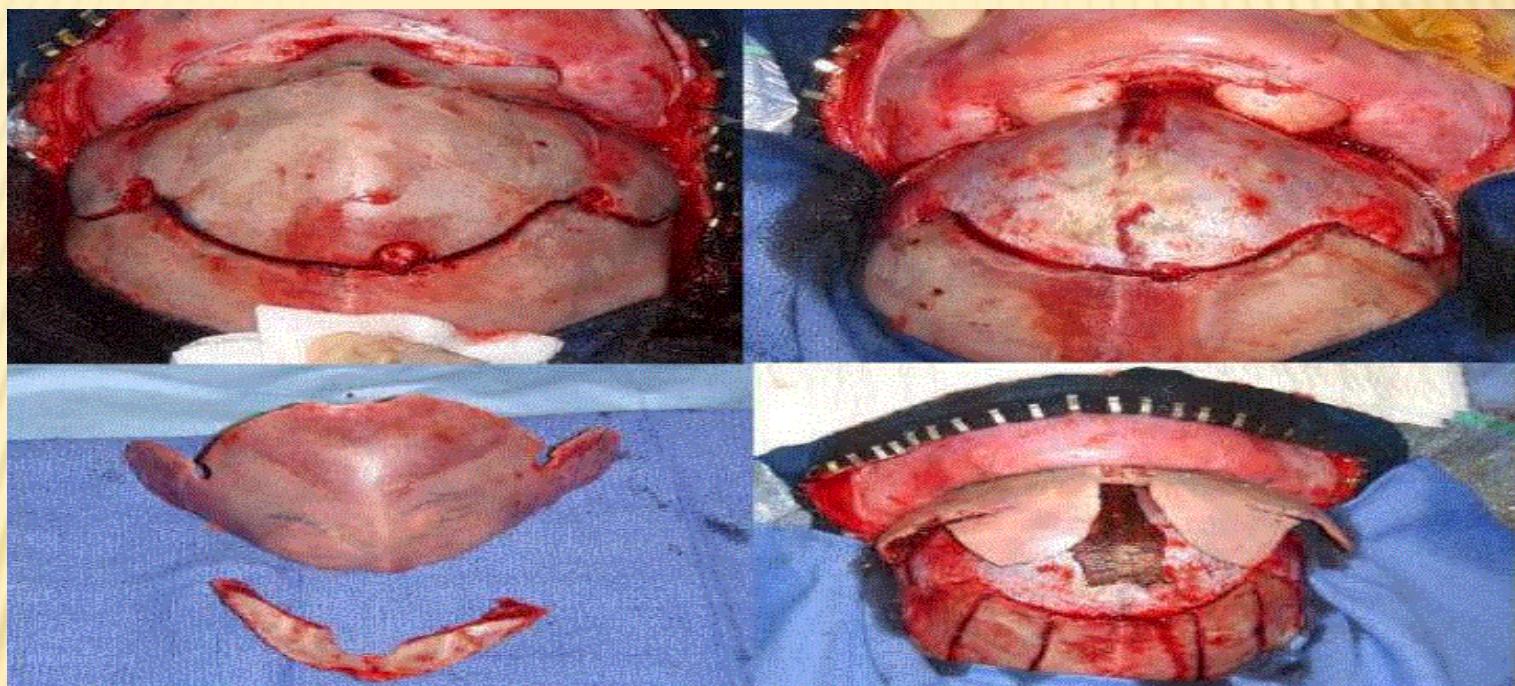


TRAITEMENT DE LA TRIGONOCÉPHALIE

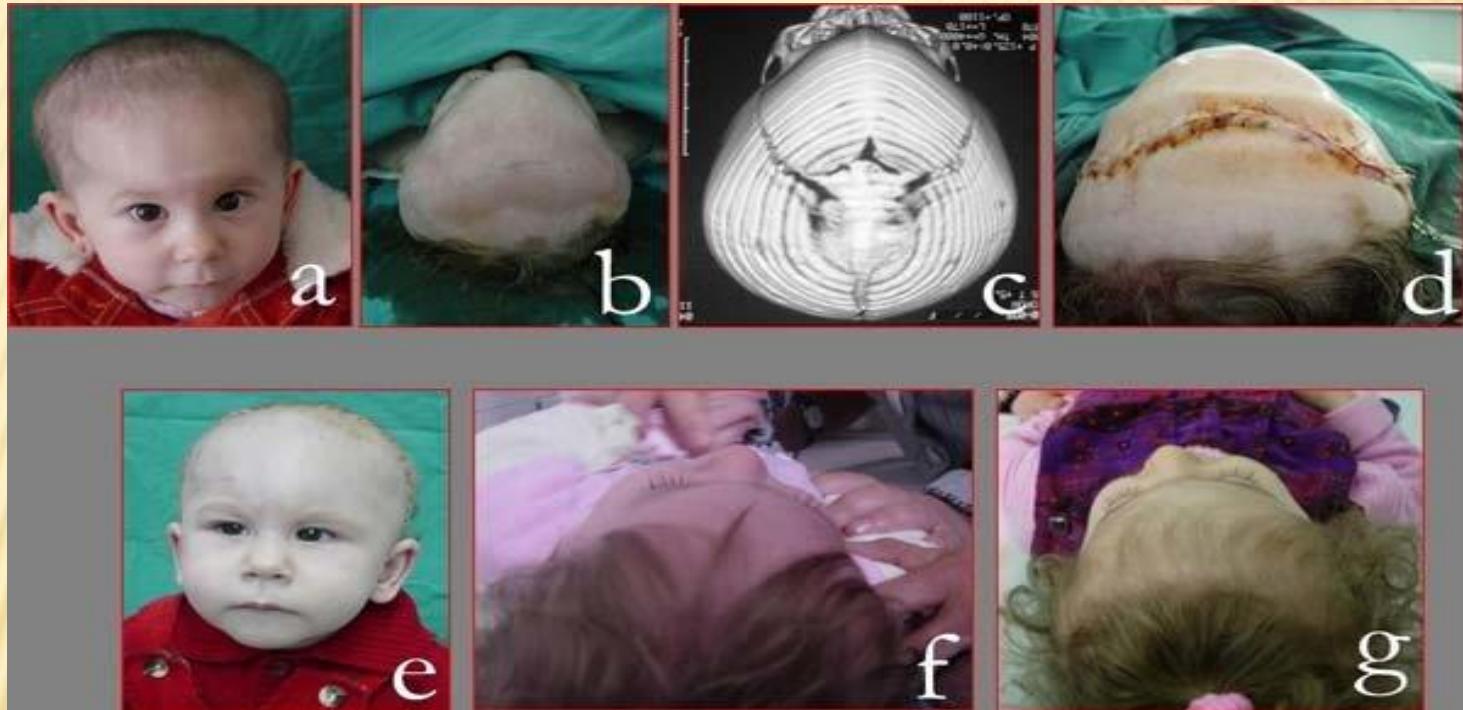
- ✖ la chirurgie de la trigonocéphalie se pratique habituellement à partir de 9 mois.
- ✖ La correction chirurgicale consiste à :
 1. Remodelage fronto-orbitaire
 2. Suturectomie
 3. Expansion des écailles temporales



CRANIOPLASTIE FRONTO-ORBITAIRE



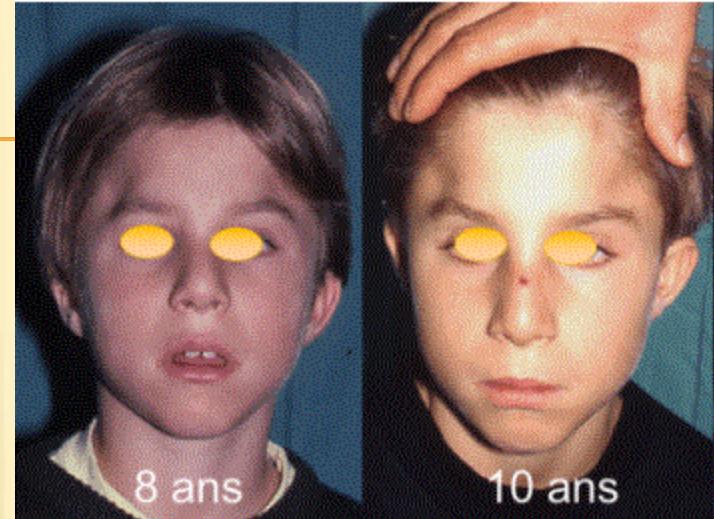
RÉSULTATS:



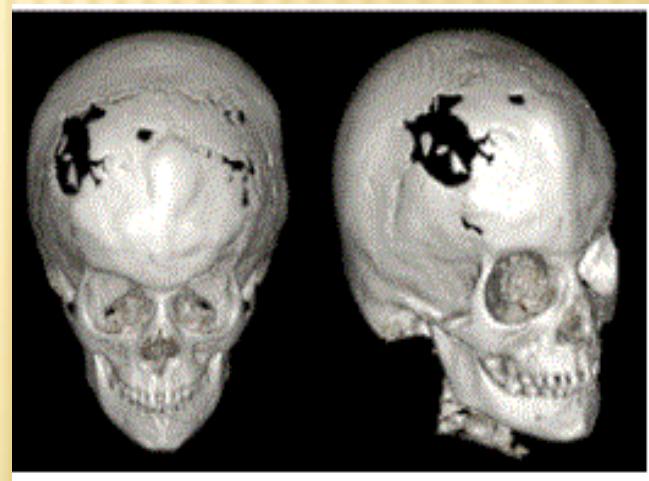
A-b: Aspects préopératoires du patient trigonocéphalie à 6 mois **c:** reconstitution tridimensionnel préopératoire.
d-e-f-g: Aspects postopératoires du patient, après 1 mois, 6 mois et 18 mois.

✖ **Complications:**

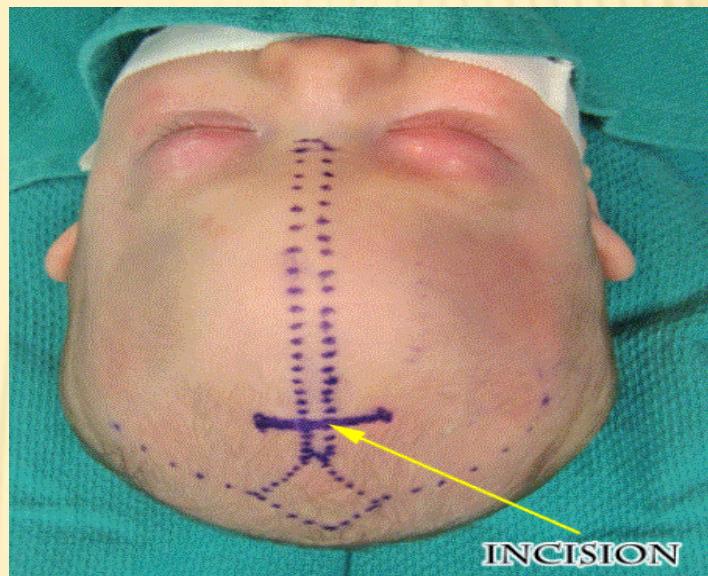
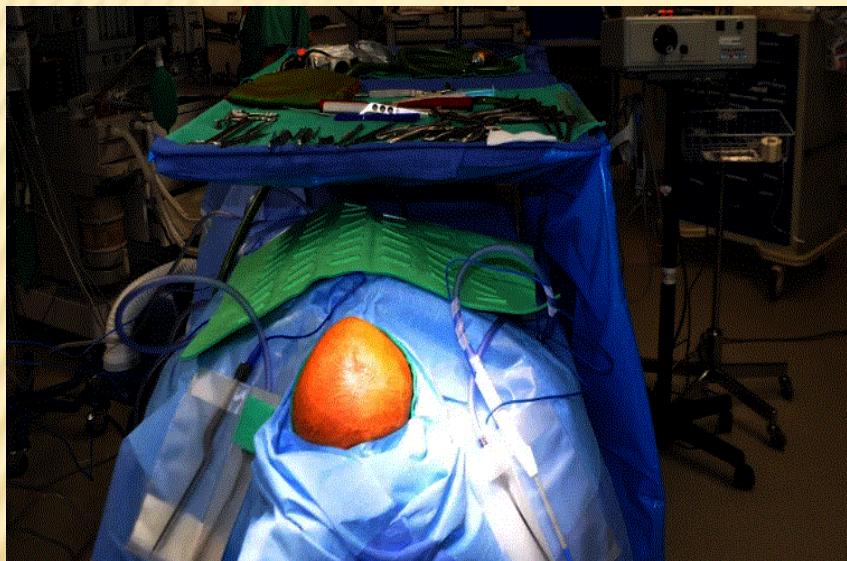
❖ **le creux temporal:** qui résulte d'un hypo-développement de l'os en région ptérionale.



❖ **lacune frontale persistante:** elles imposent parfois une cranioplastie secondaire.

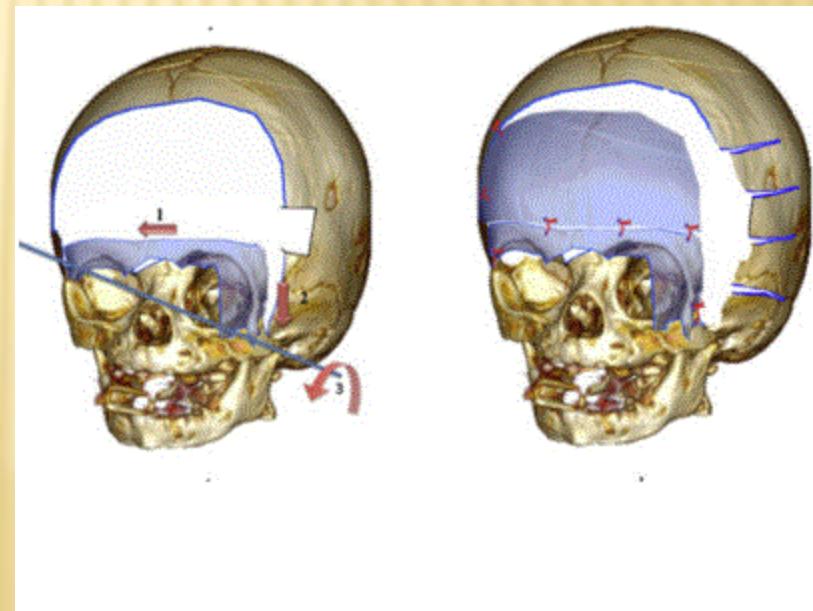
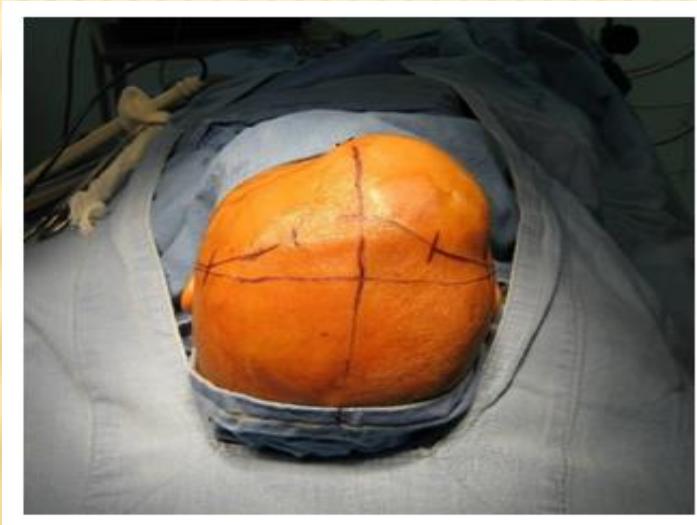


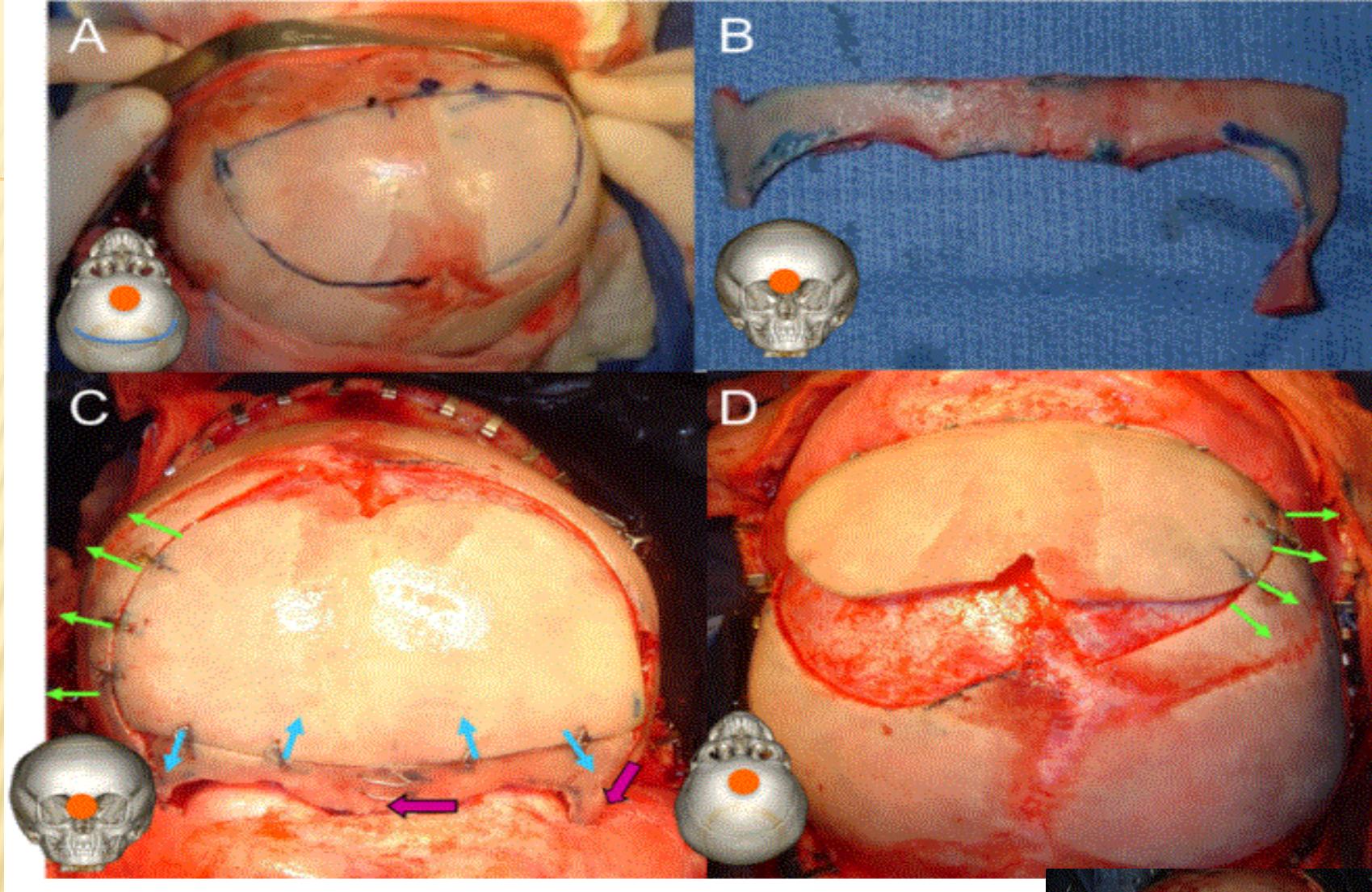
TRAITEMENT ENDOSCOPIQUES



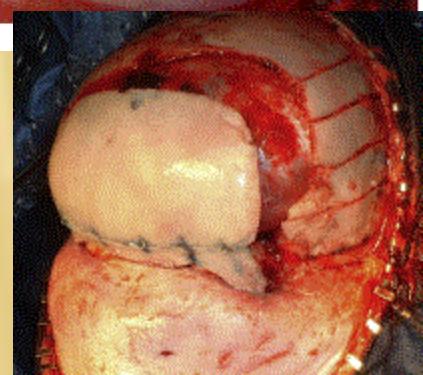
TRAITEMENT DE LA PLAGIOCÉPHALIE

- La technique consiste en un remodelage bilatéral du bandeau supra-orbitaire avec avancement unilatéral, et prélèvement d'un néo-front .



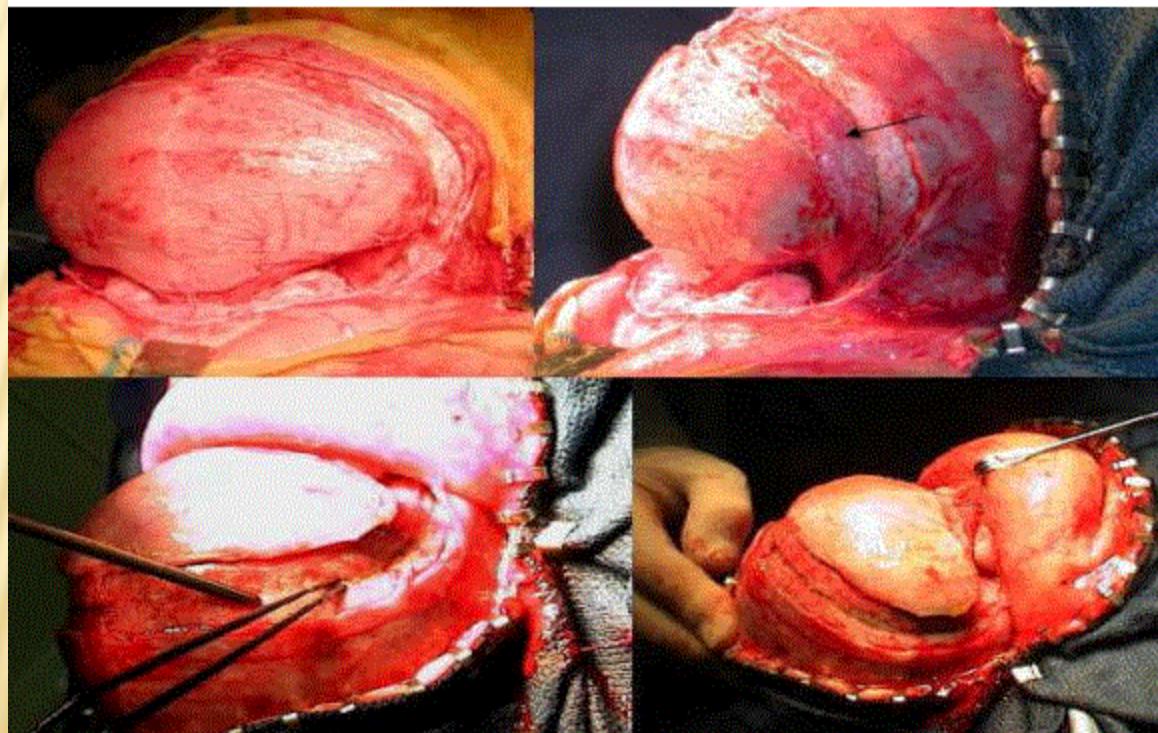


correction de la plagiocéphalie gauche : site de prélèvement du futur volet frontal ; bandeau orbitaire asymétrique ; positionnement du bandeau en décalage vers la droite

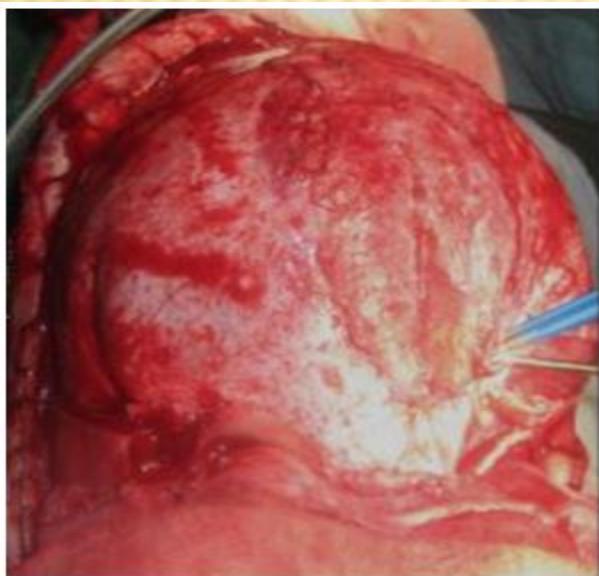
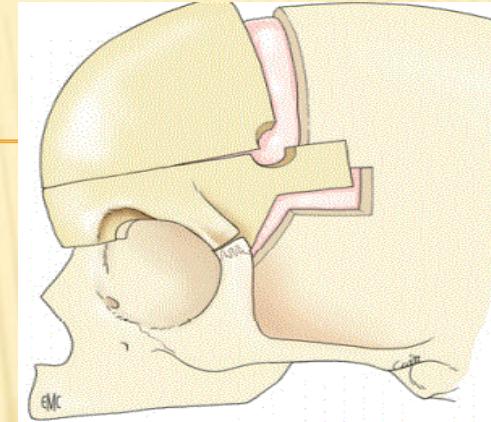


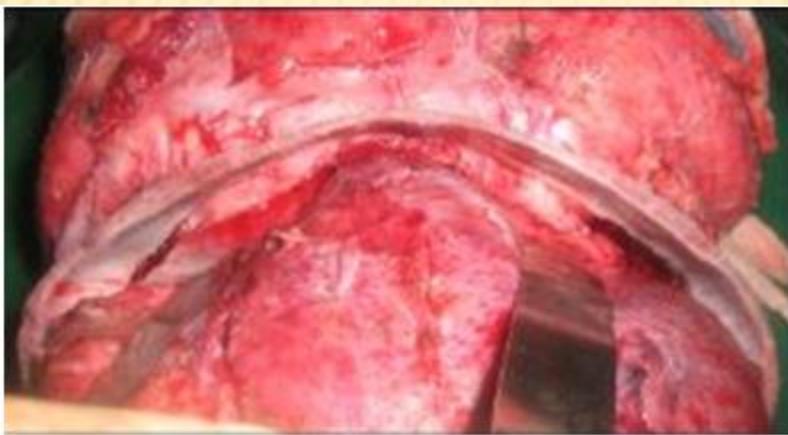
TRAITEMENT DE LA BRACHYCEPHALIE

- Entre 1 et 3 mois: une Craniectomie frontale décompressive.

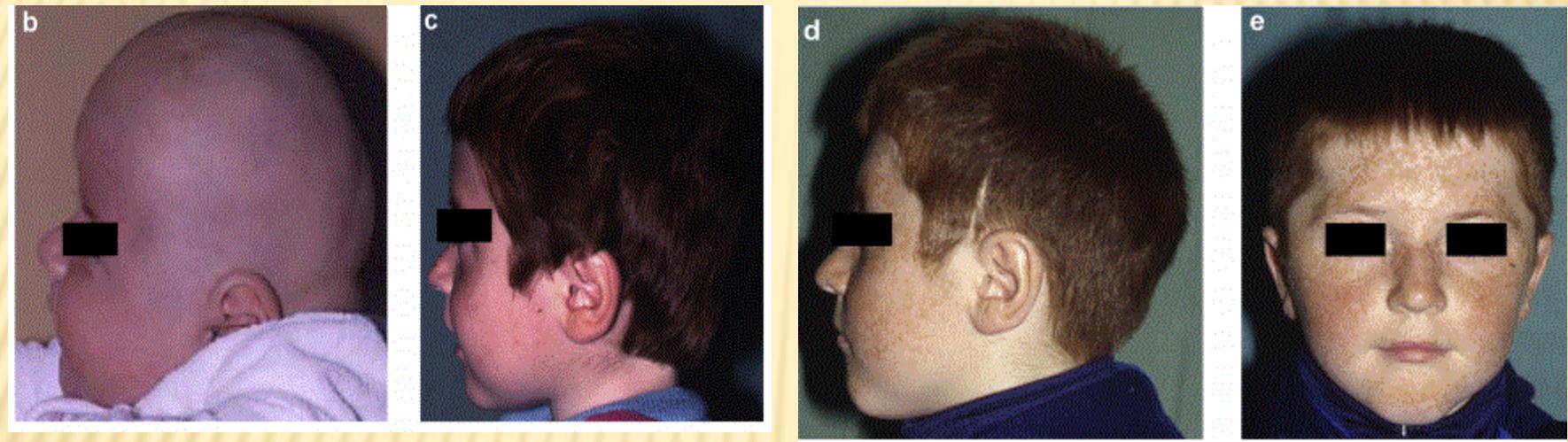


✖ entre 6 et 9 mois, l'Avancement fronto orbitaire avec remodelage frontopariétal est la technique la plus recommandée





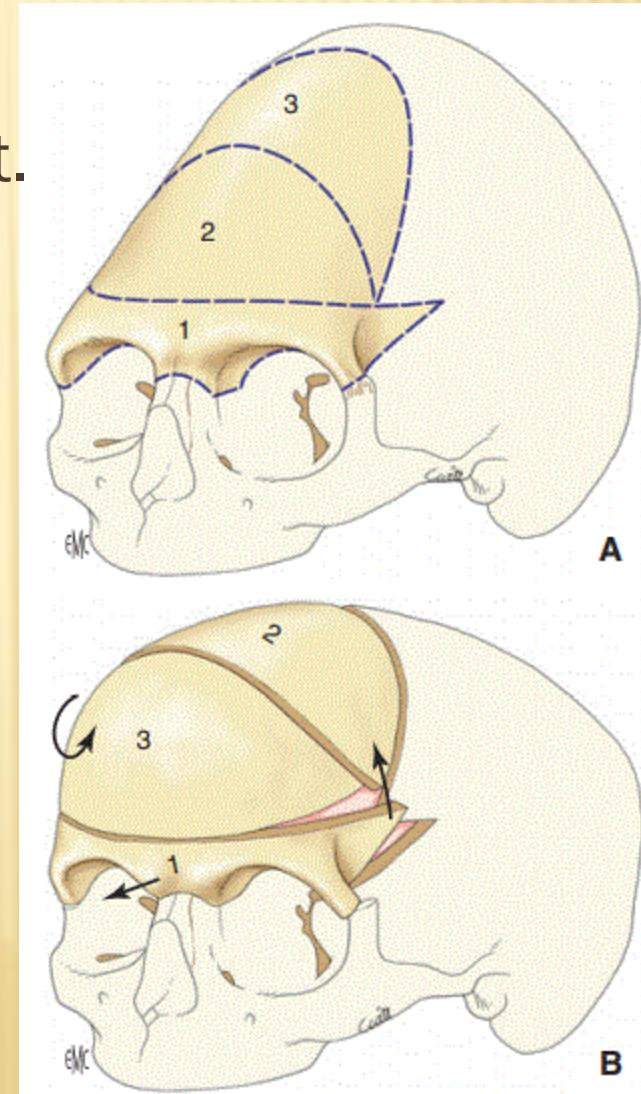
RÉSULTATS



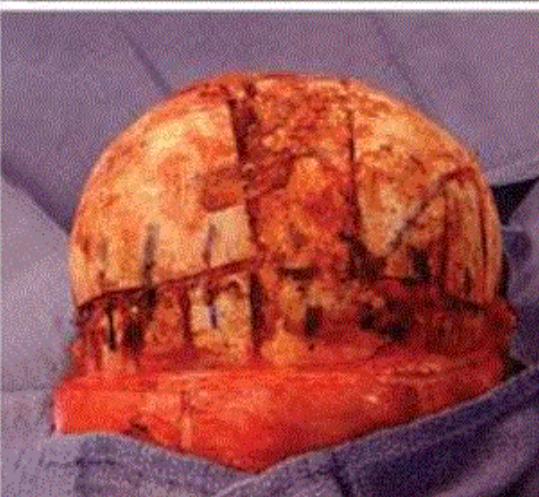
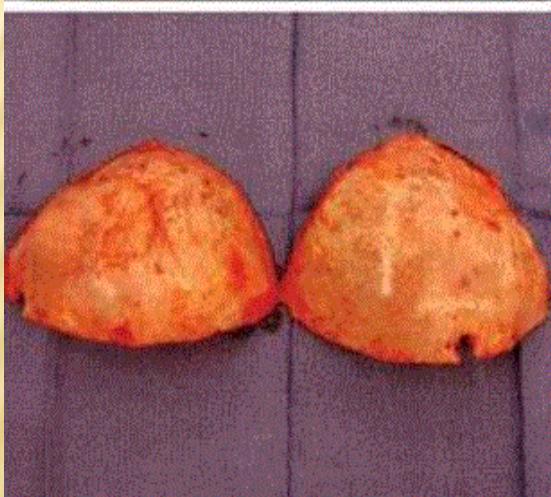
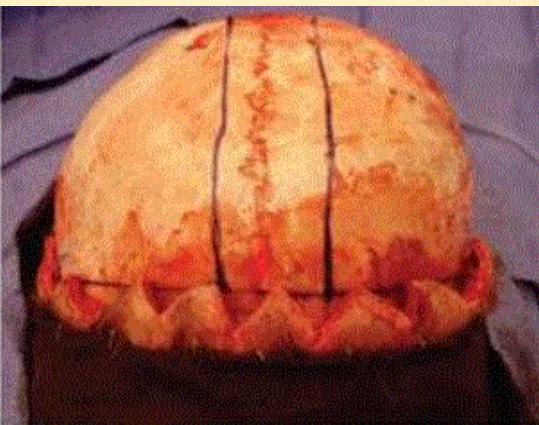
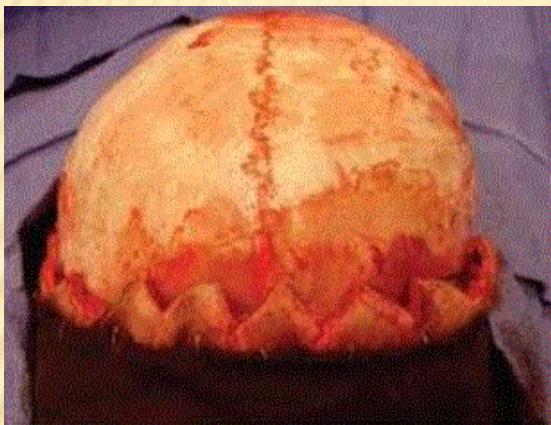
Cas clinique de brachycéphalie ; **b** : en préopératoire à 4 mois ; **c** : en postopératoire à 3 ans ; **d et e** : en postopératoire à 10 ans.

TRAITEMENT DE L'OXYCÉPHALIE

- ✖ La chirurgie est effectuée dès que le diagnostic est fait.
- ✖ la correction nécessite un mouvement de bascule vers l'avant de l'équerre orbitonasofrontale, Le front est ensuite reconstruit à l'aide d'un volet de taille et de courbure convenables, prélevé sur la voûte, avec parfois la rotation à 180° du volet supérieur.



TRAITEMENT DES CRANIOSTÉNOSE LAMBDOÏDES:



- La décision de recommander une réparation chirurgicale pour la synostose lambdoïde unilatérale dépend de la gravité de la déformation.
- l'exposition opératoire et les lignes de craniotomie sont similaires pour l'atteinte uni ou bilatérale de la suture lambdoïde.

TRAITEMENT DES CRANIOSTÉNOSES SYNDROMIQUE

- ✖ La prise en charge des malformations craniofaciales est complexe , ne se conçoit aujourd’hui que dans des centres spécialisés, avec une équipe pluridisciplinaire.
- ✖ Le calendrier des multiples interventions doit être respecté.
- ✖ Il existe plusieurs types interventions : (distraction du pole postérieur, avancée fronto-faciale monobloc, avancement fronto-orbitaire, Le Fort III, etc.).

CONCLUSION

- ✖ Les craniosténose sont des affections constitutionnelles rares liées à la fusion prématûrē d'une ou plusieurs sutures crâniennes
- ✖ Le diagnostic, la prise en charge et le traitement des craniosténoses sont complexes et nécessitent des compétences multidisciplinaires
- ✖ Les résultats fonctionnels et morphologiques sont satisfaisant lorsque la chirurgie est précoce