



PRISE EN CHARGE DES CRANIOSTÉNOSES:

Expérience du service de Neurochirurgie du CHU HASSAN II de Fès

Docteur KAOUTAR FARAJ

Née le 25 /07/1994 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

Option : Neurochirurgie

Sous la Direction de Professeur CHAOUI ELFAIZ Mohammed

Co Rapporteur: Professeur HMAMOUCHE Mohammed Oualid

Session Juin 2025

Sommaire

Sommaire	1
INTRODUCTION	8
MATERIELS ET METHODES	11
I. Type de l'étude :	12
II. Objectif de l'étude :	12
III. Critères d'inclusion :	12
IV. Critère d'exclusion :	12
V. Méthodologie :	12
VI. Considérations éthiques :	13
RESULTATS	14
I. Profil épidémiologique	15
1. Age	15
2. Sexe	15
3. L'origine	15
4. Les ATCD	16
II. Diagnostic	16
1. La clinique	16
1.1. L'âge de découverte	16
1.2. Le motif de consultation	17
1.3. Le type de craniosténose	18
1.4. Troubles ophtalmologiques :	21
1.5. L'HTIC	22
1.6. Les signes neuropsychiques	22
1.7. Les malformations associées :	23
III. La paraclinique	24
1. Radiographie standard	24
2. TDM cérébrale	25

3. IRM cérébrale	31
IV. Etude génétique	33
V. Traitement.....	33
1. L'âge.....	Erreur ! Signet non défini.
2. Type de l'anesthésie.....	33
3. Durée de l'intervention.....	33
4. Type du geste chirurgical	34
VI. Suites post opératoires.....	37
1. Immédiates	37
2. À long terme	37
DISCUSSION.....	42
I. Historique.....	43
II. Rappel anatomique.....	45
A. La croissance cranio faciale	45
B. Histogenèse [9].....	45
C. Organogénèse [10].....	46
D. Morphogénèse [13–15].	48
1. Croissance du neurocrâne	49
a. La phase embryonnaire :	49
b. La phase feotale :	51
c. La période néonatale :	51
d. La croissance de la voûte :.....	52
2. Croissance du viscérocrâne	53
E. Anatomie du crane.....	54
F. Les systèmes de sutures crâniofaciales	55
G. Les fontanelles Chez le nourrisson,	57
III. Physiopathologie de la craniosténose.....	58
A. Pathogénie.....	58
B. Étiopathogénie.....	60
IV. Risque fonctionnel	63

A. Hypertension intracrânienne.....	63
1. Retentissement visuel.....	64
2. Neuropathie optique	64
3. Strabisme.....	65
4. Kératopathie	65
B. Retentissement intellectuel.....	66
C. Troubles respiratoires	66
D. Troubles de la charnière cervico–occipitale.....	67
E. Troubles de la croissance	67
V. Classification	68
A. Les CS non–syndromiques.....	68
1. La scaphocéphalie	68
2. La trigonocéphalie.....	70
3. La plagiocéphalie antérieure.....	71
4. La plagiocéphalie postérieure	72
5. La brachycéphalie.....	72
6. L’oxycéphalie	74
7. Le crane en trèfle	75
B. Les cs syndromiques.....	77
1. Le syndrome de crouzon	78
2. Le syndrome d’apert	79
3. Syndrome de Pfeiffer	80
4. Le syndrome de Saethre–Chotzen.....	82
5. Le syndrome de carpenter	83
VI. Epidémiologie	84
A. La fréquence	84
B. Le sexe	85
C. L’âge	86
D. Le rôle de la consanguinité.....	87
E. La prise médicamenteuse	87

F. Troubles métaboliques.....	87
G. Conditions environnementales	88
H. Traumatismes	88
VII. Le diagnostic.....	89
A. Clinique	89
1. Dysmorphie crânienne :.....	90
2. Troubles ophtalmologiques	90
3. Syndrome d'hypertension intra crânienne.....	93
4. Signes neuro psychiques :	94
5. Les troubles respiratoires :	96
6. Malformations associées	96
B. Paraclinique	97
1. Le diagnostic prénatal des craniosténoses :	97
a. Dans les craniosténoses isolées :.....	98
b. Dans les craniosténoses syndromiques :.....	98
2. Diagnostic post natal	100
a. La radiographie standard.....	100
b. La tomodensitométrie	102
c. L'imagerie par résonance magnétique (IRM).....	103
d. La scintigraphie.....	103
e. Les examens neurologiques :	103
1. L'EEG.....	103
2. La PIC :.....	103
f. Autres examens complémentaires :	104
1. Examen ophtalmologique :	104
2. Examen ORL :	104
3. L'évaluation psychologique :	105
VIII. Diagnostic différentie	106
A. Déformations symétriques	106
B. Déformations asymétriques.....	107

IX. Le traitement	108
A. Historique du traitement :	108
B. Principe du traitement.....	110
1. Prévenir les complications fonctionnelles par la décompression cérébrale	110
2. Restaurer une morphologie harmonieuse et corriger la malformation..	111
3. Restaurer la croissance crâniofaciale et redonner un potentiel de croissance	111
C. Le timing optimal de l'intervention chirurgicale	112
D. Techniques chirurgicales.....	113
1. La chirurgie minimale invasive :.....	113
2. La technique chirurgicale ouverte	115
a. La tactique opératoire générale.....	115
b. Technique chirurgicale pour chaque type de craniosténose	117
1. Scaphocéphalie.....	117
2. La trigonocéphalie	124
a. La transposition de volet.....	125
b. La cranioplastie fronto-orbitaire pour trigonocéphalie.....	127
3. Plagiocéphalies par synostose coronale unilatérale.....	131
4. Brachycéphalie	133
a. L'avancement fronto-orbitaire isolé	134
b. La craniectomie orbito-coronale	135
c. Le front flottant	135
d. La variante monobloc du front flottant (D. Renier, 1995)	136
e. L'expansion postérieure première :	137
5. Oxycéphalies	138
6. Le crane en trèfle.....	139
a. La cranioplastie avec bandeau fronto-orbitaire.....	140
b. La décompression postérieure	140

c. La prise en charge de l'hydrocéphalie	140
c. Problèmes chirurgicaux particuliers aux craniosténoses :	141
7. Contraintes dans les volets osseux :	141
8. Contrainte à la suspension de la dure-mère :	142
d. Indications opératoires :	142
9. Les craniosténoses vues précocement :	143
10. Craniosténoses vues tardivement :	144
11. Craniosténose associée à une hydrocéphalie :	145
X. Prise en charge anesthésique des craniosténoses	146
1. Appréciation du risque opératoire :	146
2. Préparation à l'intervention	149
a. Pendant l'intervention :	149
i. Technique anesthésique	149
b. Monitoring peropératoire :	152
XI. Complications chirurgicales	153
A. Complications per opératoires	153
B. Période postopératoire :	155
1. Le risque infectieux :	155
2. Les problèmes de réossification :	156
2. Le risque de récurrence :	156
3. Imperfection esthétique :	156
4. Complications des formes graves:	157
XII. Résultats thérapeutiques	159
A. Résultats morphologiques	159
B. Résultats fonctionnels	160
XIII. Conseil génétique dans les craniosténoses	161
XIV. Recommandations pour le diagnostic précoce et la prévention des craniosténoses	162
A. Diagnostic précoce des craniosténoses	162
1. Diagnostic prénatal	162

2. Diagnostic postnatal	163
B. Prévention des craniosténoses avant la conception	163
1. Conseil génétique préconceptionnel	163
2. Prévention maternelle.....	164
3. Sensibilisation et éducation	164
CONCLUSION	165
RESUME	168
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	170

INTRODUCTION

Les craniosténoses (CS) ou craniosynostoses sont des malformations congénitales rares qui se définissent comme une fermeture précoce d'une ou plusieurs sutures de la voûte crânienne.

Ils touchent 1 pour 2000 à 2500 naissances et sont principalement réparties en deux groupes : les CS syndromiques et non-syndromiques (1)

Les CS non-syndromiques sont considérées comme simples (ou isolées) car elles touchent le plus souvent une seule suture et ne sont pas associées à d'autres malformations du corps. Elles sont majoritairement sporadiques et représentent plus de 80% des CS

A l'opposé, une CS peut être complexe, associant une atteinte de plus d'une suture avec d'autres malformations au niveau du corps. Elles appartiennent alors à des syndromes crâniofaciaux plus larges. Elles représentent moins de 20% des CS, et sont appelées CS syndromiques.

Une histoire familiale et des mutations génétiques sont retrouvées dans la majorité de ces cas, avec une transmission autosomique dominante(2).

Le terme de craniosténose est créé par Rudolf Virchow en 1851 (3), il observe ainsi une restriction de de croissance qui s'opère dans le sens perpendiculaire à la suture fusion associés à des malformations engendrées par la croissance compensatrice du reste de la boîte crânienne en parallèle à la suture soudée.

Les craniosténoses sont responsables d'une déformation spécifique avec un risque de préjudice esthétique plus au moins important selon le type de CS, mais aussi un risque d'hypertension intracrânienne (HTIC), pouvant également impacter sur le neuro-développement cognitif et moteur.

Le diagnostic est principalement clinique, la déformation crânienne est le signe révélateur le plus fréquent, il doit être précoce en raison de la croissance rapide du volume cérébral et peut être confirmé par des examens complémentaires comme le scanner cérébral dans les formes simples ou des tests génétiques dans les formes syndromiques

Le traitement est essentiellement chirurgical, et les protocoles chirurgicaux sont variés en fonction du type de la craniosténose et de l'âge du patient.

Un diagnostic précoce et une prise en charge chirurgicale adaptée peuvent considérablement améliorer les chances de récupération de l'enfant, minimisant ainsi l'impact à long terme. La prévention de ces malformations doit inclure un suivi préconceptionnel, un dépistage prénatal efficace et une prise en charge chirurgicale rapide.

Le but de notre travail est double :

- Rapporter l'expérience du service de Neurochirurgie de l'hôpital HASSAN II dans la gestion de cette entité pathologique par l'exploration de ses différents aspects : épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif.
- Mettre en lumière l'impact du retard diagnostique, les limites de la prise en charge dans notre contexte, et souligner la nécessité d'un diagnostic prénatal, d'une sensibilisation des professionnels de santé, et d'une approche préventive intégrée, et élaborer des recommandations qui visent un diagnostic précoce de la craniosténose voire sa prévention.

MATERIELS ET METHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude transversale rétrospective descriptive réalisée sur 12 cas de craniosténoses colligés au service de neurochirurgie du CHU HASSAN II de FES sur une période de 10 ans de janvier 2015 à février 2025.

II. Objectif de l'étude :

Le but de ce travail rétrospectif est de rapporter les différentes techniques neurochirurgicales employées dans le traitement chirurgical des craniosténoses par le service, d'en analyser les résultats et de les comparer avec les données de la littérature, et d'élaborer des recommandations qui visent un diagnostic précoce de la craniosténose voire sa prévention.

III. Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans cette étude :

- Patients ayant des dossiers exploitables.
- Patients ayant un suivi dans le service.

IV. Critère d'exclusion :

Ont été exclus de cette étude :

- Patient ayant des dossiers incomplets ou non trouvés (03 dossiers ont été exclus car non trouvés)

V. Méthodologie :

Les dossiers ont été exploités selon une fiche d'exploitation qui porte sur les données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives.

Les résultats à long terme ont été recueillis à partir des dossiers médicaux et aussi par la convocation des malades.

VI. Considérations éthiques :

Le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations

RESULTATS

I. Profil épidémiologique

1. Age

La moyenne d'âge de nos malades était de 13.08 mois avec des extrêmes de 04 mois à 02 ans, une médiane d'âge de 11.5 mois.

Dans notre série, 50% des patients avaient un âge inférieur à 12 mois

Tableau 1 : répartition de nos patients selon l'âge

	Nombre de malades	Pourcentage
Moins d'un an	7	58%
Plus d'un an	5	41%

2. Sexe

Les 12 malades se répartissent en 06 garçons (50%) et 06 filles (50%) avec un sexe ratio de 1 (garçon / fille).

3. L'origine

08 patients étaient originaires de fes, et les 04 autres patients proviennent des environs de fes

4. Les ATCD

Les antécédents des patients sont illustrés par le tableau suivant :

Tableau 2 : Répartition des ATCD de nos patients

Atcd	Nombre de cas	Pourcentage
Consanguinité	2	16%
Age paternel avancé	3	25%
Souffrance fœtale	1	08%
Prise des herbes médicinales pendant la grossesse	1	08%

II. Diagnostic

1. La clinique

1.1. L'âge de découverte

Le diagnostic clinique de la dysmorphie a été posé à la naissance par le pédiatre pour tous les patients de notre série. De plus, un diagnostic prénatal a été effectué pour un patient présentant un crâne en trèfle associé à une hydrocéphalie, détecté lors d'une échographie prénatale, ainsi que pour un autre patient montrant des signes de turricephalie accompagnée d'une hydrocéphalie, également observée sur une échographie anténatale.

1.2. Le motif de consultation

La dysmorphie crânienne a été le motif de consultation le plus fréquent, elle a été retrouvée chez tous nos patients, elle était associée chez 36 % à des troubles ophtalmologiques, et 27% à un retard psycho moteur.

Tableau 3 : Répartition des différents motifs de consultation de nos patients

Motif de consultation	Nombre de patients	Pourcentage
Dysmorphie craniofaciale isolée	4	33%
Dysmorphie+retard psychomoteur	3	25%
Dysmorphie+Troubles ophtalmologiques	5	41%
Dysmorphie+ Syndactylie	1	08%
Sd d'HTIC	3	25%

1.3. Le type de craniosténose

Tableau 4 : Répartition des différents types des craniosténoses dans notre série.

	Type de craniosténose	Nombre de cas	pourcentage
Craniosténoses non syndromiques : monosuturaires	Plagiocéphalie	1	8%
	Scaphocéphalie	5	41%
	Brachycéphalie	0	--
	trigonocéphalie	1	8%
Craniosténoses non syndromiques : plurisuturaires	Plagiocéphalie+scaphocéphalie	1	8%
	Plagiocéphalie antérieure et postérieure unilatérales	1	8%
	Scaphocéphalie+brachycéphalie (crane en trèfle)	1	8%
	Scaphocéphalie+Plagiocéphalie gauche ant et post (aspect de turricéphalie)	1	8%
Craniosténoses syndromiques	Sd de crouzon (oxycéphalie)	1	8%

On note une prédominance des craniosténoses non syndromiques dominées par la scaphocéphalie chez 41%, 04 cas de craniosténoses non syndromiques plurisuturaires, et un cas de craniosténose syndromique.



Figure 1 : Photo clinique d'une patiente ayant un syndrome de crouzon



Figure 2 : photo clinique en vue de face pour une scaphocéphale, montre le diamètre bipariétal qui est réduit



Figure 3 : Photo clinique d'un cas de trigonocéphale chez une patient en infirmité motrice cérébrale (IMC)



Figure 4 : photo clinique de crane en trèfle



Figure 5 : Aspect clinique d'une turricéphalie (une plagiocéphalie antérieure et postérieure gauche et une scaphocéphalie)

1.4. Troubles ophtalmologiques :

Troubles ophtalmologiques	Nombre de cas	Pourcentage
Exophtalmie	5	41%
Exorbitisme	1	8%
Hypertélorisme	1	8%
Hypotélorisme	1	8%
Strabisme convergent	2	16%
Modifications du fond d'œil	2	16%
Yeux en coucher de soleil	1	8%

Le strabisme convergent a été retrouvé dans notre série chez 2 cas; chez un plagiocéphale et chez un cas de scaphocéphalie.

L'exophtalmie était présente chez 5 patients, bilatérale chez le sd de crouzon et unilatérale chez les cas de plagiocéphalies, et le cas de la turricéphalie.

L'exorbitisme bilatérale était présente dans notre série chez le cas de crouzon

L'hypertélorisme a été observé chez un seul cas de syndrome de Crouzon.

L'hypotélorisme chez un cas de trigonocéphalie

Un cas de yeux en coucher de soleil était présent chez un patient en HTIC

Au FO : nous avons trouvé deux cas d'œdème papillaire : chez le sd de crouzon et la turricéphalie, et un cas de paleur papillaire chez le crane de trèfle.

1.5. L'HTIC

Dans notre étude, les signes d'HTIC étaient présents chez 03 patients : le sd de crouzon et le crane en trèfle et la turricéphalie.

1.6. Les signes neuropsychiques

Nous avons noté un retard psychomoteur, avec retard des acquisitions de marche et de position debout, chez un patient qui a une plagiocéphalie associée à une scaphocéphalie, et chez le trigonocéphale (notion de souffrance fœtale).

A signaler qu'aucun malade de notre série n'avait présenté des crises convulsives.

1.7. Les malformations associées :

Le bilan malformatif était réalisé chez tous nos patients :

On a noté différentes malformations associées réparties comme suit :

- Syndactylie des doigts notée chez 01 patient.
- Hypoplasie corps calleux chez 03 cas.
- Une luxation congénitale de la hanche chez 01 patient.
- Hydrocéphalie.
- Hypoplasie du massif facial.
- Aspect de hallux en varus et aspects boudiné des orteils.
- Une inversion de l'articulé dentaire avec un nez en bec de perroquet.



Figure 6 : Aspect boudiné et écarté des orteils et hallux en varus

III. La paraclinique

1. Radiographie standard

La radiographie du crâne en face et profil a été réalisée, elle a permis d'objectiver un aspect soudé de la suture sagittale avec allongement antéro-postérieur, de la boîte crânienne en cas d'une scaphocéphalie.



Figure 7. Radiographie du crâne de face et profil d'une scaphocéphalie

2. TDM cérébrale

La tomodensitométrie cérébrale avec reconstruction tridimensionnelle en fenêtrage osseuse et parenchymateuse, avec et sans injection du produit de contraste, a été réalisée chez tous nos malades.

Cet examen a permis de confirmer le diagnostic de la craniosténose et de son type.

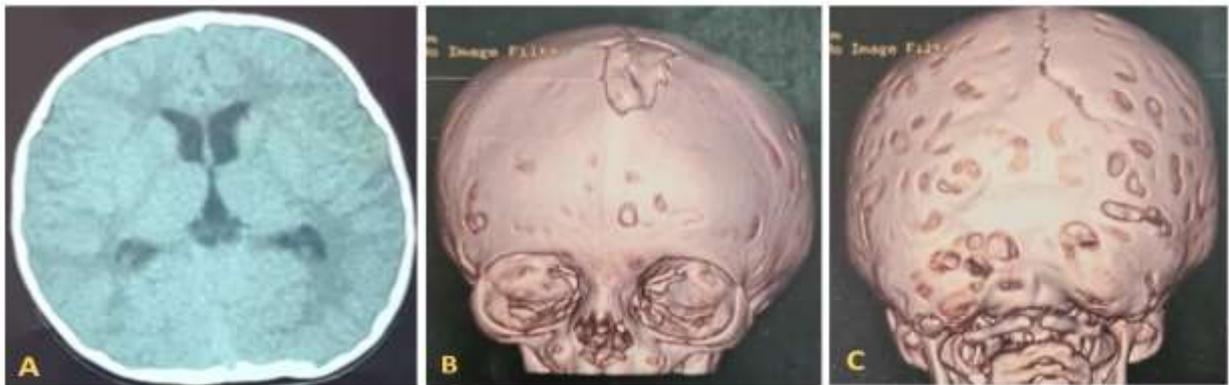


Figure 8: TDM cranio cérébrale d'une oxycéphalie 'sd de crozon'

Figure A : TDM cérébrale en fenêtrage parenchymateuse.

Figure B : suture de la métopique et des deux coronales.

Figure C : suture complète de la lambdoïde gauche et partielle de la droite.

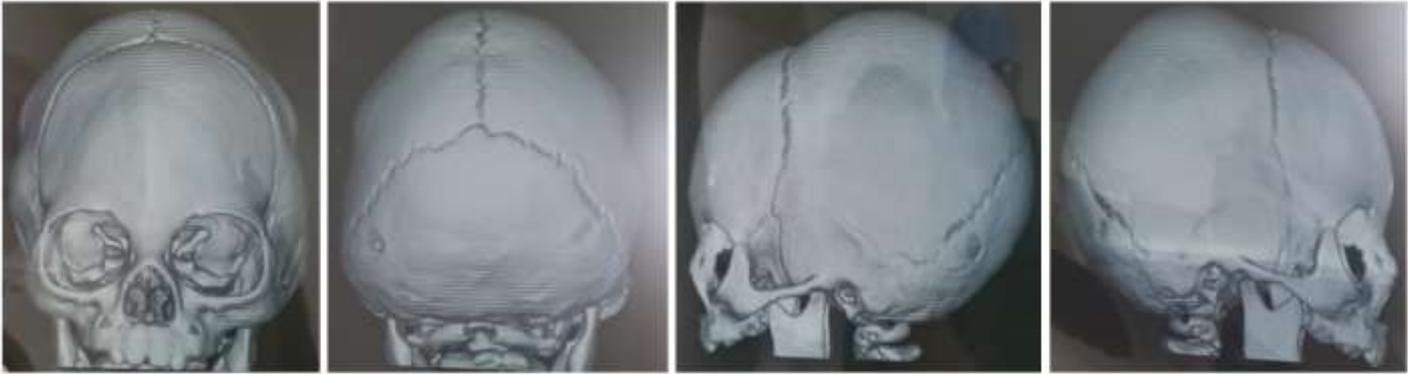


Figure 11 : TDM cérébrale en 3D : aspect d'une trigonocéphalie



Figure 12 : TDM cérébrale 3D: association d'une plagiocéphalie antérieure droite avec scaphocéphalie

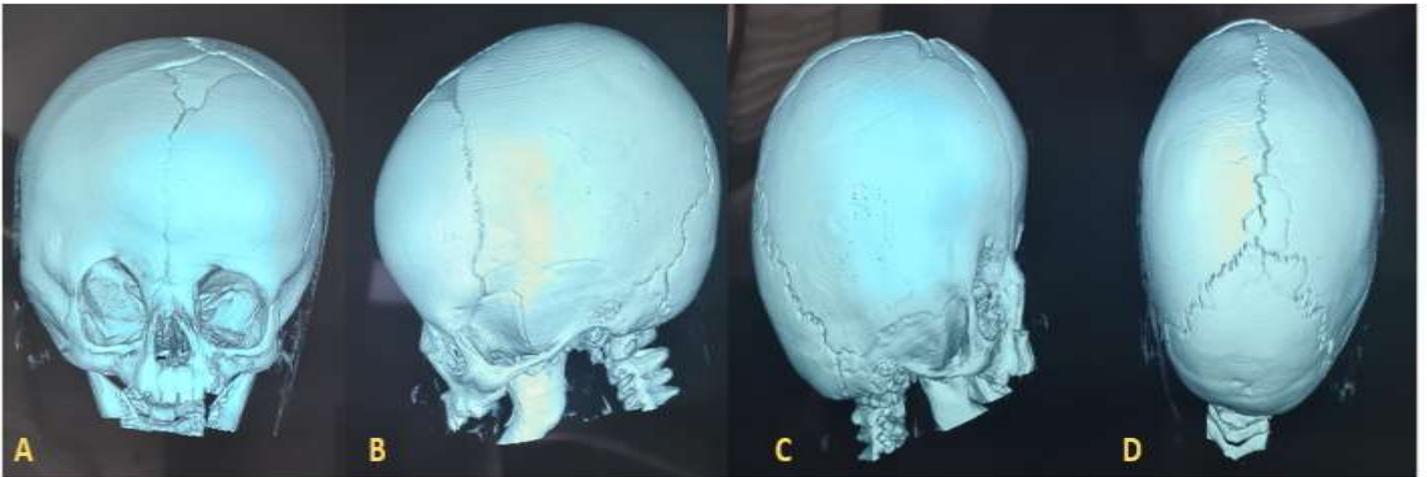


Figure 13 : TDM cérébrale en 3D : aspect d'une plagiocéphalie antérieure droite isolée

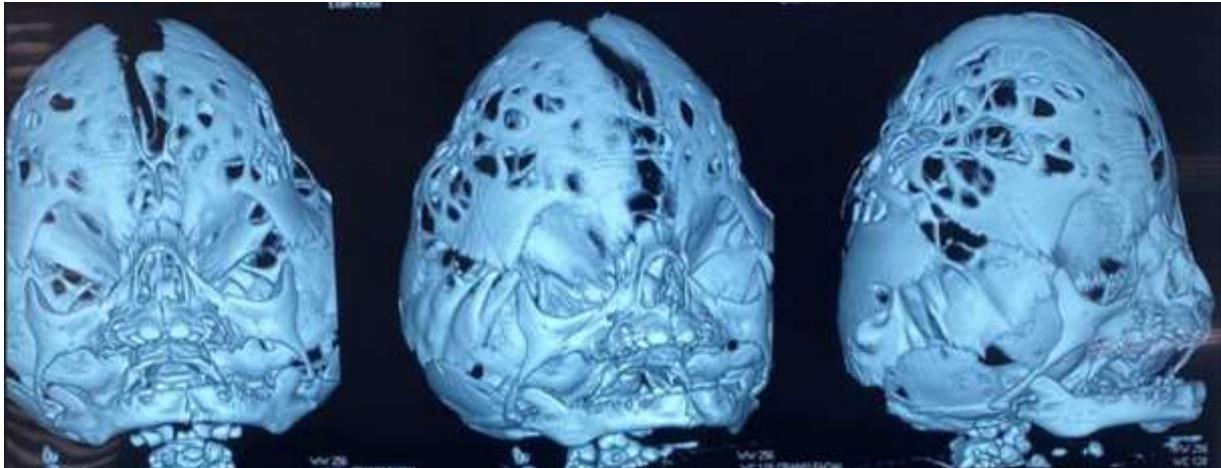


Figure 14 : TDM cérébrale en 3D d'un crane en trèfle avec de multiples lacunes de la voûte donnant un aspect de calvarium en cuivre battu.

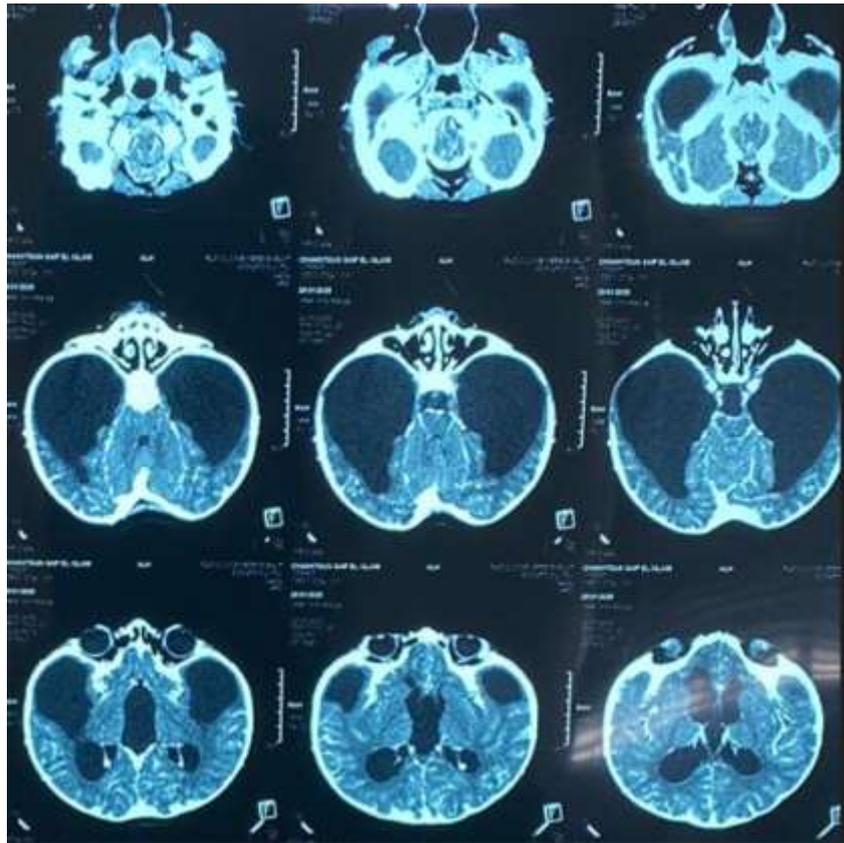


Figure 15 : TDM cérébrale en coupe axiale : montrant une hydrocéphalie tri ventriculaire chez un patient qui a un crâne en trèfle.

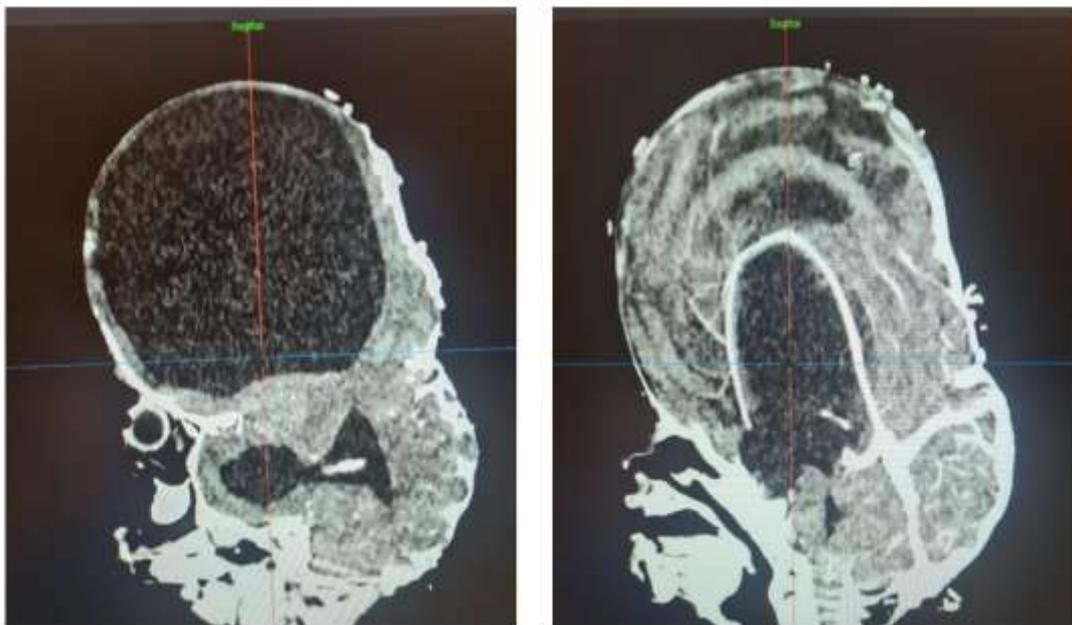
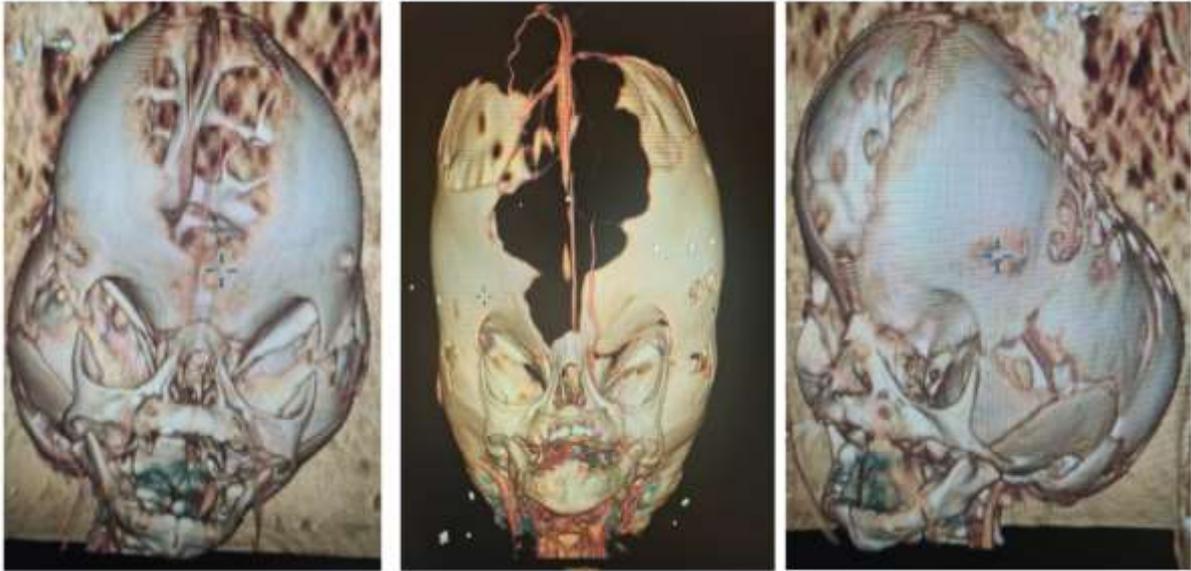


Figure 16 : TDM cérébrale en coupe sagittale : montrant une hydrocéphalie tri ventriculaire chez un patient qui a une turricephalie.



*Figure 17 : TDM cérébrale en 3D d'une turricéphalie avec de multiples lacunes de la
voute*

3. IRM cérébrale

L'Imagerie par résonance magnétique a été réalisée chez un patient avec signes d'HTIC, et un autre avec franc retard psychomoteur, elle a permis d'objectiver une hydrocéphalie tri ventriculaire chez deux cas et un aspect de crane en trèfle, ainsi que des signes d'encéphalomalacie multi-kystique dans le cadre de séquelles hypoxo anoxiques périnatales.

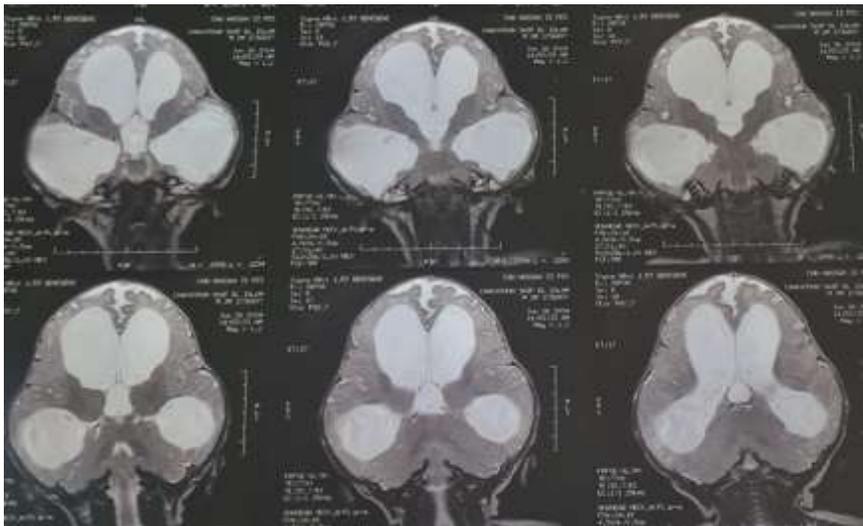


Figure 18 : IRM cérébrale en coupe axiale pondérée en T2 montrant une hydrocéphalie quadri-ventriculaire sur un crane en trèfle



Figure 19 : IRM cérébrale en coupe sagittale pondéré en T1 d'un patient avec crane en trèfle associé à une hydrocéphalie et une ptose des amygdales cérébelleuses de plus de 10 mm

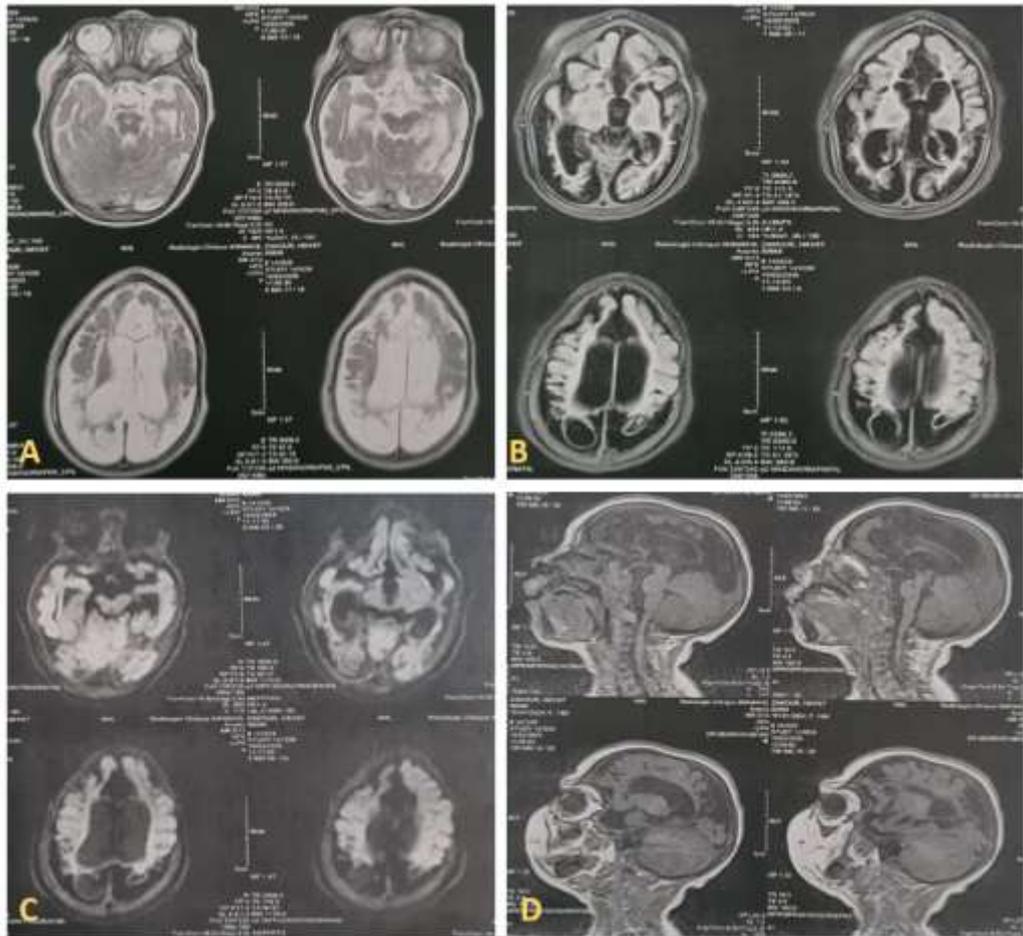


Figure 20 : IRM cérébrale chez un trigonocéphale avec retard psycho moteur, signes d'encéphalomalacie multi-kystique (séquelles hypoxo anoxiques).

IV. Etude génétique

Une seule patiente dans notre série a bénéficié d'une étude génétique pour la confirmation du syndrome de crozon et qui a permis de confirmer une mutation au niveau du gène **VGFR2**.

V. Traitement

1. L'âge

Dans notre série, 41 % ont été opérés entre l'âge de 6 mois et 12 mois et 33% après l'âge d'un an.

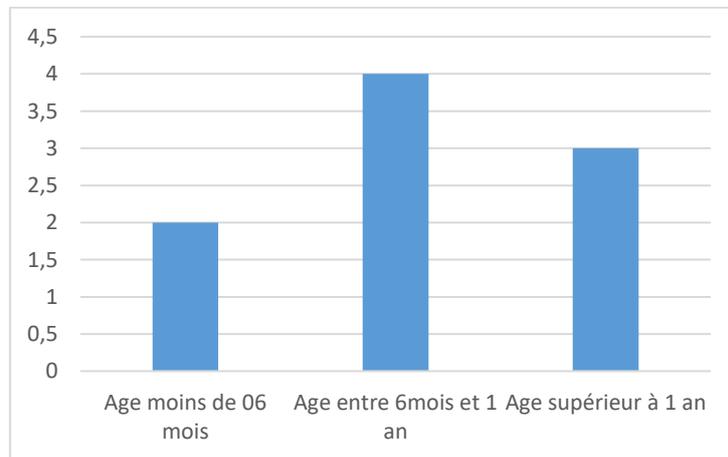


Figure 21 : Répartition des cas selon l'âge d'intervention

2. Type de l'anesthésie

Tous nos malades ont été opérés sous anesthésie générale précédée d'un bilan pré opératoire et d'une consultation pré anesthésique.

Tous les malades ont bénéficié d'un séjour systématique en unité de soins intensif en post-opératoire, d'une durée minimale de 24h.

3. Durée de l'intervention

Dans notre série, la durée moyenne de l'intervention est de 2h50, avec des extrêmes de 2h et 4h.

4. Type du geste chirurgical

Les procédés chirurgicaux que nous avons adoptés chez nos patients sont de deux types :

La craniotomie en H : La craniotomie paramédiane avec retombées latérales

Transposition de volets et remodelage crânien avec avancement fronto orbitaire bilatéral.

Tableau 5. Répartition des cas en fonction du type de l'intervention

Type de craniosténose	Craniotomie en H	Transposition de volets et remodelage crânien avec avancement fronto orbitaire bilatéral
Plagiocéphalie		1
Scaphocéphalie	5	
Plagiocéphalie+scaphocéphalie	1	
Plagiocéphalie antérieure et postérieure unilatérales	1	
trigonocéphalie	Non opéré, patient en IMC, avec atrophie cérébrale (pas d'HTIC)	
Turricéphalie et crane en trèfle (Scaphocéphalie + brachycéphalie)	Ils ont bénéficié d'une DVP vu l'hydrocéphalie	
Sd de crouzon (oxycéphalie)	Non opéré	

Etapes chirurgicales pour un cas de PLAGIOCEPHALIE



Figure 22 : correction chirurgicale d'une plagiocéphalie

A : Réalisation d'un volet fronto basal, dépose du bandeau fronto orbitaire ; **B** : confection de deux hémi volets frontaux, transposition des volets sur le bandeau orbitaire, en rotation de 180° ; **C** : fixation des pieces par du fil vicryl 2. **D** : remise de la galéa et sa fixation ; **E, F** : FPPP

Etapes chirurgicales pour l'observation : SCAPHOCEPHALIE

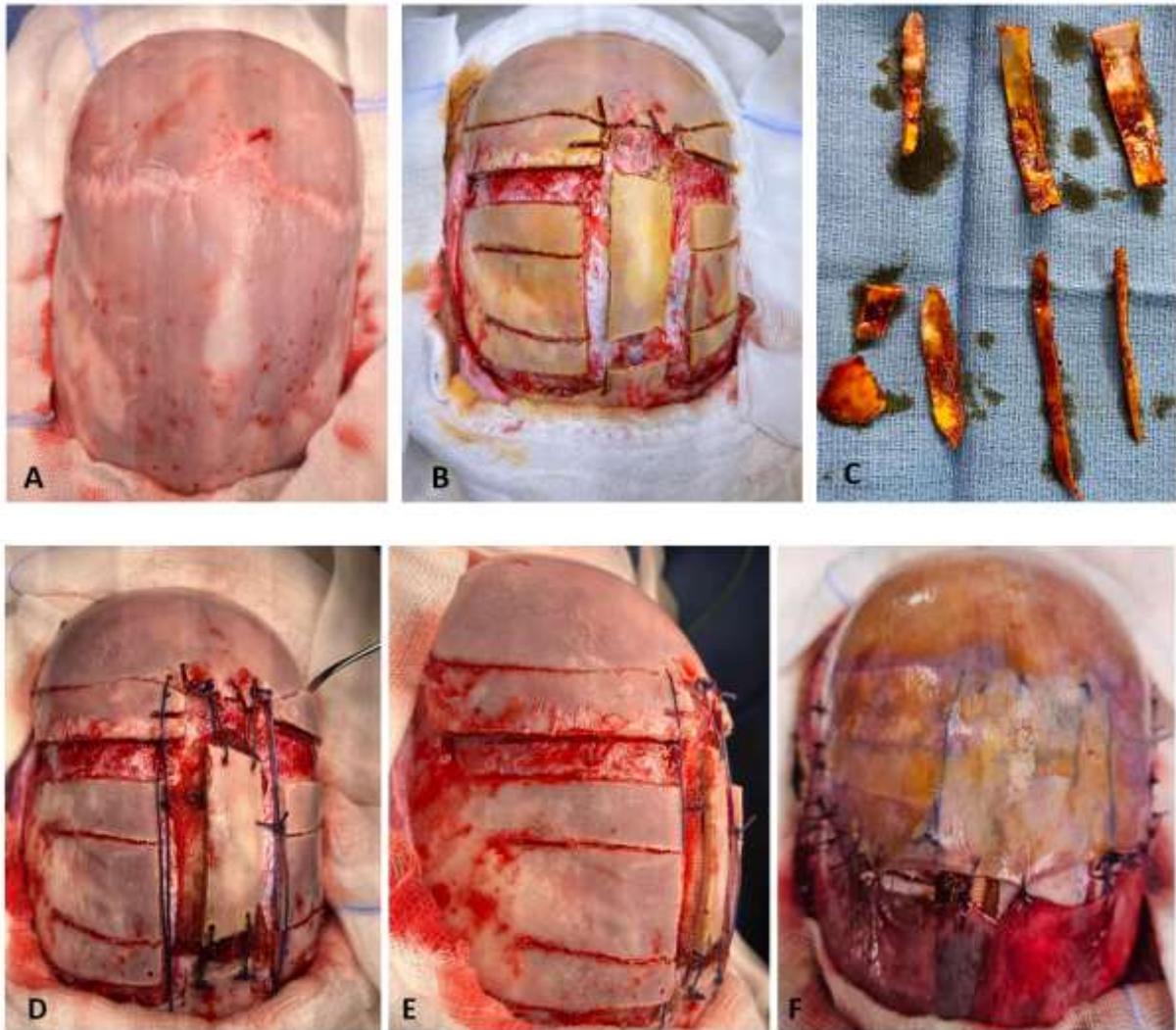


Figure 23 : Correction chirurgicale d'une scaphocéphalie

A : ouverture cutanée avec décollement de la Galéa découverte de la voûte crânienne ; B : confection d'une craniectomie en H avec confection de plusieurs volets osseux libres latéralement afin d'augmenter la croissance dans le sens transversal; C : pièces de craniectomies; D,E: fixation fronto occipital par du vicryl pour diminuer le diamètre antéro postérieur; F : FPPP

VI. Suites post opératoires

1. Immédiates

Les suites opératoires ont été simples chez la majorité de nos malades à part :

- Plusieurs épisodes d'hypotension secondaire au saignement per geste opératoire, jugulée par remplissage et éphédrine.
- Anémie chez deux patients, corrigée par une transfusion sanguine.
- Un patient qui a gardé une voix rauque après intubation, et a été mis sous nébulisation et corticothérapie.
- Un œdème orbitaire bilatéral qui a régressé spontanément chez le patient.
- Nous avons même constaté sur le plan morphologique, chez quelques patients des résultats post opératoires immédiats.

2. À long terme

La qualité des résultats était jugée sur la correction de la dysmorphie crâniofaciale, la régression de l'exophtalmie, la récupération du retard psychomoteur et la disparition des signes d'HIC et la correction des troubles ophtalmologiques.

Sur le plan ophtalmologique, on a noté la régression du strabisme convergent chez un plagiocéphale.

Sur le plan neurologique, on a noté une disparition des signes d'HTIC, pourtant aucune aggravation clinique n'a été observée.

Le contrôle de nos malades en consultation post opératoire, a montré une nette amélioration du développement psychomoteur.

On note la persistance d'un retard psychomoteur chez un patient avec (plagiocéphalie et scaphocéphalie) opéré à l'âge de 18 mois, cependant nous n'avons pas pu avoir un recul sur l'évolution vu le décès d'une pneumonie 02 ans après le geste chirurgical.

On a noté une bonne cicatrisation de la plaie chez tous nos patients

Sur le plan esthétique :

Dans la majorité des cas les résultats morphologiques ont été pour notre part, satisfaisants. Il est bien établi que les résultats esthétiques nécessitent plusieurs années à se parfaire, Chez les scaphocéphales opérés on a noté une diminution du diamètre antéro-postérieur et réduction du bombement frontal.

Cas d'une scaphocéphalie



Figure 24 : photo clinique pré opératoire d'une scaphocéphalie chez une enfant de 16 mois (front proéminent, avec une dépression pariétale bilatérale : flèche bleue)



Figure 25 : Photo clinique après correction d'une scaphocéphalie (augmentation du diamètre bi-pariétale et diminution de l'allongement antéro postérieur du crane)

Cas d'une correction d'une scaphocéphalie



Figure 26 : Photo clinique après correction d'une scaphocéphalie



Figure 27 : photo clinique après correction d'une scaphocéphalie prise à un mois en post opératoire (évaluation et amélioration esthétique est toujours en cours)



Figure 28 : photo clinique après une correction d'une plagiocéphalie gauche

DISCUSSION

I. Historique

Les craniosténoses représentent des anomalies morphologiques du crâne suffisamment caractéristiques pour avoir suscité l'attention des cliniciens bien avant l'émergence des disciplines modernes telles que la génétique ou l'épidémiologie.

La première description connue de ces malformations remonte à environ 400 ans avant J.-C., lorsque Hippocrate observa une corrélation entre la configuration des sutures crâniennes et certaines déformations de la tête. Il décrit différentes formes de sutures selon les zones de proéminence crânienne : en T lorsque la proéminence siège en avant, en H lorsqu'elle est présente à la fois en avant et en arrière, et en X en l'absence de proéminence marquée. Il soulignait également la variabilité interindividuelle des sutures crâniennes (Farmian et Horrax, Paris 1839-1861, Tome VI, p. 285) [4].

Ce n'est qu'au XIXe siècle, en 1851, que Virchow apporta une avancée majeure dans la compréhension physiopathologique de ces anomalies. Il mit en évidence la synostose prématurée des sutures crâniennes comme mécanisme principal à l'origine des craniosténoses, établissant que la croissance du crâne est inhibée perpendiculairement à la suture fusionnée, tandis qu'une croissance compensatoire survient dans les directions restées libres. Il fut également à l'origine de l'introduction du terme "craniosténose" pour désigner ce phénomène. La première approche chirurgicale curative documentée fut réalisée près de quarante ans plus tard par Lannelongue, en 1890. Il pratiqua une craniectomie linéaire longitudinale allant de la suture coronale à la lambdoïde chez une patiente âgée de quatre ans. L'intervention consistait en une incision crânienne étroite, parallèle à la suture sagittale, dans

un but de décompression et de libération des contraintes mécaniques imposées par la synostose [5]

Les connaissances sur les craniosténoses ont évolué avec le temps, tant sur le plan clinique que thérapeutique. En 1904, Enslin fut le premier à décrire leurs caractéristiques radiologiques. Party rapporta dès 1905 l'association entre malformation crânienne, exophtalmie et cécité. En 1906, Apert décrivit le syndrome d'acrocéphalosyndactylie, suivi par Crouzon en 1912 avec la dysostose craniofaciale [6].

La première craniectomie efficace fut réalisée en 1924 par Faber et Towne, marquant un tournant dans la prise en charge chirurgicale. D'autres syndromes, tels que ceux de Pfeiffer, Jackson-Weiss et Carpenter, furent identifiés par la suite, parallèlement au développement de la chirurgie crâniofaciale, notamment sous l'impulsion de Paul Tissier.

Depuis une décennie, une approche chirurgicale mini-invasive, introduite par des équipes de neurochirurgie, privilégie une intervention précoce dans les trois premiers mois de vie, avec l'assistance de l'endoscopie [7-8].

II. Rappel anatomique

A. La croissance cranio faciale

La région céphalique se développe au cours de trois périodes successives

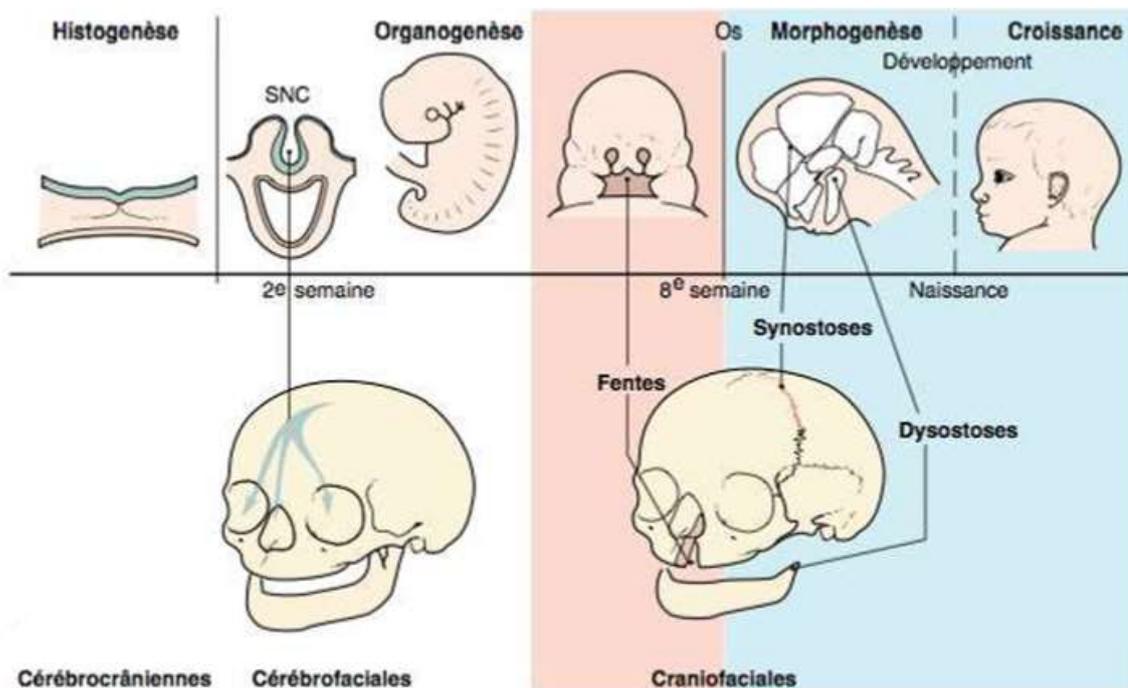


Figure 29: Le développement crânio-facial et ses anomalies

B. Histogenèse [9]

Au début du développement, l'embryon humain est constitué d'un disque didermique formé de l'épiblaste et de l'endoderme. À la troisième semaine, un troisième feuillet, le mésoblaste (ou chordomésoblaste), dérivé de l'épiblaste, apparaît, convertissant le disque en une structure tridermique

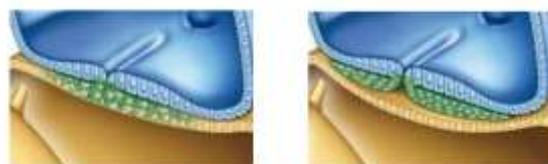


Figure 30 Mise en place du troisième feuillet embryonnaire (Bleu= Epiblaste ; Jaune= Endoderme ; Vert= Chordo-mésoblaste)

Un épaissement de l'épiblaste se produit ensuite formant au centre la plaque neurale (ectoderme et neurectoderme). Cette dernière se creuse progressivement constituant une gouttière puis le tube neural. A la fermeture de celui-ci, certaines cellules se détachent de cette région réalisant deux crêtes longitudinales : les crêtes neurales

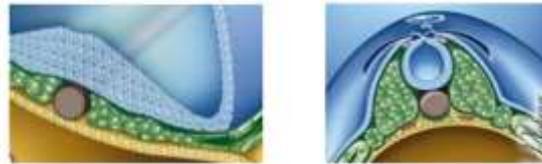


Figure 31 : Formation du tube neural (gris) et individualisation des crêtes neurales (violette)

C. Organogénèse [10].

C'est au cours de la quatrième semaine que commence l'organogénèse, c'est-à-dire la formation des différents organes et appareils à partir des dérivés des feuilletts embryonnaires initiaux. Durant cette phase, deux phénomènes se déroulent simultanément :

La délimitation de l'embryon résulte de plicatures longitudinales et transversales. Longitudinalement, la prolifération des tissus périphériques et l'enroulement de l'embryon rapprochent ses extrémités crâniale et caudale. Transversalement, la croissance de la plaque neurale et l'expansion de la cavité amniotique entraînent l'invagination du disque embryonnaire, individualisant progressivement l'embryon.

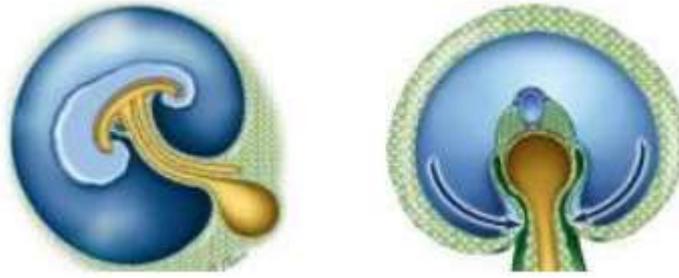


Figure 32 : Délimitation de l'embryon par plicatures longitudinale (à gauche) et transversale (à droite)

La formation des ébauches des principaux organes à partir des feuillettes et du mésenchyme intra-embryonnaire se produit de manière organisée. Ainsi, l'épiblaste, devenu ectoderme puis neurectoderme à la suite de l'étape de neurulation, sera à l'origine du système nerveux et du revêtement épidermique.

Le chordo-mésoblaste constituera le squelette axial et des membres, les muscles ainsi que le tissu conjonctif. L'endoderme, quant à lui, formera l'épithélium du tube digestif et de l'arbre respiratoire [11].

Un phénomène de segmentation se produit également, répartissant le matériel tissulaire en plusieurs territoires qui se répètent, chacun comportant des dérivés des différents tissus (squelettique, musculaire, vasculaire, nerveux). En conséquence, la partie moyenne de l'embryon est segmentée en somites, la future région cervicale en arcs viscéraux et la face s'organise en bourgeons [12].

A la fin de la quatrième semaine, la future région céphalique de l'embryon se compose :

- D'une coiffe conjonctive au-dessus du tube neural qui préfigure la voûte du crâne

- D'une plaque mésenchymateuse en dessous du tube neural, qui deviendra la base du crâne.

D. Morphogénèse [13-15].

A partir de la huitième semaine du développement commence la morphogénèse.

Il s'agit du développement et de la croissance du fœtus. C'est donc à cette période que va se construire le squelette du crâne et de la face par des phénomènes d'ossifications. Au début du troisième mois, les structures et organes céphaliques sont en place.

La tête forme un ensemble qui peut être subdivisé en deux grandes régions :

- Dorsalement, une partie neurale renfermant l'encéphale, avec les bulbes olfactifs, les yeux et les oreilles internes,
- Ventralement, la face, supportant la portion supérieure du tube digestif et des voies respiratoires. Chacune de ces deux portions de la tête possède son propre squelette : celui de la partie neurale est la boîte crânienne, essentiellement constituée par le neurocrâne, tandis que celui de la face appartient au viscérocrâne (ou splanchnocrâne).

Ces deux régions présentent une certaine autonomie l'une par rapport à l'autre, plus particulièrement dans le rythme de développement mais aussi dans divers syndromes malformatifs. C'est ainsi que l'organisation et la croissance de la partie neurale de la tête sont d'abord en avance sur celles de la partie viscérale, et que, plus tard, cette dernière rattrape son retard [16].

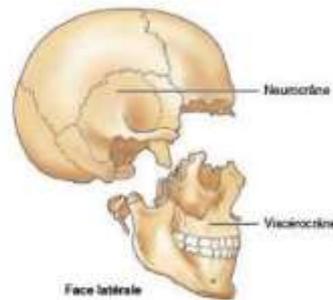


Figure 33 : La tête composée du neurocrâne et du viscérocrâne

1. Croissance du neurocrâne

Le neurocrâne est divisé en deux parties : la base du crâne ou chondrocrâne, qui subit une ossification endochondrale ; la voûte du crâne ou dermatocrâne qui entoure entièrement le cerveau et qui subit une ossification de membrane.

a. La phase embryonnaire :

Durant la 3^{ème} semaine de gestation, l'embryon est formé de 3 feuillets: endoblaste, mésoblaste et ectoblaste. La plaque neurale se forme à partir de l'ectoblaste, puis s'invagine en tube neural. Des amas de cellules s'en détachent pour former les crêtes neurales.

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. [17].

Le crâne est initialement membraneux, son ossification primaire est progressive et incomplète à la naissance.

La base du crâne passe par une étape cartilagineuse : l'ossification endochondrale.

Par contre, la calvaria comme la face s'ossifient directement par ossification membraneuse :

Les cellules précurseurs des os de la voûte du crâne forment des amas qui subissent des influences du tube neural et de l'ectoderme de surface (précurseur de l'épiderme). Ainsi, le tube neural exerce une induction qui permet la formation de cartilage, alors que l'ectoderme de surface exerce une induction ossifiante directe. Ces interactions expliquent pourquoi l'ossification de la voûte est si particulière sur le mode membraneux [18].

Les cellules mésenchymateuses se différencient en ostéoblastes, qui synthétisent la matrice ostéoïde qui deviendra la matrice osseuse.

Les centres d'ossification apparaissent et deviendront les différents os du crâne. Ils grandissent et se rapprochent mais ne fusionnent pas : c'est l'apparition des sutures crâniennes. Ces sutures sont formées par un mésenchyme sutural qui empêche la fusion des os du crâne pendant la croissance.

La croissance du crâne est d'abord mécanique par la croissance encéphalique, qui double son volume dans les 6 premiers mois de vie, et le triple avant 2 ans. On sait actuellement que la croissance de la voûte crânienne et la morphogénèse suturale dépendent également de différentes voies de signalisation.

La dure-mère constitue la partie la plus externe des méninges. Elle a un rôle de protection encéphalique, mais également d'émission de signaux ostéogéniques (TGF B, BMP, FGF, FGFR) [19–20]. Les signaux inhibiteurs sont Msx-2 et TWIST, ils empêchent l'ossification du mésenchyme sutural. Un déséquilibre entre signal activateur (FGFR) et inhibiteur (TWIST) de l'ostéogénèse sera responsable d'une craniosténose. La morphogénèse suturale et la craniosténose sont donc des processus dynamiques.

b. La phase foétale :

Ce stade du développement est marqué par l'apparition des premiers points d'ossification, qui survient entre le 3^e et le 5^e mois de la vie intra-utérine. Les points d'ossification des os de la face apparaissent de manière plus précoce que ceux de la voûte crânienne. La période d'ossification se prolonge au-delà de la vie foétale et s'étend jusqu'à la troisième année postnatale, correspondant à la phase d'expansion cérébrale. La croissance et le développement des structures osseuses suivent un mode marginal ou radiaire [21–22].

c. La période néonatale :

La croissance de la voûte crânienne est étroitement dépendante de celle du cerveau et s'interrompt lorsque cette dernière s'achève. Durant la première année de vie, la croissance cérébrale est particulièrement rapide : le volume cérébral double entre la naissance et l'âge de 9 mois, tandis que la capacité crânienne est presque triplée à 12 mois. Par la suite, cette croissance ralentit nettement pour devenir quasiment imperceptible après l'âge de 3 ans. Au-delà de cette période, la croissance osseuse repose principalement sur les mécanismes de résorption et d'apposition [23].

d. La croissance de la voûte :

La croissance de la voûte crânienne repose sur un système suturaire. À la naissance, les sutures mesurent entre 1 et 10 mm de large et se ferment progressivement à travers un processus de synostose physiologique. Le tissu conjonctif des sutures subit une évolution en trois phases : synfibrose, suivie de la synostose. L'ostéogenèse marginale se produit à mesure que les os se séparent sous l'effet de la poussée exercée par le cerveau en développement, faisant de ces zones des sites de croissance passifs.

La synostose commence lorsque la croissance cérébrale s'arrête, marquée par une diminution de la pression intracrânienne. La fusion des tables internes se fait à des âges variés selon les sutures : à 15 mois pour la suture métopique, vers 2 ans pour la suture sagittale, et vers 3 ans pour les sutures coronales. Les fontanelles suivent des étapes de fermeture spécifiques : la fontanelle lambdoïde se ferme vers 2 mois, le ptérion entre 3 et 6 mois, l'astérique au cours de la première année, et la fontanelle bregmatique vers 18 mois [5].

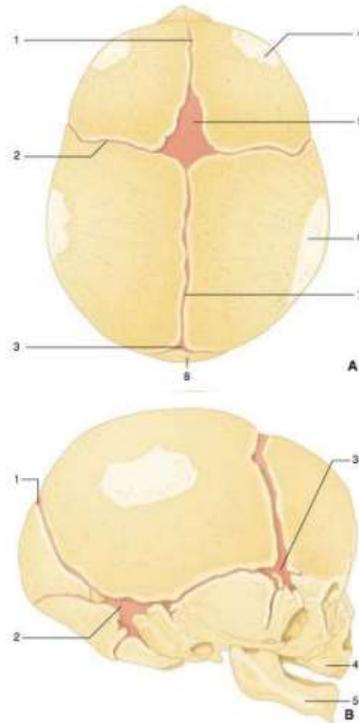


Figure 34 Les sutures et fontanelles de la voûte crânienne (Goldberg, 2011) [14].

A : Vue de dessus. 1= Suture frontale ou métopique ; 2= Suture coronale ; 3= Fontanelle postérieure ; 4= Bosse frontale ; 5= Fontanelle antérieure ; 6= Bosse pariétale ; 7= Suture sagittale ; 8= Os occipital B : Vue de profil. 1= Suture sagittale ; 2= Fontanelle postéro-latérale ; 3= Fontanelle antérolatérale ; 4= Maxillaire ; 5= Mandibule

2. Croissance du viscérocrâne

Le squelette de la face, ou viscérocrâne, se compose des axes cartilagineux des deux premiers arcs branchiaux (maxillo-mandibulaire et hyoïdien) qui vont se diviser pour donner les pièces osseuses de la face. 20 La face s'édifie par convergence et fusion des cinq bourgeons faciaux primordiaux : le bourgeon frontal, les deux bourgeons mandibulaires et les deux bourgeons maxillaires qui entourent la cavité du stomodéum. Les bourgeons maxillaire et mandibulaire, qui proviennent du premier arc branchial, forment le maxillaire et la mandibule. Le bourgeon frontal donne le front et les tempes [14].

E. Anatomie du crâne

Le crâne est formé de la calvaria ou voûte crânienne, et de la base du crâne.

Le squelette du crâne est formé de huit os soudés entre eux : latéralement deux os pariétaux et deux os temporaux, l'os frontal en avant, l'os occipital en arrière, l'os sphénoïde et l'ethmoïde (Figures 1).

Certains de ces os appartiennent exclusivement à la voûte alors que d'autres participent à deux régions crâniennes. Ainsi, l'os pariétal intègre seulement la voûte crânienne. Par contre, l'os frontal présente deux régions : une associée à la voûte et une qui forme le toit de l'orbite. Il en est de même pour les os sphénoïde, temporal et occipital qui participent à la fois à la voûte et à la base du crâne. [24].

La voûte du crâne est formée par l'écaille du frontal, le pariétal, la lamina ascendens de la grande aile du sphénoïde ou alisphénoïde, l'écaille du temporal et la région supratentorielle de l'écaille de l'occipital.

Les os ne confluent pas entre eux mais sont séparés par des zones non ossifiées, membraneuses, de tissu conjonctif permettant sa croissance au fur et à mesure de la croissance encéphalique : ce sont les sutures. Les sutures se réunissent au niveau des fontanelles.

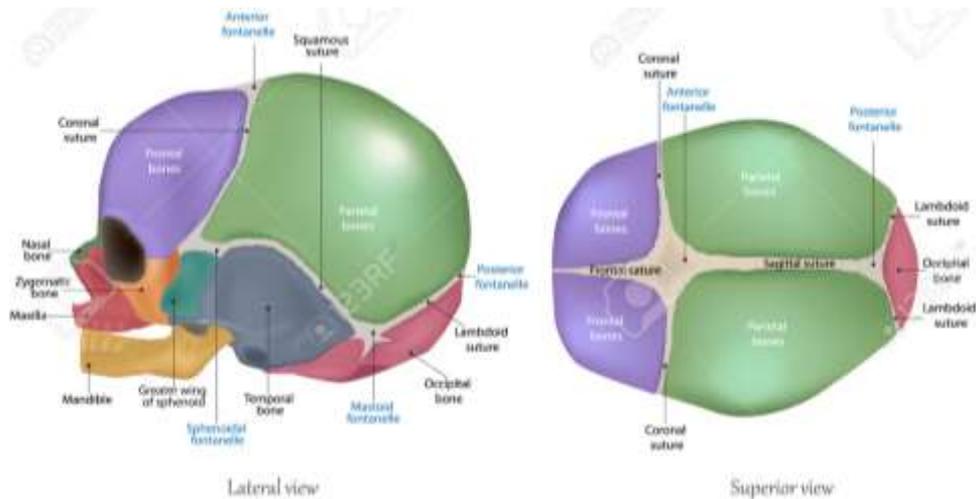


Figure 35 : Anatomie craniofaciale du nouveau-né

F. Les systèmes de sutures crâniofaciales

Les sutures membraneuses sont les lignes de séparation qui représentent les reliquats de la lame conjonctive primitive qui séparent les os du crâne et de la face.

Elles s'ossifient avec l'âge, mais restent actives jusqu'à l'âge adulte. Ainsi, elles jouent un rôle primordial dans la croissance crâniofaciale. Scott a classé les sutures du crâne et de la face en cinq systèmes [25] :

➤ Le système péri-maxillaire

Il se compose des sutures entre le maxillaire et les os contigus de la face:

- Suture maxillo-malaire,
- Suture maxillo-palatine (sagittale ou frontale),
- Suture palatine transverse,
- Suture maxillaire-os propres de nez,
- Suture maxillaire-inguais.

➤ **Le système crânio-facial**

Il comprend les sutures qui séparent d'une part, le maxillaire et les autres pièces osseuses de la face, des os appartenant à l'étage inférieur de la base du crâne :

- Suture fronto-maxillaire,
- Suture ptérygo-palatine,
- Suture naso-frontale,
- Suture fronto-malaire.

➤ **Le système coronal**

Il sépare les segments crâniens antérieur (frontal, méséthmoïde et sphénoïde) et médian (temporal et pariétal).

➤ **Le système de la suture lambdoïde**

Il s'agit de la suture séparant l'occipital du segment crânien médian.

➤ **Le système sagittal**

Il regroupe les sutures qui divisent la face en deux moitiés dans le sens sagittal :

- Suture métopique (ou inter-frontale),
- Suture inter-nasale,
- Suture symphysaire,
- Suture inter-maxillaire (inter-palatine et médiane).

G. Les fontanelles Chez le nourrisson,

Les os de la voûte crânienne ne sont pas en contact car ils ne sont pas encore totalement formés à la naissance. En effet, des espaces membraneux, appelés fontanelles, les séparent et se ferment rapidement après la naissance.

Les six principales sont les suivantes:

- Deux impaires et médianes :
 - Fontanelle antérieure ou bregmatique. Elle se situe au niveau du point bregma, à la confluence de l'os frontal et des deux pariétaux. Sa fermeture se fait entre le troisième et le sixième mois qui suivent la naissance.
 - Fontanelle postérieure ou lambdoïde. Elle se trouve au niveau du point lambda, entre les deux pariétaux et l'occipital. Elle se ferme au deuxième mois de la vie.
- Deux paires et latérales :
 - Fontanelles antéro-latérales ou ptériques. Elles sont localisées à la jonction entre le temporal, le frontal, le pariétal et la grande aile du sphénoïde. Ce sont les deux ptérions. Elles se ferment aussi entre le troisième et le sixième mois.
 - Fontanelles postéro-latérales ou astériques. Elles sont situées entre l'occipital, le temporal et le pariétal. Ce sont les deux astérions. Leur fermeture se fait vers deux ans

III. Physiopathologie de la craniosténose

A. Pathogénie

On comprend aisément que les craniosténoses puissent endommager le cerveau, surtout pour les synostoses congénitales et prénatales. En effet, le cerveau croît d'environ 85% de son poids pendant les six premiers mois de vie et de 135% au cours de la première année.

Ensuite, sa croissance se ralentit. En cas de craniosténose prénatale, il s'en suit une inadéquation du contenu et du contenant [26].

Les sutures crâniennes ont deux rôles principaux : d'une part, permettre la déformation crânienne à la naissance lors du passage à travers la filière génitale ; d'autre part, permettre la croissance crânienne.

Mais qu'en est-il de la cause de cette anomalie ? La succession des faits aboutissant à la synostose prématurée d'une suture crânienne est mal connue.

La très grande majorité des craniosténoses ont un début prénatal et on peut donc évoquer une anomalie embryologique.

La suture doit être considérée comme un réservoir de cellules indifférenciées qui peuvent se multiplier, se différencier en ostéoblastes et s'ajouter au front osseux en croissance.

Ainsi, la croissance, à ce niveau, se fait par accrétion et non par croissance du front osseux lui-même. Rien ne permet d'écartier cependant une origine purement mécanique de ces synostoses prématurées, et un mécanisme de compression céphalique in utero a été évoqué par plusieurs auteurs. On ne sait pas si le processus synostosant a pour origine la base ou la voûte du crâne.

Les observations cliniques et radiologiques et les faits expérimentaux abondent, mais amènent les différents auteurs à accuser tantôt la base, tantôt la voûte il est probable que les diverses formes de craniosténoses n'ont pas toutes la même pathogénie

Cependant, de récentes études expliquent que la déformation crânienne résulte de phénomènes plus complexes [8]. Il s'agit d'un phénomène uniquement osseux, avec une croissance encéphalique normale.

La fusion prématurée d'une suture entraîne une déformation du crâne, par stagnation de sa taille perpendiculairement à la suture atteinte, et d'une augmentation trop rapide parallèlement aux sutures normales restantes (loi de Virchow) [27].

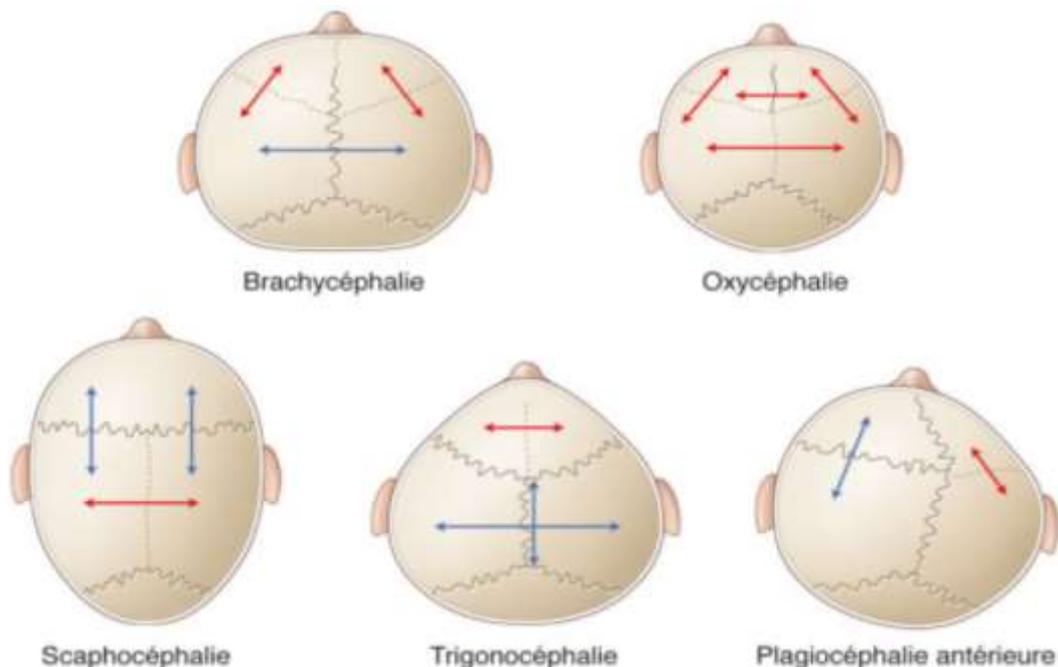


Figure 36 : loi de virchow

B. Étiopathogénie

Plusieurs facteurs ont été mis en cause pour expliquer le phénomène de synostose prématurée. Parmi eux :

- **Mutations génétiques**

Les crâniosténoses non syndromiques sont le plus souvent des cas isolés, les formes faisant partie de syndromes sont souvent familiales, transmises génétiquement, selon un mode autosomique dominant. Des mutations, dans les gènes codant pour les récepteurs de croissance des fibroblastes (FGFR) et dans le gène TWIST, ont été identifiées dans les syndromes les plus courants. La mutation de FGFR, et plus particulièrement FGFR2, serait responsable d'une accélération de la maturation osseuse. TWIST, quant à lui, est un gène codant pour un facteur de transcription qui contrôle d'autres gènes dont FGFR.

Les craniosténoses peuvent être monosuturaires (> 80 % des cas), dites simples, ou multisuturaires, dites complexes.

Les formes syndromiques sont associées à d'autres malformations, souvent de transmission génétique autosomique dominante, avec un pronostic fonctionnel parfois péjoratif.

Six gènes communs (FGFR2, FGFR3, TWIST1, EFN1, TCF12, ERF) sont typiquement mutés et doivent être recherchés [28]. Certains d'entre eux sont à l'origine de syndromes reconnaissables, dont les caractéristiques cliniques et les corrélations génotype-phénotype ont été largement étudiées [29].

Les syndromes les plus connus sont le syndrome de Crouzon, le syndrome d'Apert, le syndrome de Pfeiffer

Le mécanisme physiopathologique de fusion prématurée d'une suture crânienne est plurifactoriel. Les hypothèses sont une compression locale, une anomalie du signal biochimique avec les tissus sous-jacents, impliquant la dure-mère.

Il a aussi été montré une accélération de la maturation des ostéoblastes dans la suture impliquée. Enfin, les gènes des récepteurs aux facteurs de croissance des fibroblastes (FGFR 1, 2, 3) et TWIST sont connus pour leur implication dans les facio-cranio-sténoses syndromiques.

A l'inverse des CS syndromiques, les CS non syndromiques ne sont pas causées par une mutation génétique unique, et ne sont pas essentiellement associées à des transmissions autosomiques dominantes. Leur cause est donc multifactorielle et une origine génétique causale primaire n'est démontrée que dans 5% des cas.

Des facteurs environnementaux tels que la gémellarité, l'âge paternel avancé et le tabagisme ont été associés avec un risque de scaphocéphalie. Des antécédents familiaux ont été rapportés pour les fermetures précoces des sutures coronales.

Tableau 6 : les différents gènes responsables des principales craniosténoses syndromiques et non syndromiques

Craniosténoses syndromiques	Génétique
Apert	FGFR2
Pfeiffer	FGFR2, FGFR1, FGFR3
Crouzon	FGFR2, FGFR3, ERF
Saethre- Chotzen	TWIST1, TCF12, FGFR3, FGFR2
Craniofrontonasal	EFNB1
Craniosténoses non-syndromiques	Génétique
Sagittale	SMAD6, ERF
Coronale	FGFR3, TWIST, TCF12, EFNB1, EFNA4
Métopique	TWIST, SMAD6, FREM1
Lambdoïde	ERF

- **Troubles métaboliques** L'étiologie métabolique est exceptionnelle. Cependant, le rachitisme carenciel peut s'accompagner d'une synostose prématurée. Il en est de même pour le rachitisme vitaminorésistant hypophosphatémique familial, l'hypophosphatasie ou encore l'hyperthyroïdie néonatale.
- **Conditions environnementales** Plusieurs études ont montré un lien significatif entre le tabagisme maternel durant la grossesse et la survenue de crâniosténoses. [30].
- **Traitements administrés au cours de la grossesse** Certaines médications peuvent provoquer ou favoriser le développement de crâniosténoses telles que le Valproate de sodium (Dépakine®) et les hormones thyroïdiennes. [31].

- **Traumatismes** Les synostoses prématurées peuvent aussi avoir une origine mécanique et donc résulter d'une compression céphalique in utéro ou d'un traumatisme lors de l'accouchement. L'important nombre de grossesses gémellaires ainsi que de naissances en présentation en siège qui a été observé, dans les cas de scaphocéphalies et de trigonocéphalies, est en faveur de cette hypothèse.

IV. Risque fonctionnel

A. Hypertension intracrânienne

Les craniosténoses risquent de retentir sur le développement intellectuel et la fonction visuelle, si elles ne sont pas traitées à temps, ces pathologies présentent un double risque lié à l'hypertension intracrânienne (HTIC), dont la fréquence varie en fonction de l'âge de l'enfant et du type de craniosténose. L'HTIC résulte d'un conflit de croissance entre l'encéphale et le crâne, provoquant une disproportion cranioencéphalique, ou d'une résorption insuffisante du liquide cébrospinal en raison d'une défaillance veineuse.

Les manifestations cliniques de l'HTIC sont souvent limitées à des céphalées, et plus fréquemment encore, elles sont totalement absentes. Cette absence de symptômes évidents peut retarder le diagnostic et conduire à des lésions neurologiques et ophtalmologiques irréversibles. L'HTIC peut être détectée par un œdème papillaire lors de l'examen du fond d'œil. Toutefois, la normalité du fond d'œil n'élimine pas formellement la présence d'une HTIC, car sa valeur prédictive négative est faible.

La tomographie en cohérence optique offre une valeur prédictive négative plus élevée que l'examen du fond d'œil et permet une évaluation plus objective de l'HTIC. Néanmoins, l'examen de référence demeure la mesure directe de la pression intracrânienne. Bien que cet examen soit invasif, il reste crucial pour établir une indication opératoire, notamment dans les cas où la dysmorphie est modeste et ne justifie pas immédiatement une intervention.

L'HTIC est d'autant plus fréquente que le nombre de sutures atteintes est élevé, comme c'est le cas dans l'oxycéphalie et le syndrome de Crouzon.

1. Retentissement visuel

Un suivi ophtalmologique annuel est recommandé pour les enfants atteints de craniosténose jusqu'à l'âge de 5 ans. Par la suite, cet examen peut être espacé tous les 2 à 3 ans jusqu'à la fin de la croissance cérébrale, généralement vers 10 ans.

Ce suivi permet de détecter tôt des problèmes tels que la neuropathie optique, le strabisme, les anomalies corefornéennes, ainsi que les troubles de la réfraction, et de prévenir ainsi le développement de l'amblyopie.

2. Neuropathie optique

La baisse de l'acuité visuelle est la conséquence de la souffrance du nerf optique due à l'HTIC

Sa fréquence réelle est mal connue car l'acuité visuelle est difficile à évaluer chez les petits enfants.

En revanche, l'œdème et l'atrophie papillaire sont recherchés systématiquement.

3. Strabisme

Un strabisme est fréquent chez les enfants ayant une plagiocéphalie synostosique antérieure (craniosténose unicoronale) et dans les craniosténoses complexes (prévalence : 40-70 %).

Dans la craniosténose uni-coronale, le strabisme a été attribué à une anomalie de position du muscle oblique externe ipsilatéral. Il provoque une inclinaison controlatérale de la tête et il peut survenir avant ou après le remodelage fronto-orbitaire. La complication majeure est l'amblyopie qui doit être traitée précocement par un cache-œil intermittent controlatéral.

4. Kératopathie

L'atteinte cornéenne ou kératopathie d'exposition est une complication sévère du dessèchement de la cornée par manque d'occlusion palpébrale (lagophtalmie). Elle est fréquente chez les patients atteints de craniosténose syndromique avec exorbitisme.

La cornée doit rester constamment lubrifiée par collyre et pommade ophtalmique. À l'extrême, dans les cas sévères de syndrome de Crouzon, une luxation spontanée du globe peut survenir quand l'enfant crie.

C'est alors une urgence médicale et chirurgicale mettant à risque la cornée et le nerf optique.

Une tarsorrhaphie est utile pour rapprocher provisoirement les paupières en attendant le geste chirurgical définitif : avancée fronto-orbitaire ou avancée frontofaciale monobloc

B. Retentissement intellectuel

L'analyse systématique des performances intellectuelles des enfants souffrant de craniosténoses révèle que, tout comme pour l'hypertension intracrânienne (HTIC) et l'œdème papillaire, les formes touchant plusieurs sutures ont un impact intellectuel plus marqué. Les brachycéphalies, les formes complexes et, en particulier, les oxycéphalies, sont particulièrement graves à cet égard.

Concernant les formes syndromiques, il existe une grande distinction entre les syndromes de Crouzon et d'Apert : ce dernier est fréquemment associé à des troubles cognitifs graves, souvent lourds. Bien que le conflit de croissance cranioencéphalique soit un facteur contributif, il ne constitue pas la seule cause de ces déficits cognitifs.

C. Troubles respiratoires

Des difficultés respiratoires sont fréquentes dans les formes syndromiques du fait de la rétrusion et de l'hypoplasie maxillaire.

Un syndrome d'apnée de sommeil de sévérité variable peut s'observer. Il s'agit principalement d'apnée obstructive et non pas d'apnée centrale

L'apnée de sommeil aggrave le risque de retentissement neuropsychologique et le risque d'HTIC.

D. Troubles de la charnière cervico-occipitale

Une descente des amygdales cérébelleuses est associée aux craniosténoses syndromiques, notamment les syndromes de Crouzon et de Pfeiffer.

Elle est probablement liée au défaut de croissance de la fosse postérieure par rapport à son contenu. Elle n'est pas à l'origine d'apnée centrale.

La présence éventuelle de déficits moteurs serait plutôt liée à une atteinte sous-jacente du système nerveux central (syringomyélie) plutôt qu'à la descente des amygdales cérébelleuses.

E. Troubles de la croissance

Durant la croissance des patients atteints de facio-cranio sténose, leur taille moyenne et leur poids moyen sont inférieurs à la taille standard moyenne et au poids standard moyen de la population générale, pour les garçons et les filles. À la fin de la croissance, la taille et poids moyens de ces patients restent cependant au-dessus de la limite inférieure de la normale (-2 DS).

V. Classification

Elles sont congénitales, touchent 1 pour 2000 à 2500 naissances et sont principalement réparties en deux groupes : les CS syndromiques et non-syndromiques [32].

Les CS non-syndromiques sont considérées comme simples (ou isolées) car elles touchent le plus souvent une seule suture et ne sont pas associées à d'autres malformations du corps. Elles sont majoritairement sporadiques et représentent plus de 80% des CS.

Une CS peut être complexe, associant une atteinte de plus d'une suture avec d'autres malformations au niveau du corps. Elles appartiennent alors à des syndromes crâniofaciaux plus larges. Elles représentent moins de 20% des CS, et sont appelées CS syndromiques.

Une histoire familiale et des mutations génétiques sont retrouvées dans la majorité de ces cas, avec une transmission autosomique dominante.

A. Les CS non-syndromiques

1. La scaphocéphalie

Elle représente la forme la plus fréquente. Sa prévalence est de l'ordre de 1 sur 5000 naissances et va correspondre à plus de 50% des CS non-syndromiques [33].

Elle est secondaire à la synostose de la suture sagittale. Il s'ensuit une croissance antéropostérieure entraînant une forme très allongée du crâne et une diminution du diamètre bi pariétal avec un bombement frontal ou occipital créant ce que l'on appelle le chignon occipital, soit les deux selon l'étendue de la fusion prématurée.

La face étroite, avec impression d'hypertélorisme ; le front peut être haut avec aspect en poire par rétrécissement des fosses temporales

Les garçons sont plus souvent touchés avec un sex ratio de 3,5 :1 [34], ainsi que les jumeaux dizygotes, ce qui laisse évoquer une étiologie mécanique par compression in utero. Parfois, on note un cintre bi-pariétal qui va d'un tragus à l'autre et donne une forme de crâne évoquant une cacahuète.

En regardant du dessus, la tête prend une forme de proue de bateau, d'où vient le nom scaphocéphalie. (Le préfixe «scapho-» signifie en grec bateau ou barque.)

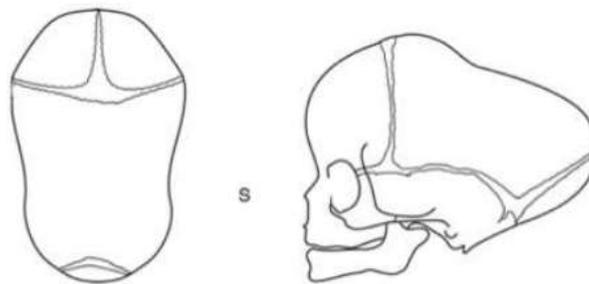


Figure 37 : schéma d'une scaphocéphalie



Figure 38 : photo clinique d'une scaphocéphalie en vue de face et de profil

2. La trigonocéphalie

La trigonocéphalie est la fusion prématurée de la suture métopique. Sa prévalence est de 1/15 000 enfants, ce qui correspond à 20 % des craniosténoses non syndromiques [35].

Le front rétréci est triangulaire, en forme de proue de bateau.

La suture métopique est remplacée par une crête descendant jusqu'à la racine du nez (du nasion au bregma). Les arcades sourcilières sont effacées, avec un hypotélorisme, et souvent des bosses pariétales compensatrices. L'os frontal est court et très convexe avec une verticalisation de la paroi interne des orbites.

La déformation est nette, évidente dès la naissance et même aux échographies prénatales

On retrouve comme dans la scaphocéphalie la prédominance masculine, et des jumeaux dizygotes [36].

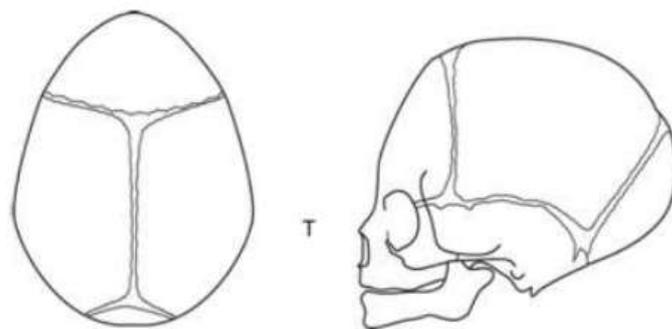


Figure 39 : schéma d'une trigonocéphalie



Figure 40 : Photo clinique d'une Trigonocéphalie en vue de face et en vue supérieure

3. La plagiocéphalie antérieure

Représente 15 à 20% des cas. Le préfixe «plagio» en grec signifie «plat» et décrit l'aplatissement que nous retrouvons antérieurement.

La synostose touche une des deux sutures coronales. L'aplatissement est frontal et unilatéral, il est ensuite compensé controlatéralement par un bombement du front et une protrusion orbitaire [37].

Du côté atteint, L'aplatissement est frontal et unilatéral : la bosse frontale est effacée et le front reculé, l'orbite est également reculée et surélevée, et il existe souvent un bombement temporal. La racine du nez est déplacée vers le côté atteint. Le côté sain est ensuite compensé controlatéralement par un bombement du front et une protrusion orbitaire, accentuant l'asymétrie.

L'orbite, du côté atteint, subit un mouvement d'ascension et de recul, d'où l'aspect méphistophélique à la radiographie du crâne. Le globe oculaire se situe à un niveau supérieur au côté normal. La pyramide nasale est déviée, l'arrête osseuse est attirée du côté synostosé.

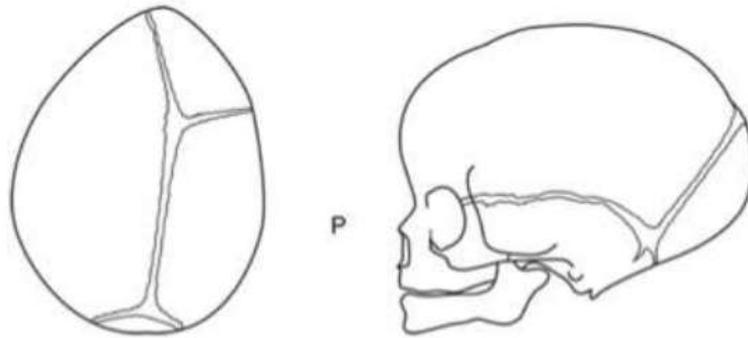


Figure 41: schéma d'une plagiocéphalie



Figure 42 : plagiocéphalie antérieure (coronale droite)

4. La plagiocéphalie postérieure

La plagiocéphalie postérieure: Beaucoup plus rare, cette difformité est causée par la fusion prématurée de la suture lambdoïde. L'arrière du crâne ipsilatéral sera aplati, et l'oreille (associé ou non au front) ipsilatérale va être tirée en arrière. La tête va prendre une forme trapézoïde.

L'oreille et le processus mastoïde peuvent aussi être tirés vers le bas.

5. La brachycéphalie

La brachycéphalie représente 5,3 % des craniosténoses non syndromiques. La fréquence de l'hypertension intracrânienne (HTIC) dans ce cas est élevée (31,3 %). Même si plusieurs sutures sont touchées, cette CS est considérée comme non syndromique,

La brachycéphalie correspond à une atteinte bilatérale de la suture coronale. Le tableau réalisé est celui d'un crâne court par défaut d'expansion frontale vers l'avant.

Il existe un raccourcissement antéro-postérieur et un élargissement du crâne.

Les arcades sourcilières sont reculées, et la partie inférieure du front est reculée et aplatie.

La partie supérieure du front tend à bomber vers l'avant en surplomb de la face. Il existe un bombement temporal bilatéral.

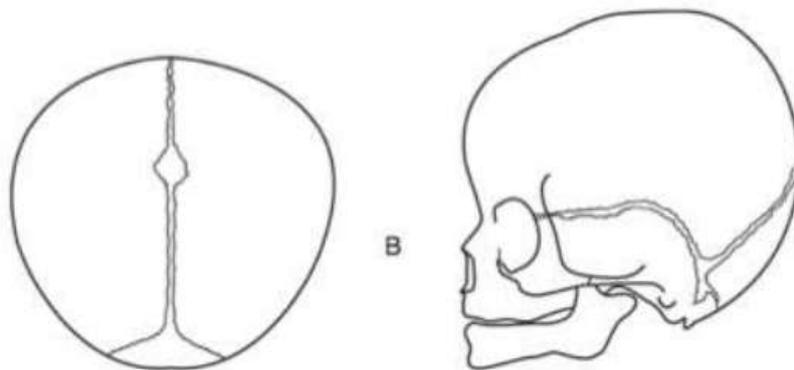


Figure 43 : schéma d'une brachycéphalie



Figure 44: Photo clinique d'une brachycéphalie en vue de profil et en vue supérieure

6. L'oxycéphalie

L'oxycéphalie est rare : 1,2 à 6 % de la totalité des craniosténoses.

Son diagnostic est souvent tardif (entre 1 et 4 ans) du fait d'une déformation crânienne qui reste longtemps modeste.

L'oxycéphalie n'est pas congénitale, elle apparaît vers 2-3 ans, avec une atteinte progressive des deux sutures coronales et de la suture sagittale. Elle est plus fréquente en Afrique du Nord, souvent associée à un rachitisme. Il s'agit d'une atteinte bicoronale, associée à une atteinte de la suture sagittale dans la moitié des cas, et à la fusion d'au moins deux autres sutures dans les autres cas.

Les arcades sourcilières sont reculées, et le front, aplati, s'incline anormalement vers l'arrière.

Les parois latérales s'inclinent également vers le centre, le tout culmine en une pointe bregmatique. On parle de crâne « en poire ».

Il y a souvent un exorbitisme. L'HTIC y est fréquente et sévère.

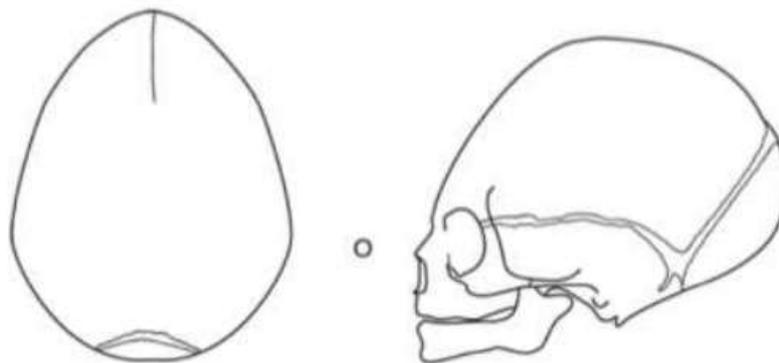


Figure 45 : schéma d'une oxycéphalie



Figure 46 : Photo clinique et image scannographique 3D d'une oxycéphalie

7. Le crâne en trèfle

C'est une forme précoce et grave de craniosténose chez le petit nourrisson voire le nouveau-né. Il entre souvent dans le cadre d'une maladie syndromique. Il s'agit souvent d'une urgence chirurgicale chez un petit nourrisson voire un nouveau-né.

Un grand nombre de crânes en trèfles sont dus à des mutations connues, et s'associent souvent, d'emblée ou au cours de l'évolution ultérieure, à une faciosténose.

Il s'agit de maladies rares correspondant aux syndromes de crouzon, apert, pfeiffer, saethre-chötzen, muenke, etc. Elles sont causées par les mutations des gènes classiques *fgfr2*, *fgfr1* et *fgfr3*, *twist*, *tcf12*, *erf*, etc.

Il s'agit d'une fermeture multi-sutulaire voire pansutulaire, qui compromet gravement la croissance crânienne.

Les sutures étant d'emblée soudées, la poussée cérébrale est reportée sur les fontanelles : grande fontanelle, fontanelles ptérioriales, ce qui donne un aspect caractéristique en trèfle du fait du bombement frontal et temporal.

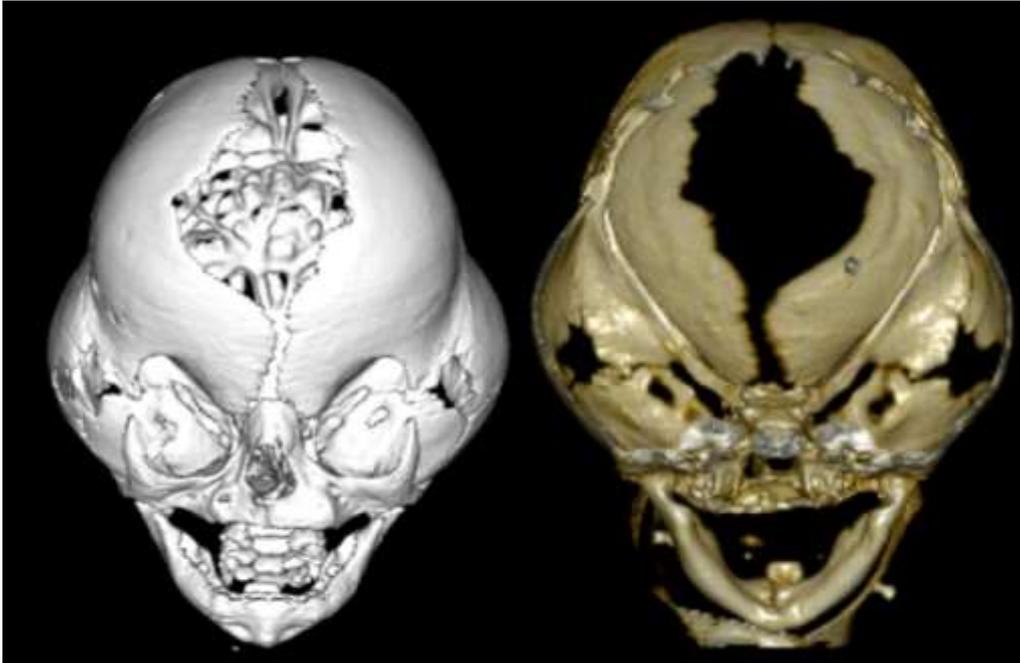


Figure 47 : image d'une TDM 3D montrant l'aspect en trèfle caractéristique et la perméabilité des fontanelles bregmatique et ptériales ; Dte : vue intérieure du crâne montrant la bride ptériale réalisant une lame osseuse dans le plan sagittal

L'écaille temporale est frontalisée, il existe une bride coronale qui se traduit en endocrânien par une arête sphénoïdale très saillante, rotée dans le plan frontal.

Il existe une htic en raison de la compression cérébrale, mais aussi des sinus veineux, surtout si les sutures lambdoïdes sont également fermées.

Il existe fréquemment un engagement tonsillaire (chiari) se constituant rapidement ou présent d'emblée

Diagnostic post natal : l'aspect morphologique est caractéristique, le pc inférieur aux valeurs normales

On note le contraste entre le bombement de l'os frontal et des écailles temporales, et le creux correspondant aux sutures coronales, d'où l'aspect en trèfle.

En imagerie: le scanner montre la fermeture des sutures, les lacunes osseuses, la compression des structures intracrâniennes, l'hydrocéphalie, et l'IRM montre la compression cérébrale, la compression des sinus veineux et la circulation de suppléance par les veines trans-osseuses, l'engagement tonsillaire

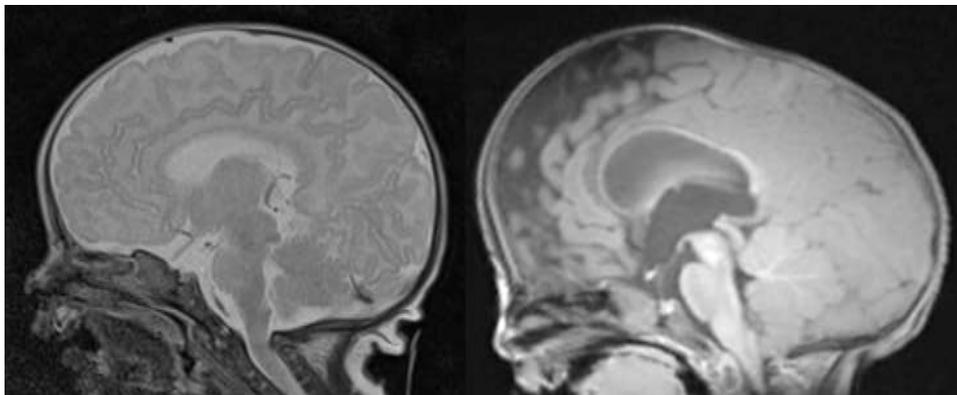


Figure 48 : Image d'une IRM cérébrale qui montre l'engagement tonsillaire

B. Les cs syndromiques

Les CS syndromiques restent extrêmement rares dans la population générale. Elles nécessitent une consultation génétique obligatoire et vont nécessiter une prise en charge chirurgicale crânienne et faciale combinée

Environ 180 syndromes associés à une CS ont été décrits, mais plus de 90% des patients présentent l'un des syndromes cités ci-dessous

1. Le syndrome de crouzon

La prévalence dans la population générale est estimée à 1/50 000.

Elle associe une craniosténose le plus souvent des deux sutures coronales 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, un exorbitisme (lié au double recul du maxillaire supérieur et du front) et une inversion de l'articulé dentaire, avec un hypertélorisme avec un nez en bec de perroquet

Un élément important est que la synostose crânienne est évolutive : habituellement peu ou pas visible à la naissance, elle apparaît vers l'âge de 2 ans et s'aggrave progressivement.

C'est un syndrome à transmission autosomique dominante, pour lequel on trouve une mutation du gène *FGFR2* chez 60% des cas.

Ce gène fournit des instructions pour la fabrication d'une protéine impliquée dans le développement et le maintien des os et des tissus. Les mutations provoquent une hyperactivité de la protéine, ce qui conduit à la fusion prématurée des os du crâne

Une forme particulière de maladie de Crouzon associée à un acanthosis nigricans (anomalies du derme à type de pigmentation cutanée) est liée à une mutation spécifique (Ala 391 Glu) dans le domaine transmembranaire d'une autre protéine de la même famille, *FGFR3*.



Figure 49 : syndrome de crouzon

2. Le syndrome d'apert

Dite aussi Acrocephalosyndactylie type I, ou syndrome d'apert crouzon

Le gène FGRF2 est muté dans 98% des cas

La 2ème plus fréquente des cs syndromiques (fréquence estimée à 1 / 160 000), c'est une malformation majeure de transmission autosomique dominante, touchant préférentiellement les sujets de race caucasienne, asiatique ou afro-américaine, sans prédominance de sexe [38], associant une faciocraniosténose le plus souvent une oxycéphalie ou une brachycéphalie et des syndactylies osseuses et membranaires des quatre extrémités donnant un aspect de doigts en moufles respectant souvent le pouce et/ou le 5ème doigt. Le maxillaire supérieur est très hypoplasique, avec inversion de l'articulé dentaire, et la face est large, avec un nez en bec, un hypertélorbitisme constant et un exorbitisme pouvant, là aussi, être majeur, un retard mental de degré variable, qui est le plus souvent associé des anomalies cardiaques et viscérales, les anomalies du système nerveux central comportent une agénésie du corps calleux, une hypoplasie de la

substance blanche et des structures limbiques, une déformation de la selle turcique et une hydrocéphalie [39]

L'HTIC constitue le grand risque évolutif. Il s'agit d'une HTIC chronique qui évolue à bas bruit et amène de façon insidieuse à la cécité

Sur le plan génétique, le syndrome d'Apert est transmis sur un mode autosomique dominant, mais des cas sporadiques existent ce qui suggère le rôle de néo-mutations génétiques non héréditaires qui seraient favorisées par un âge paternel élevé [40].



Figure 50 : Syndrome d'apert



Figure 51 : syndactylie membraneuse des mains et pieds au cours du sd d'Apert

3. Syndrome de Pfeiffer

L'ordre de moins de 1 sur 100 000 naissances, nous retrouvons le syndrome de Pfeiffer

Une acro-céphalo-syndactylie associe une craniosynostose : elle est variable, mais les sutures coronales et sagittale sont le plus souvent

concernées et très souvent il associe une brachycéphalie, une hypoplasie de l'étage moyen du visage (faciosténose) et syndactylies membraneuses des mains et des pieds et surtout un élargissement des pouces et des gros orteils avec déviation en varus frappante, Sur le plan facial, un aspect de petit nez avec un pont nasal déprimé, un hypertélorisme orbital et un exorbitisme.

Trois sous-types de syndrome de Pfeiffer ont été décrits, le type I peut être causé par des mutations soit dans le gène *FGFR1*, soit dans le gène *FGFR2*, les types II et III sont causés par des mutations dans le gène *FGFR2*, mais ne sont pas causés par des mutations dans le gène *FGFR1*.

Des mutations spontanées ont été associées à un âge paternel avancé.

Un conseil génétique doit être proposé aux familles. La transmission est le plus souvent autosomique dominante. Une analyse génétique moléculaire doit être suggérée après un caryotype standard et moléculaire, en présence de signes prénataux évocateurs.



Figure 52 : Syndrome de Pfeiffer A/D : Dismorphie cranio faciale B /C : brachydactyle et aspect en varus du pouce et du gros orteil

4. Le syndrome de Saethre–Chotzen

Est une maladie génétique qui associe une craniosynostose, le plus souvent une atteinte uni ou bilatérale de la suture coronale, une déformation du visage avec une implantation basse des cheveux sur le front, un ptosis, des petites oreilles proéminentes, des anomalies des membres principalement des doigts courts (brachydactylies), fusion cutanée des deuxième et troisième doigt, déviation du gros orteil en dedans (hallux valgus).

Les autres signes décrits sont une petite taille, une fusion des deux os de l'avant-bras radius et cubitus, une fente du palais et des malformations cardiaques.

La mutation du gène TWIST est retrouvée par séquençage dans plus de 50 % des cas.



Figure 53 : Aspect de brachycéphalie, petit front, cheveux bas implantés, petites oreilles

5. Le syndrome de carpenter

est une maladie congénitale autosomique récessive extrêmement rare associé à des mutations du gène RAB23 , situé sur le chromosome 6 chez l'homme.

Ce syndrome rare comporte une synostose lambdoïde et sagittale, s'étendant plus tard aux sutures coronales. caractérisée par des malformations craniofaciales , une obésité, confinant au crâne en trèfle, avec une saillie importante des bosses temporales.

Les doigts sont courts, boudinés, avec clinodactylie et surtout polydactylie aux pieds, caractéristique du syndrome, et syndactylies.



Figure 54 : Aspect clinique d'un enfant ayant le syndrome de carpenter

VI. Epidémiologie

A. La fréquence

Au niveau géographique, la fréquence étant difficile à apprécier vu l'absence du dépistage systématique.

Dans la plupart des études, elle est estimée à 1/2000 naissance (Marchac D. et al.1982, Lajeunie et al.1995, Stephan MW.et al.2001).

En France, la prévalence des craniosténoses est estimée à environ 1 cas pour 2100 naissances [34]

Leur fréquence est plus élevée en Afrique et plus particulièrement au Maghreb [41] [42]

Notre travail est de 12 cas colligés entre 2010 et 2025, ce chiffre bas n'est nullement représentatif de la véritable fréquence de cette affection dans notre milieu.

Parmi les cas non syndromiques, la craniosténose où la suture sagittale est touchée (scaphocéphalie) est la plus fréquente et représente 41%

Ces atteintes du système sutural longitudinal touchent, de manière significative, beaucoup plus les garçons que les filles.

Tableau 7: La fréquence des craniosténoses selon le type de la suture
synostosée

	Lajeunie [43]	Lupescu [44]	Serie de Marrakech 2011 [45]	Série de Rabat 2018 [46]	Série de Marrakech 2022 [47]	Notre série
Plagiocéphalie	14%	15%	25%	27.8%	32%	33%
Brachycéphalie	6%	3%	8%	4%	8%	0
Trigonocéphalie	18%	15%	16%	5%	12%	08%
Scaphocéphalie	48%	50%	48%	29.6%	24%	41%
Oxycéphalie	8%	3%	0%	6.8%	4%	08%

B. Le sexe

La prédominance masculine rapportée par la plupart des auteurs

Tableau 8 : La répartition des craniosténoses selon le sexe

	Nombre de cas	Masculin	Féminin	Sexe ratio
Lupesco 2000	26	17	9	1.88
Rabat 2018	219	125	94	1.3
Marrakech 2011	12	6	6	1
Marrakech 2022	25	12	13	0.92
Notre série	12	6	6	1

C. L'âge

L'âge de découverte varie dans la littérature de la période néonatale jusqu'à plusieurs décennies d'âge.

Tableau 9 : La répartition des craniosténoses selon l'âge

	Nombre de cas	Age minimal	Age maximal	Age moyen
Lupesco 2000	26	15 jrs	5 ans	-
Rabat 2018	219	1 mois	4 ans	4 mois
Marakech 2011	12	2 mois	4 ans	13 mois
Marakech 2022	25	05 mois	03 ans	16 mois
Notre série	12	4 mois	02 ans	13 mois

L'âge de découverte de l'anomalie semble légèrement retardé. Il est vrai que dans les séries européennes, le diagnostic est fait très tôt, parfois même en anténatal

La moyenne d'âge dans notre série est de **13 mois**. Pour expliquer ce retard, plusieurs raisons sont à évoquer : Les formes modérées mais insidieuses (avec HTIC). Le retard de consultation. L'absence d'une couverture sanitaire suffisante ou l'éloignement. L'accouchement en dehors des structures sanitaires (traditionnel). Parfois même l'ignorance (une tendance naïve à croire à la disparition spontanée avec le temps surtout dans les formes mineures).

D. Le rôle de la consanguinité

La notion de consanguinité était présente dans 41% des cas de l'étude d'ECH-CHAFAIY [45] au CHU de Marrakech entre 2007 et 2010 et dans 39% des cas dans la série de 2022 [47]

Pourtant il a été démontré que des mutations de Novo peuvent avoir lieu vu l'âge paternel avancé, en dehors de toute transmission autosomique, comme le cas du syndrome de crouzon présenté dans notre série, dont l'étude génétique a révélé une mutation du gène FGFR2 chez l'enfant, chez des parents indemne.

Dans notre série elle est présente dans 16% des cas.

E. La prise médicamenteuse

La survenue de craniosténose peut être favorisée par l'exposition à des traitements au cours de la grossesse. Il en est ainsi notamment du valproate de sodium (Dépakine®) et les hormones thyroïdiennes, qui est associé avec des synostoses métopiques, isolées ou (plus rarement) associées à la synostose d'autres sutures [48].

Dans notre série, on ne rapporte aucun cas de prise médicamenteuse pendant ou avant la grossesse, pourtant on a noté la notion de prises des herbes médicinales pendant la grossesse chez la maman de la turricephalie.

F. Troubles métaboliques

L'étiologie métabolique est exceptionnelle. Cependant, le rachitisme carenciel peut s'accompagner d'une synostose prématurée. Il en est de même pour le rachitisme vitaminorésistant hypophosphatémique familial, l'hypophosphatasie ou encore l'hyperthyroïdie néonatale.

G. Conditions environnementales

Plusieurs études ont montré un lien significatif entre le tabagisme maternel durant la grossesse et la survenue de crâniosténoses.

H. Traumatismes

Les synostoses prématurées peuvent aussi avoir une origine mécanique et donc résulter d'une compression céphalique in utéro ou d'un traumatisme lors de l'accouchement.

L'important nombre de grossesses gémellaires ainsi que de naissances en présentation en siège qui a été observé, dans les cas de scaphocéphalies et de trigonocéphalies, est en faveur de cette hypothèse.

VII. Le diagnostic

A. Clinique

Le diagnostic des crâniofaciosténoses est un diagnostic avant tout clinique, qui se fait en général à la naissance, fondé sur l'observation d'une déformation crânienne ou crâniofaciale.

En effet, pour 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. [49].

De plus, à la palpation, la suture synostosée se ressent car elle est épaisse et forme un bourrelet.

D'autres structures anatomiques sont également touchées : le front est déformé (bombé, aplati, concave...), les arcades orbitaires peuvent aussi être exagérément dilatées (hypertélorisme) ou bombées (exorbitisme), le maxillaire est souvent hypoplasique et présente des désordres dentaires tels que des inclusions, des agénésies ou des malpositions.

Lorsque les malformations se limitent au crâne, la craniosténose est qualifiée de « non syndromique ».

Par contre, si elles sont associées à des anomalies des extrémités, elles font alors partie de syndromes dont les principaux sont les syndromes d'Apert et de Crouzon.

Mais il n'y a pas seulement le syndrome dysmorphique, car les craniosténoses peuvent se manifester par des signes ophtalmologiques, neuropsychiques et d'HIC

1. Dysmorphie crânienne :

Recherchée par un examen clinique systématique et minutieux :

D'abord par une inspection à la recherche d'une déformation crânienne apparente, une implantation anormale des cheveux, des anomalies orbitaires associées (formes, positions, taille), avec une étude de l'articulé dentaire et recherche d'une asymétrie faciale.

Ensuite vient la palpation des fontanelles, du bourrelet suturaire, et mobilisation des os de la voûte. Et enfin la mesure du périmètre crânien, diamètre bipariétal, fronto occipital.

Dans notre série, la dysmorphie crânienne a été le signe le plus attirant pour les parents chez tous les cas, à la naissance.

2. Troubles ophtalmologiques

Les signes ophtalmologiques doivent être recherchés systématiquement

Ils sont particulièrement plus fréquents dans les craniosténoses syndromiques que non syndromiques. Ils étaient présents dans 41% de nos cas. Ils peuvent être soit :

- **Mécaniques** : intéressant la position et les mouvements des globes oculaires. Ce sont les plus évidents. Ils comprennent essentiellement : l'exophtalmie, le strabisme, l'hypertélorisme.
- **Fonctionnelles** : ils comprennent l'atteinte de l'AV pouvant aboutir à la cécité, les modifications du FO, les troubles du champ visuel et les troubles de la réfraction.

2.1 Atteintes oculaires :

a. L'exophtalmie ou l'exorbitisme : [50]

C'est un symptôme majeur.

Elle est axiale, irréductible, bilatérale (quoique parfois asymétrique). Elle est due à la réduction de la capacité orbitaire par inclinaison du plafond de l'orbite en bas et en arrière ; l'occlusion des yeux devient alors impossible et les malades sont exposés aux ulcères de cornée par insuffisance des fonctions ciliaires et lacrymales ;

Une blépharorrhaphie peut s'imposer. Sa fréquence est variable selon le type de la craniosténose.

L'exophtalmie était présente chez 5 patients, bilatérale chez le sd de crouzon et unilatérale chez les cas de plagiocéphalies, et le cas de la turricéphalie.

b. L'hypertélorisme : [51]

C'est un écartement exagéré entre les deux globes oculaires ; mesuré cliniquement par l'espace inter-caronculaire ou inter-pupillaire et radiologiquement par la distance entre les parois internes des orbites, sa gravité provient de son retentissement esthétique, mais aussi de sa conséquence sur la motilité oculaire.

L'hypertélorisme est commun à la plupart des craniosténoses syndromiques, il est moins fréquent dans les autres formes, il doit être différencié de simple télécanthus (élargissement inter-canthal sans atteinte osseuse).

Dans notre série, l'hypertélorisme a été observé chez un seul cas, il doit être différencié de simple télécanthus (élargissement intercanthal sans atteinte osseuse) qu'on a noté dans un syndrome de Crouzon

c. Le strabisme :

Les troubles oculomoteurs sont fréquents dans les facio crâniosténoses, dont plusieurs facteurs pathogéniques sont associés : agénésie musculaire, malposition des globes oculaires et des muscles, induite par la malposition orbitaire.

Les Plagiocéphalies sont responsables de nombreux troubles oculomoteurs. Les plagiocéphalies sont responsables de nombreux troubles oculomoteurs [52].

Nous avons relevé dans notre série un cas de strabisme convergent ; chez un plagiocéphale et un scahocéphale.

d. Autres signes : Le nystagmus accompagne souvent l'exophtalmie et le strabisme et peut s'expliquer par le déséquilibre de la vision binoculaire et la baisse de l'acuité visuelle. Les paralysies oculomotrices sont exceptionnelles car la fente sphénoïdale est peu concernée. Quant aux troubles oculaires (cataracte, fibres à myéline...etc.), leur présence semble fortuite

2.2 Atteintes fonctionnelles : [53]

a. Une baisse de l'acuité visuelle :

Elle est due soit à une atteinte du nerf optique, liée à l'HIC, comme en témoigne un œdème papillaire, fréquente dans l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon.

Soit à une atrophie optique, d'origine primitive par compression du nerf optique dans son canal trop étroit ou déformé, ou plus fréquemment d'atrophie post-oedémateuse, suite à une hypertension intracrânienne passée inaperçue.

La fonction visuelle peut être atteinte par kératite d'exposition, qui est une conséquence de l'exophtalmie.

b. Les modifications du fond d'oeil :

Deux anomalies essentielles sont à rechercher par l'examen au fond d'oeil : l'oedème papillaire, et sa conséquence ultime l'atrophie optique si non traité à temps. Toutes les craniosténoses sont concernées par les troubles visuels, leur fréquence varie selon le type de craniosténose, on note un risque plus élevé dans l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon.

Leur fréquence varie selon les types de craniosténoses [54]: là aussi ; on note qu'aucune craniosténose n'est totalement indemne de problème visuel, mais l'oxycéphalie et la maladie de Crouzon comportent un risque particulièrement élevé, Stavron et al. [55] ont souligné que les troubles visuels liés à l'HIC sont particulièrement fréquents dans les craniosténoses vues tardivement, et dans les formes récidivantes.

Dans notre série, l'oedème papillaire a été retrouvé chez les deux cas d'hydrocéphalie

3. Syndrome d'hypertension intra crânienne

Dans le cas de crâniosténose l'HTIC est chronique, due au conflit de croissance entre encéphale et crâne, n'atteint que rarement les valeurs très élevées, et ne comporte donc pas de risque vital.

De même, le tableau clinique est rarement complet, souvent réduit à des céphalées et plus souvent complètement absent.

La corrélation entre fond d'œil, radiologie et pression intracrânienne est médiocre (parmi les enfants ayant une HIC prouvée, 84 % avait un fond d'œil normal et 35 % n'avait pas d'impressions digitiformes au moment de l'enregistrement de l'HIC).

Le niveau neuropsychologique est corrélé avec la pression intracrânienne : l'évaluation du quotient de développement ou du quotient intellectuel montre des valeurs significativement plus basses lorsqu'il existe une HIC.

Les enregistrements de la pression intracrânienne (PIC) dans les craniosténoses ont permis de préciser un certain nombre de points :

- Aucun type de craniosténose n'est complètement indemne du risque d'HTIC, mais la fréquence de celle-ci augmente avec le nombre de sutures atteintes
- La fréquence de l'HIC augmente avec l'âge ;
- La corrélation entre fond d'œil, radiologie et PIC est médiocre ;
- Le niveau neuropsychologique est corrélé avec la PIC. Ces faits montrent l'utilité de l'enregistrement de la PIC dans les cas où l'indication opératoire est incertaine [56,57].

4. Signes neuro psychiques :

L'évaluation des facultés intellectuelles reste difficile surtout chez le nourrisson qu'il n'est pas possible de tester et pour lequel on se fie uniquement sur le retard des acquisitions (perturbation de tonus et des

réflexes archaïques, puis des signes de l'éveil et enfin le retard de la marche et du langage).

Par la suite une étude psychométrique pourra être envisagée, Celle-ci permettra d'apprécier l'état de départ ainsi que l'évolution ultérieure, donc l'efficacité de l'intervention.

Les répercussions mentales des craniosténoses sont liées à plusieurs facteurs, qui s'enchevêtrent :

- **Le type de craniosténose** : le retard mental s'observe surtout dans les formes syndromiques. Dans les craniosténoses non syndromiques, les atteintes multi suturaires sont plus à risque que les autres, et l'oxycéphalie paye là le plus lourd tribut, mais les formes mono suturaires ne sont pas à l'abri [58].

Dans notre série, on a noté un retard psychomoteur chez un trigonocéphale qui avait la notion de souffrance fœtale, et le cas de plagiocéphalie associé à une scaphocéphalie.

- **L'HIC** : l'évaluation du quotient de développement ou du quotient intellectuel montre des valeurs significativement plus basses lorsqu'il existe une HIC.
- **L'âge au diagnostic** : le retard mental est d'autant plus fréquent que l'enfant est plus âgé au moment du diagnostic.
- **Les malformations cérébrales associées** : elles jouent évidemment un rôle.

Ainsi, dans notre étude le patient ayant gardé le retard psychomoteur en post opératoire est le patient ayant une plagiocéphalie associé à une scaphocéphalie, qui a été opéré tardivement à l'âge de 17 mois.

- **Le retentissement psychologique** de la dysmorphie sur l'enfant, sur les parents et sur la relation mère-enfant [61-63]

5. Les troubles respiratoires :

Des difficultés respiratoires sont fréquentes dans les formes syndromiques, soit du fait de la rétrusion du maxillaire supérieur, soit du fait de la compression bulbaire par engagement cérébelleux, cela entraîne une obstruction des voies aériennes supérieures provoquant des troubles respiratoires et parfois des apnées du sommeil

On peut observer des syndromes d'apnées du sommeil sévères. Ces troubles respiratoires aggravent le risque de retentissement neuropsychologique et le risque d'HIC.

Dans notre série, aucun patient n'a présenté des troubles respiratoires.

6. Malformations associées

Il faut rechercher deux grands types de malformations associées :

- Malformations somatiques extra-neurologiques, notamment cardiaques, urinaires, digestives, des extrémités.
- Malformation du système nerveux central, cérébrales notamment, ou rachidiennes (spina bifida, exceptionnellement associé aux craniosynostoses).

La recherche des malformations cérébrales est systématique car elles peuvent, d'une part, modifier le pronostic, d'autre part, nécessiter leur traitement propre avant l'intervention sur la craniosténose [64,65].

Les malformations associées sont assez fréquentes dans les formes syndromiques.

L'hydrocéphalie est au premier rang de ces anomalies. Sur la série totale de Necker–Enfants malades, 22% des enfants ont au moins une malformation associée [66].

Dans notre série, on a noté des malformations associées faites de :

- Hydrocéphalie chez 03 patients
- Inversion de l'articulé dentaire chez le sd de crouzon
- Syndactylie des mains chez un plagiocéphale et scaphocéphale.

B. Paraclinique

1. Le diagnostic prénatal des craniosténoses :

Le diagnostic prénatal de la craniosténose n'est pas une pratique courante, mais avec l'avènement de l'échographie ultrasonique, il est désormais possible d'obtenir des images intra–utérines exceptionnelles et de détecter d'éventuelles anomalies cérébrales associées. Facile d'apprentissage, l'échographie 3D permet une évaluation claire des sutures et des fontanelles

Les signes échographiques caractéristiques des craniosténoses comprennent :

- La dysmorphie crânienne visible sur les coupes axiales, appréciée à travers la mesure de l'index céphalique (rapport entre le diamètre bipariétal et le diamètre fronto–occipital), qui reste constant et linéaire durant la grossesse, avec une estimation entre 0,6 et 0,9.
- Une suture pathologique qui perd son aspect anéchogène habituel.
- Un élargissement des sutures orthogonales associé à la synostose prématurée.

Les signes échographiques spécifiques :

a. Dans les craniosténoses isolées :

La brachycéphalie : – En mode 2D, on a une élévation de l'index céphalique. – En mode 3D, la suture coronale est invisible alors que la métopique est élargie.

La scaphocéphalie : – En mode 2D, le crane parait ovoïde avec une diminution de l'index céphalique par augmentation du diamètre antéropostérieur.

En mode 3D la suture sagittale est absente alors que les coronales et les fontanelles sont présentes et peuvent être élargie

La plagiocéphalie : – En 2D, l'élément prépondérant est l'asymétrie du crane sur les coupes axiales. En D3, absence de la suture coronale, avec déviation homolatérale de l'axe sagittal.

La trigonocéphalie : – En mode 2D, des coupes axiales le front est pointu en carène de bateau. – En mode 3D on visualise la crête osseuse fronto-médiane contrastant avec l'absence de la suture métopique.

Le crane en trèfle : – En 2D, sur les coupes axiales le contour évoque la forme en trèfle. – En 3D les sutures absentes sont remplacées par des vallées unissant des plaques osseuses bombées.

b. Dans les craniosténoses syndromiques :

Dans les formes syndromiques la craniosténose n'est qu'un élément d'un syndrome polymalformatif. Habituellement les malformations des extrémités (syndactylie) sont diagnostiquées dès le premier trimestre de la grossesse.

Le syndrome d'Apert :

Elle met en évidence une syndactylie membraneuse ou osseuse des quatre membres. Elle peut aussi révéler une dilatation ventriculaire, une hypoplasie du cœur ou une coarctation. Elle peut être complétée par la biologie moléculaire qui met en évidence une mutation FGFR2.

Le syndrome de Crouzon :

Souvent, l'atteinte est bicoronale induisant une dysmorphie craniofaciale et un exorbitisme, le diagnostic est posé par une biopsie du trophoblaste au premier trimestre de gestation, surtout si il existe une mutation dans la famille(5).

Le syndrome de Pfeiffer :

Dysmorphie craniofaciale avec un exorbitisme majoré. Le signe pathognomonique qui oriente le diagnostic est l'aspect trop large et dévié du gros orteil, possible dès la vingtième semaine de grossesse.

Le syndrome de Carpenter :

Atteinte bicoronale avec hypoplasie de l'étage moyen de la face, associée à une hexadactylie et une éventuelle cardiopathie.

Le syndrome de Saether–Chotzen : – Il associe la dysmorphie modérée et une atteinte coronale. Le diagnostic peut être fait dès le troisième trimestre, seulement le signe spécifique (syndactylie membraneuse), n'est pas visible à l'échographie.

2. Diagnostic post natal

L'imagerie des crâniosténoses a pour objectif d'affirmer ou de confirmer un diagnostic qui est avant tout clinique

L'examen radiologique confirme ensuite le diagnostic clinique et aide également à écarter les faux positifs tels que les plagiocéphalies positionnelles par exemple.

En effet, certains enfants peuvent présenter un aplatissement au niveau du crâne. Cela peut donc évoquer une craniosténose. Cependant, cette plagiocéphalie est en réalité d'origine posturale et liée à une contrainte exercée au niveau crânien.

La malformation peut disparaître ou s'améliorer simplement en empêchant le nourrisson de dormir sur le côté aplati.

a. La radiographie standard

Avec ses incidences, (face, profil) est l'examen de première intention à réaliser.

Elle permet de mettre en évidence d'une part la suture synostosée : cette dernière se caractérise par sa perte d'indentation, sa linéarité, sa condensation, l'existence de ponts osseux ou carrément par sa disparition.

D'autre part, l'hypertension intracrânienne peut aussi y être détectée par la présence d'impressions digitiformes au niveau de la zone synostosée

Les éléments caractéristiques d'une crâniofaciosténose mis en évidence par l'examen radiologique sont les suivants:

- **Au niveau du crâne**
 - **Voûte**
 - Absence de la suture osseuse synostosée
 - Forme du crâne : souvent étroit,
 - Front : présence d'une bosse, plat, concave,
 - Présence de nombreuses impressions digitiformes qui marquent l'empreinte des gyrus cérébraux en cas d'hypertension intracrânienne,
 - Minceur des os de la voûte surtout au niveau de l'os frontal.
 - **Base**
 - Etage antérieur : incliné vers le bas et l'arrière,
 - Selle turcique : élargie,
 - Apophyses clinoides : déformées et parfois le plafond du sinus sphénoïdal effondré,
 - Fosse cérébelleuse : sur un plan inférieur par rapport à la fosse moyenne,
 - Os pétreux : diminution de son volume et de son opacité,
 - Pyramide pétreuse : floue, peu nette avec des contours mal dessinés,
 - Mastoïde : difficilement perceptible.
 - **Au niveau de la face**
 - Cavités orbitaires : leur profondeur est diminuée (de profil), allongement de l'axe vertical de l'orbite avec rétrécissement du foramen orbitaire et de la fente sphénoïdale (de face),
 - Hypoplasie du maxillaire dans les trois dimensions

b. La tomodensitométrie

Qualifiée de gold standard diagnostic, le scanner a de loin supplanté les radiographies standards. Il permet de faire le diagnostic positif, de classer le type de la craniosténose et d'établir le bilan lésionnel osseux et parenchymateux.

Les reconstructions 3D sont devenues primordiales et s'intègrent dans le bilan préopératoire, permettant ainsi une meilleure vision et guidant le choix de la technique chirurgicale

Elle montre d'éventuelles hydrocéphalies ou un syndrome de Chiari aisément repérables et plus fréquemment associées aux craniosténoses syndromiques

Récemment, le Pet scan (Figure 37) est venu enrichir l'iconographie des craniosténoses en montrant des images radiologiques de la sténose suturaire sous forme d'une ostéocondensation sous forme d'une hyperfixation au niveau du bourrelet témoin de l'atteinte suturaire, monté en tridimensionnel et illustré par un dégradé de couleur exceptionnel.

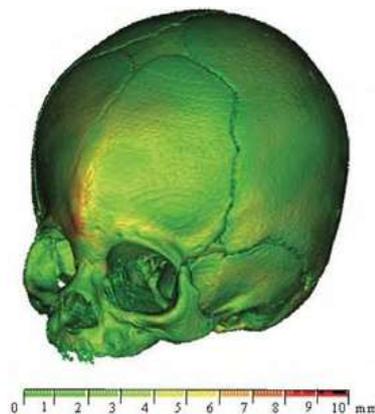


Figure 55 : Pet- scan reconstruction en 3D d'une trigonocéphalie

c. L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM peut être demandée dans les formes complexes, et syndromiques où des complications parenchymateuses peuvent être installées : agénésie du corps calleux ou hydrocéphalie, ou une malformation d'arnold chiari.

Est aussi à prévoir en cas de syndromes afin de rechercher les anomalies cérébrales associées.

d. La scintigraphie

Est un examen complémentaire utile car elle est un bon indicateur de l'activité métabolique de la suture. En effet, lorsque celle-ci est active et en voie de fusion, l'activité cellulaire est importante. Inversement, en cas de diagnostic tardif lorsque que la suture est déjà fermée, l'activité cellulaire est inexistante

e. Les examens neurologiques :

1. L'EEG

Cité à titre indicatif, l'EEG ne représente pratiquement plus d'intérêt diagnostique devant les examens radiographiques (radio du crâne et la TDM 3D).

N'est pas une prescription habituellement nécessaire, cependant il représente un élément pronostique et de suivi pour les épilepsies associées ou la suspicion d'une souffrance cérébrale. .

2. La PIC :

La mesure répétée de l'index céphalique pendant la phase de croissance cérébrale rapide reste un indicateur précieux pour évaluer le risque fonctionnel d'une craniosténose. Cependant, elle est principalement utilisée dans les

formes pour lesquelles l'indication opératoire est incertaine, ou pour aider à convaincre des parents hésitants.

De notre côté, la mesure de la pression intracrânienne (PIC) reste un geste invasif et constitue une épreuve supplémentaire pour les parents et le bébé. Actuellement, des sondes extradurales moins invasives sont utilisées, dans l'espoir que, dans le futur, des sondes cutanées puissent les remplacer

f. Autres examens complémentaires :

1. Examen ophtalmologique :

Il concerne avant tout, et plus particulièrement les craniosténoses complexes et les syndromiques ou le risque d'HTIC est majeur. On réalise un examen du fond d'œil et une éventuelle mesure de l'acuité visuelle pour évaluer l'urgence de la prise en charge thérapeutique.

Le FO possède une faible sensibilité, mais il reste un élément pronostique important et un moyen pour prévenir une éventuelle atrophie optique.

2. Examen ORL :

Il est réservé surtout dans les malformations craniofaciales sévères associées à une atteinte de la sphère ORL, notamment les malformations de la ligne médiane fréquemment associées aussi aux synostoses sagittales (la fente palatine, anomalie des choanes).

L'audiogramme sera indiqué pour éliminer une baisse de l'acuité auditive surtout dans les atteintes coronales (plagiocéphalie, oxycéphalie et la brachycéphalie).

3. L'évaluation psychologique :

Elle reste un élément pronostique de première importance.

Elle est d' autant plus précise que l'enfant est plus âgé

L'évaluation mentale chez le nouveau née est basée sur son développement psychomoteur, qui apprécie les réflexes archaïques et le tonus musculaire et l'agilité. Nous avons opté pour le test de l'OMS (Organisation Mondiale de la Sante), qui est en vérité, une forme simplifiée du test de Brunet-Lezine [78].

Tableau 10 : Evaluation psychomotrice de l'enfant simplifié selon l'OMS

Age	Développement moteur	Développement psychologique	Agilité
1 mois		Dort la plupart du temps, ne voit pas, n'a pas encore acquis le rythme des jours et des nuits.	
2 mois	Tient sa tête	Premier sourire, suit du regard.	
3 mois		Sourit, gazouille.	
6 mois	Se tient assis mais ne s'assoit pas tout seul.	Cherche à saisir les objets à sa portée et les mettre dans sa bouche, reconnaît son entourage, sons inarticulés.	
9 mois	Peut s'asseoir seul, se déplace à 4 pattes, cherche à se mettre debout.		Sait lâcher volontairement un objet qu'il a dans la main.
1 an	Essais de premier pas	Monosyllabes, rit, distingue les aliments.	Joue à taper les objets les uns contre les autres, s'amuse beaucoup à les jeter par terre
Au cours de la deuxième année	Marche sans aide, propreté de jour.	Comprend un ordre simple, dit papa, maman.	
Au cours de la troisième année	Propreté de jour et de nuit.	Forme de petite phrase.	

VIII. Diagnostic différentiel

Le diagnostic de craniosténose est avant tout clinique, fondé sur l'observation d'une déformation crânienne ou craniofaciale.

La confirmation du diagnostic clinique est recherchée dans l'étude radiologique de la voûte et de la base du crâne.

Les anomalies de croissance du périmètre crânien sont en revanche de mauvais indicateurs de craniosténose. Les microcéphalies, parfois prises pour des brachycéphalies, sont beaucoup plus souvent des atrophies cérébrales.

De même la fermeture précoce de la fontanelle bregmatique n'est pratiquement jamais le signe d'une craniosténose débutante, mais le plus souvent une simple variante du normal. Au contraire, les macrocrânies évoquent d'abord une hydrocéphalie ou un hématome sous-dural, mais sont parfois des scaphocéphalies. Toutes ces erreurs peuvent être facilement évitées par l'analyse de la morphologie crânienne et l'étude des radiographies du crâne.

Les vrais problèmes diagnostiques sont finalement ceux des déformations crâniennes, et se posent différemment selon qu'elles sont symétriques ou non.

A. Déformations symétriques

Le problème le plus fréquemment rencontré est celui des microcrânies.

La craniosténose peut généralement être écartée lorsqu'une microcrânie présente une forme harmonieuse, avec des sutures qui sont perméables à la radiographie.

Le diagnostic devient plus complexe lorsqu'il existe un front fuyant ou légèrement triangulaire, et que les sutures sont peu visibles sur les radiographies crâniennes. Dans ces situations, l'absence d'anomalies à la base du crâne et les impressions digitiformes acquièrent une grande valeur diagnostique.

Toujours dans le cadre des déformations symétriques, on peut citer les cas suivants :

- Les déformations passagères dues à un accouchement dystocique.
- L'épaississement de la voûte crânienne fréquemment observé dans les ictères hémolytiques, ce qui rend les sutures difficilement visibles, bien qu'elles restent perméables.
- Certaines ostéochondrodysplasies peuvent entraîner des déformations crâniennes sans synostose suturaire.
- L'ostéopétrose, qui se caractérise souvent par une macrocrânie et des troubles visuels, mais dont l'aspect radiologique est distinctif.

B. Déformations asymétriques

Le problème le plus fréquent concerne les plagiocéphalies posturales, qui peuvent être confondues avec des synostoses coronales unilatérales.

Ces déformations provoquent une asymétrie de la voûte crânienne, avec un méplat pariéto-occipital unilatéral discret, sans bombement compensateur (ni frontal homolatéral, ni occipital controlatéral).

Les radiographies crâniennes montrent presque toujours que les sutures lambdoïdes sont intactes. Il s'agit donc d'un aplatissement positionnel, devenu de plus en plus courant depuis les recommandations de décubitus dorsal pour prévenir la mort subite du nourrisson.

IX. Le traitement

A. Historique du traitement :

L'histoire du traitement chirurgical des craniosténoses est relativement récente, avec une première tentative réalisée par Lannelongue le 9 mai 1890.

Pendant près de 80 ans, diverses techniques ont été développées, mais elles reposaient sur des principes similaires. Ce n'est qu'à partir des années 1970 que les bases des techniques modernes ont réellement émergé. [67].

On peut ainsi distinguer deux grandes phases dans l'évolution de la prise en charge chirurgicale des craniosténoses :

De 1890 à 1971 : les interventions visaient principalement à décompresser les structures cérébrales, en laissant la croissance post-opératoire remodeler progressivement le crâne.

En 1890, Marie Lannelongue [68] réalisa la première intervention pour craniosténose, pour tenter de corriger le retard mental d'un enfant.

La proposition de Marie Lannelongue fut initialement mal appliquée aux microcéphalies et autres déficiences mentales incurables, avant d'être reprise en 1927 par Faber et Towne [6]. Ils publièrent un article soulignant l'importance du diagnostic (alors appelé "oxycéphalie") et de la prévention de l'hypertension intracrânienne (HIC), ainsi que la correction de la dysmorphie.

Les techniques opératoires se multiplièrent, la plupart étant abandonnées. Celles-ci, visant à traiter ou prévenir l'HIC, consistaient en des craniectomies étendues, de l'ouverture des sutures synostosées à la craniectomie de toute la voûte. Cependant, elles échouaient souvent à prévenir la récurrence. Certaines proposaient de « stériliser » la dure-mère avec une

solution d'iode ou du réactif de Zenker [69], ou de réséquer son feuillet superficiel [70].

Toutes ces méthodes concernaient uniquement la voûte, laissant intacte la région orbitaire supérieure, ce qui expliquait leurs résultats médiocres dans les craniosténoses frontales. La craniectomie linéaire sagittale, utilisée dans certaines scaphocéphalies, reste une option, mais doit être complétée par une craniectomie additionnelle pour corriger l'allongement crânien antéropostérieur.

Un volet libre occipital peut être ajouté en cas de bombement postérieur excessif. Les zones craniectomisées sont partiellement comblées par des fragments osseux pour éviter les défauts de réossification. Des volets libres pariéto-temporaux de décompression sont aussi utilisés pour les cas d'HIC sans ou avec dysmorphie modeste, comme dans certaines oxycéphalies, les maladies de Crouzon et les craniosténoses non syndromiques vues tardivement. Le but principal de la chirurgie des craniosténoses, comme l'indiquait Ingraham en 1948 [71], est de prévenir l'HIC et/ou un retard mental. Les techniques craniofaciales modernes visent également à corriger la dysmorphie, préservant ainsi l'équilibre psychologique des enfants.

De 1971 à aujourd'hui : les techniques ont évolué pour permettre, en une seule intervention, une correction simultanée du volume et de la forme du crâne.

Les premières interventions à visée esthétique, mises au point au début des années 1970 par Paul Tessier, étaient réalisées chez des adultes, puis au terme d'une réflexion sur la dynamique de la croissance craniofaciale, la nécessité d'effectuer des gestes d'ostéotomie fronto-orbitaire chez l'enfant a

été démontrée [72]. Grâce aux progrès de l'anesthésie réanimation les techniques opératoires mises au point chez l'adulte ont été transposées aux nourrissons.

Le risque opératoire non négligeable a pu être assumé de façon à obtenir des résultats parfaits sur la croissance craniofaciale, permettant la préservation des capacités intellectuelles et visuelles des patients [73].

Ces techniques combinent décompression cérébrale et reconstruction anatomique [74–75]. Elles consistent à retirer les zones anormales du crâne, y compris les parois orbitaires si la dysmorphie est présente, puis à les reconstruire avec des volets osseux de taille et de courbure adaptées.

Des techniques récentes de distraction faciale interne et externe ont été développées pour corriger la dysmorphie et favoriser une croissance craniocérébrale harmonieuse. Cette chirurgie, désormais largement pratiquée, nécessite une collaboration entre neurochirurgien, chirurgien maxillofacial ou plasticien, et anesthésistes-réanimateurs spécialisés dans la prise en charge des nourrissons.

B. Principe du traitement

1. Prévenir les complications fonctionnelles par la décompression cérébrale

La craniosténose peut entraîner diverses atteintes fonctionnelles, notamment des troubles de l'audition, de la vision ou encore un retard du développement cognitif.

L'intervention chirurgicale vise ainsi à décompresser le cerveau afin de limiter ces risques et prévenir l'apparition de ces symptômes.

2. Restaurer une morphologie harmonieuse et corriger la malformation

Les faciocrâniosténoses entraînent d'importantes anomalies anatomiques nécessitant une reconstruction minutieuse afin d'obtenir une morphologie aussi harmonieuse que possible. Cette correction repose sur le traitement des deux éléments clés du « front chirurgical » :

- **Le bandeau frontal supra-orbitaire**, qui englobe le rebord orbitaire supérieur, la région glabellaire jusqu'à la jonction naso-frontale, ainsi que les apophyses malaires du frontal.
- **Le front supérieur**, qui s'étend du reste du front jusqu'aux sutures coronales.

La position du front joue un rôle essentiel dans l'équilibre global du visage. Pour évaluer précisément la déformation et guider la correction chirurgicale, il est donc essentiel de s'appuyer sur des repères anatomiques clairs et une approche simplifiée de l'anatomie du front.

3. Restaurer la croissance crâniofaciale et redonner un potentiel de croissance

La croissance cérébrale est extrêmement rapide, presque « tumorale », au cours des douze premiers mois de la vie. Durant cette période, le cerveau s'allonge de quatre centimètres et son volume double en seulement un an.

À l'âge de deux ans, il atteint environ 77 % de son volume définitif, et 90 % à cinq ans. Cette croissance rapide exerce une pression considérable sur la boîte crânienne, qui reste encore malléable.

Dans le cas des craniosténoses, la croissance du cerveau est fortement perturbée car elle se fait dans un environnement rigide et non extensible. Cela entraîne fréquemment une hypertension intracrânienne. C'est pourquoi une

intervention chirurgicale précoce est essentielle pour permettre une expansion normale du cerveau, en libérant la ou les sutures fusionnées, ce qui permet la poussée encéphalique. De plus, cela élimine également le risque d'hypertension intracrânienne.

C. Le timing optimal de l'intervention chirurgicale

L'intervention doit être réalisée avant l'âge d'un an pour avoir un impact significatif sur le pronostic fonctionnel (hypertension intracrânienne, retard intellectuel, troubles de la vision, etc.).

De manière générale, les scaphocéphalies sont opérées vers 6 mois, tandis que les trigonocéphalies, plagiocéphalies et brachycéphalies non sévères sont opérées vers 10 mois. Plus l'intervention est réalisée tôt, plus l'os est malléable.

L'âge idéal pour la chirurgie se situe entre 9 et 12 mois, en raison de plusieurs facteurs :

- **Restauration du potentiel de croissance** : Une intervention précoce redonne à la voûte crânienne son potentiel de croissance à un moment crucial.
- **Souplesse de l'os** : L'os reste suffisamment souple pour faciliter le remodelage crânien, tout en étant assez solide pour supporter les différentes techniques chirurgicales.
- **Réossification spontanée** : Les défauts osseux laissés après l'expansion crânienne se réossifieront naturellement, contrairement à un âge plus avancé où une reconstruction serait nécessaire.

- **Réduction des risques neurologiques** : Le risque d'atteinte neurologique est plus élevé chez les enfants opérés après l'âge de 1 an.
- **Meilleure acceptation parentale et intégration sociale** : Une correction précoce permet une meilleure acceptation par les parents et une intégration sociale plus facile pour l'enfant.

Cependant, ce choix doit être évalué en fonction des risques anesthésiques et opératoires. En effet, les interventions les plus risquées sont celles réalisées chez les très jeunes enfants (moins de 6 mois), avec un poids faible (inférieur à 6 kg), une atteinte multi-sutural et un temps opératoire long.

Le principal risque reste le saignement, qui est soigneusement surveillé, bien que des transfusions sanguines soient souvent nécessaires.

Dans notre série, 41 % ont été opéré entre l'âge de 6 mois et 12 mois et 33% après l'âge d'un an.

D. Techniques chirurgicales

Il existe à l'heure actuelle deux types de prise en charge chirurgicale, qui dépend de l'âge de l'enfant au diagnostic, et du plateau technique.

La chirurgie minimale invasive : endoscopie.

La technique classique, dite « ouverte »

1. La chirurgie minimale invasive :

A l'aide d'un endoscope, se fait idéalement avant l'âge de 5 mois, de préférence vers 3 mois. Son principe fondamental est l'ablation unique de la suture soudée, tôt dans le développement, puis la croissance cérébrale se fait naturellement.

Les chirurgies endoscopiques sont systématiquement suivies du port d'un casque durant maximum un an après la chirurgie.

Les bénéfices de cette prise en charge endoscopique sont un temps d'hospitalisation plus court, un taux de transfusion plus faible, et des incisions plus petites

Cette technique n'est pas encore réalisée dans notre structure et donc tous nos patients ont eu une chirurgie à ciel ouvert.

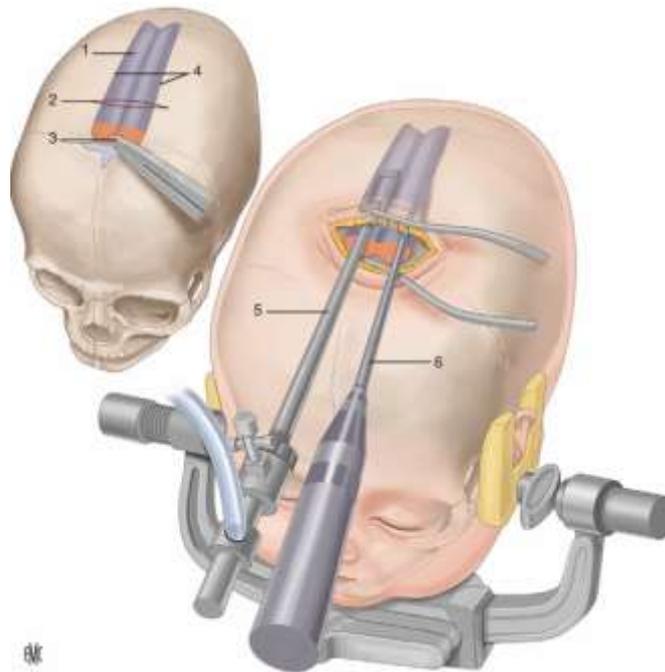


Figure 56 : Suturectomie linéaire sagittale par voie endoscopique. Fusion de la suture sagittale et résection endoscopique de la suture par incision réduite. 1. Craniosténose sagittale ; 2. incision cutanée réduite à 3,5 cm ; 3. ostéotomie amorcée à la pince gouge ; 4. ostéotomies sagittales ; 5. endoscope ; 6. scie à ultrasons.

2. La technique chirurgicale ouverte

a. La tactique opératoire générale

La tactique opératoire dans le traitement des craniosténoses repose sur des principes bien définis, visant à corriger les déformations tout en optimisant la croissance crânienne future. Plusieurs étapes clés doivent être suivies pour garantir le succès de l'intervention :

1. Planification préopératoire : Une évaluation clinique détaillée et des examens d'imagerie (comme la tomodensitométrie ou la radiographie 3D) sont nécessaires pour identifier l'étendue de la déformation et les sutures affectées.

Une planification minutieuse permet d'anticiper la technique chirurgicale à adopter et les éventuelles complications.

2. Anesthésie : L'intervention se fait sous anesthésie générale.

L'équipe anesthésique doit être vigilante de la pathologie spécifique du patient et de ses particularités (poids, âge, antécédents médicaux).

Une gestion soignée de la voie aérienne et de la ventilation est primordiale, ainsi que la surveillance de l'état hémodynamique et des pertes sanguines au cours du geste opératoire

3. Temps chirurgical :

L'installation du nourrisson suit l'approche neurochirurgicale classique, avec une incision bicoronale de type Cairns–Unterberger. Des variations d'incision, comme une incision biseautée vers l'arrière, peuvent être utilisées pour dissimuler la cicatrice. Pour les scaphocéphalies, une incision pré- ou rétro-lambdoidienne est proposée, souvent cachée même à un âge avancé.

Le visage de l'enfant, y compris le nez, reste dans le champ opératoire.

Une infiltration locale avec sérum et adrénaline est réalisée pour réduire la perte sanguine.

Le décollement se fait dans l'espace sous aponévrotique de Merkel, un plan avasculaire sous-galéal.

L'hémostase est assurée avec cire chirurgicale et électrocoagulation des vaisseaux principaux, tandis que les clips de Le Roy sont placés sur la tranche de section.

La région fronto-orbitaire est exposée et le nerf sus-orbitaire peut nécessiter un décollement pour exposer le rebord orbitaire. La scie oscillante est utilisée pour les sections osseuses, afin d'obtenir des traits fins et réguliers, réduisant les risques de section accidentelle de la dure-mère.

Les volets osseux sont immergés dans une solution antiseptique. En fin d'intervention, le muscle temporal est réinséré et le scalp suturé avec des drains pour récupérer le sang postopératoire. La tarsorrhaphie est réalisée uniquement pour les faciocraniosténoses avec exorbitisme important, afin de prévenir le chémosis postopératoire.

4. Décompression et correction de la déformation : La libération des sutures synostosées est réalisée avec un soin particulier pour préserver les structures cérébrales et minimiser les risques de saignement.

Selon le type de craniosténose, une correction peut inclure un remodelage de la voûte crânienne, une expansion des os crâniens ou une intervention combinée.

5. **Surveillance postopératoire** : Après l'intervention, les patients doivent être suivis de près pour surveiller l'évolution de la croissance crânienne, prévenir l'hypertension intracrânienne et détecter tout signe de complications. Des imageries de contrôle sont souvent réalisées pour évaluer l'efficacité de l'intervention.
6. **Rééducation et suivi à long terme** : Après la chirurgie, un suivi clinique régulier est essentiel pour observer le développement neurologique et crânien. Des ajustements, tels que l'utilisation d'un casque postopératoire ou des séances de physiothérapie, peuvent être nécessaires pour optimiser le remodelage.

L'objectif principal de la tactique opératoire est de corriger la déformation, de préserver la fonction neurologique et d'optimiser la croissance crânienne, tout en minimisant les risques associés à la procédure.

b. Technique chirurgicale pour chaque type de craniosténose

1. Scaphocéphalie

Indications

Il s'agit de la craniosténose monosuturale la plus fréquente. Elle représente 50 % des craniosténoses dans notre série.

Elle ne touche généralement que la seule suture interpariétale, parfois elle se prolonge au niveau de la suture métopique.

Le but du traitement des scaphocéphalies est d'obtenir un raccourcissement antéro postérieur et un élargissement transversal, en corrigeant le bombement frontal et/ou le bombement occipital, le cas échéant [76].

L'indication chirurgicale est essentiellement morphologique. Il faut noter que le retentissement psychologique de la dysmorphose est important [77–78].

Technique De très nombreuses techniques ont été proposées, mais la procédure est différente selon l'âge du patient au moment de l'intervention.

- **Endoscopie** : [79–80].

Certaines équipes réalisent une craniectomie sagittale sous endoscopie avant l'âge de 6 mois.

L'intérêt récent porté sur ces techniques a été permis par l'apport du moule crânien qui accompagne le remodelage de la voûte lors de la phase de croissance maximale.

Les limites principales sont l'âge (moins de 6 mois) et la nécessité du port d'un moule crânien pendant 12 mois.

La surveillance est effectuée conjointement par un orthoprothésiste spécialisé et l'équipe chirurgicale pour éviter tout risque de restriction sur la croissance cérébrale.

- **une « H » craniectomie**

Les premiers mois de la vie paraissent la meilleure période pour traiter les scaphocéphalies. Il existe, en effet, durant cette période, une grande malléabilité de la boîte crânienne autorisant l'utilisation de simples craniectomies qui, si elles sont correctement dessinées, amène le plus souvent un remodelage complet et parfait de la voûte.

Une « H » craniectomie selon Renier peut être proposée, en général appliquée aux plus jeunes enfants, avant six mois, deux larges craniectomies parasagittales largement prolongées dans les sutures coronales et lambdoïdes sont réalisées.

Les pariétaux peuvent ainsi être écartés sur la charnière constituée par la suture pariéto squameuse de chaque côté, et remodelés « en bois vert », afin

de restaurer une bonne courbure transversale et une bonne largeur du crâne. Les fragments osseux déposés sont retaillés et remodelés, puis remis en place sans ostéosynthèses

Cela permet une reprise rapide de la croissance transversale réduisant la compensation antéro postérieure, pour protéger le sinus sagittal supérieur et prévenir d'éventuels défauts de ré ossification, le volet osseux médian est repositionné.

On y associe parfois une craniectomie sous occipitale pour effacer la saillie de l'écaille occipitale parfois importante. [81].

Lorsque le pôle occipital est fortement bombé, on peut discuter de réaliser en complément un volet occipital libre, qui n'est pas indispensable à ces âges, car le bombement occipital tend à se corriger du fait de l'élargissement donné au niveau pariétal, qui diminue l'allongement antéro postérieur de l'encéphale. Il en est de même du bombement frontal. [82].

Les résultats de cette technique sont rapportés comme étant très satisfaisant si l'intervention a lieu avant l'âge de 6 mois.

Cette technique a été utilisée dans notre série chez toutes les scaphocéphalies.

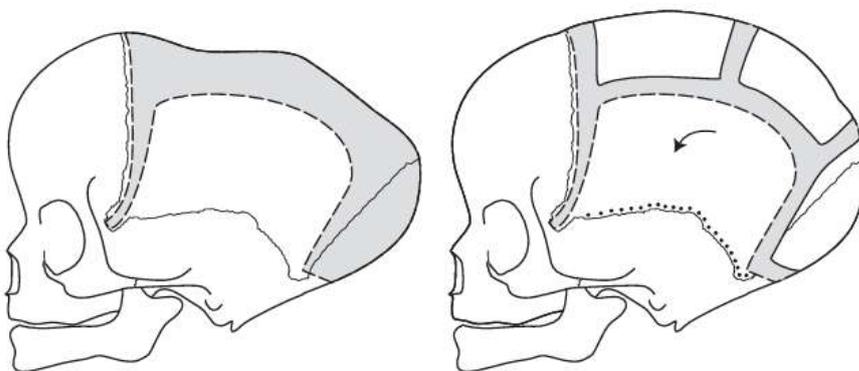


Figure 57 : Schéma du traitement d'une scaphocéphalie par craniectomie en H.

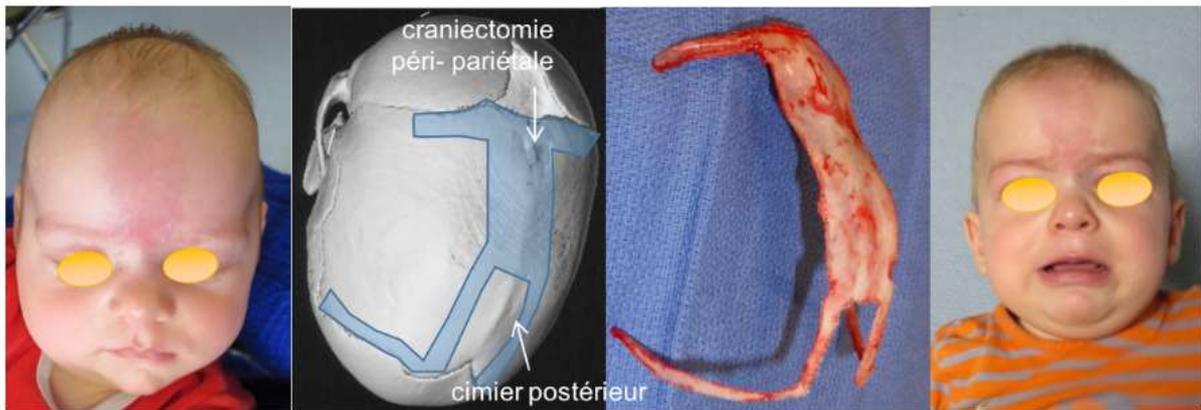


Figure 58 : Technique de craniectomie en H, pour les scaphocéphales

Transposition de volets :

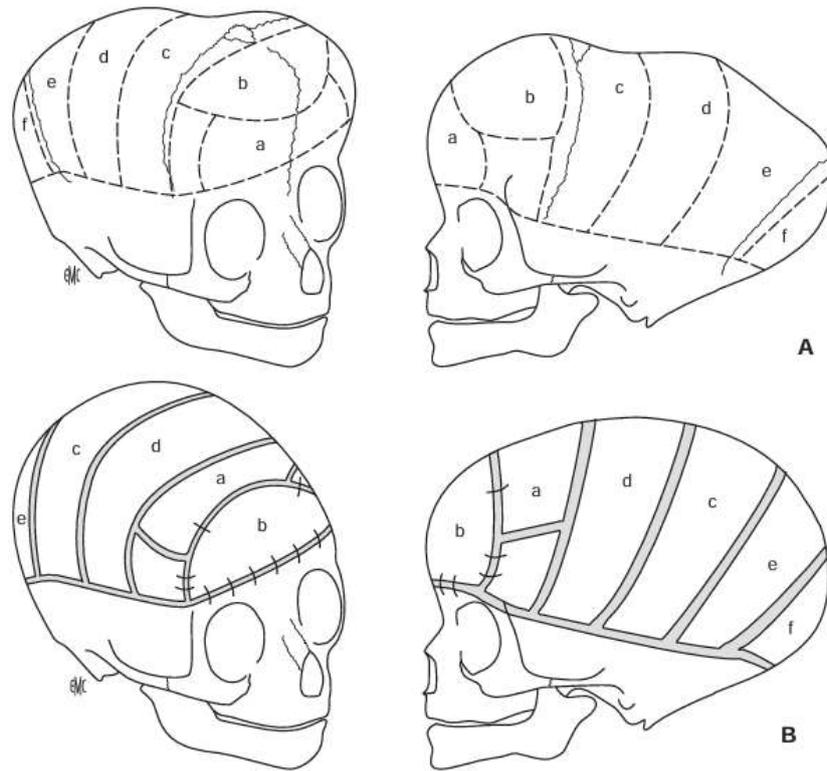
Après l'âge d'un an, la faible malléabilité crânienne ne permet plus d'obtenir un bon remodelage par simples craniectomies. Il est alors nécessaire de déposer et de transposer de multiples volets osseux.

Il faut faire appel à des techniques d'ostéotomie et de transposition de volets frontaux ou pariétaux pour diminuer l'aspect de bosse en avant et en arrière et élargir la région pariétale et basifrontale.

Il s'agit de la technique en « douelle de tonneau »

Du fait de l'adhérence des sutures lambdoïdes, le décollement du pôle occipital est le plus dangereux : le risque d'ouverture d'un sinus veineux est grand. Lorsqu'on envisage ce geste, il est souhaitable d'avoir réalisé un repérage vasculaire par TDM ou IRM.

Ces procédés sont lourds et ne sont pas totalement dénués de risques opératoires.



*Figure 59 : Schéma de Reconstruction de la voûte par transposition de volets
Procédure en douelles de tonneaux pour une scaphocéphalie*

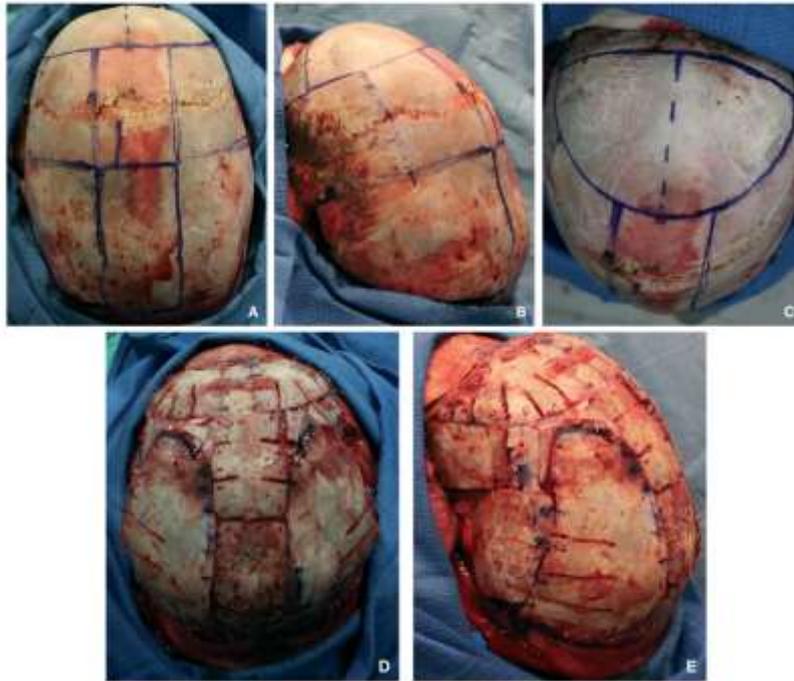


Figure 60 : Remodelage sub total du crane d'une scaphocéphalie opérée à l'âge de 12 mois

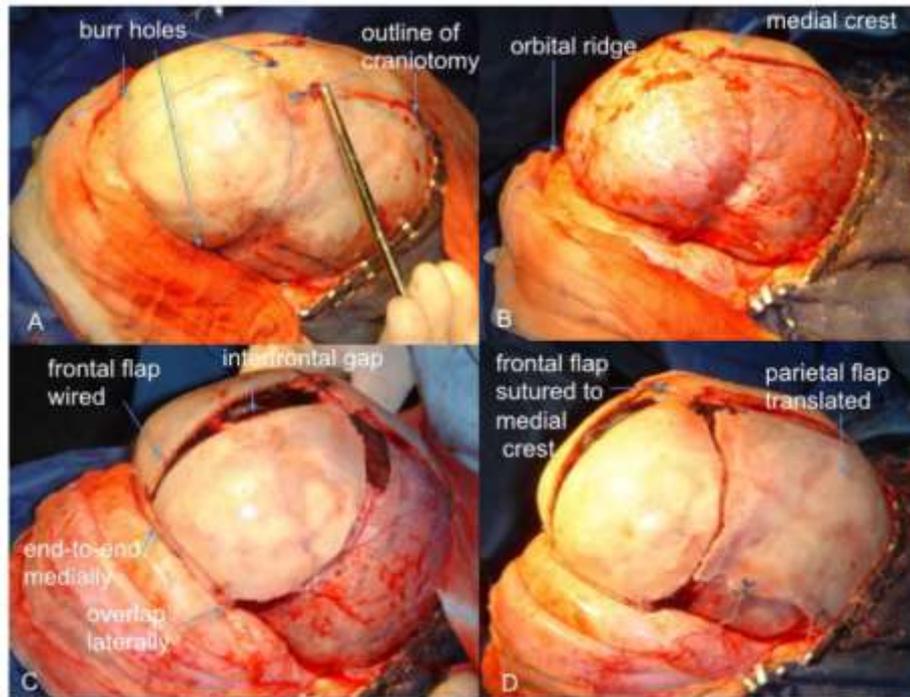


Figure 61 : Technique chirurgicale d'une transposition de volet en cas de scaphocéphalie opérée tardivement

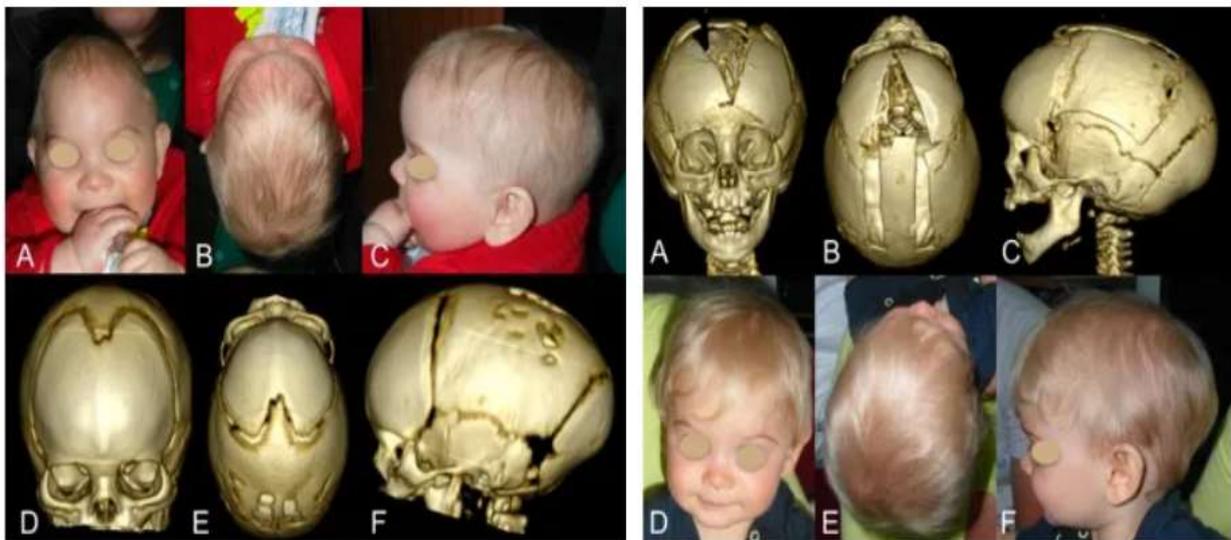


Figure 62 : Photos cliniques en pré et post interventionnel : cas de transposition de volets chez un scaphocéphale

2. La trigonocéphalie

Il s'agit d'une fermeture prématurée de la suture métopique, qui se ferme normalement entre 4 et 9 mois.

Sa fermeture avant la naissance entraîne un pincement frontal dont le retentissement morphologique est très disgracieux, et peut également entraîner une compression cérébrale frontale.

La chirurgie a donc comme buts la correction morphologique et la décompression cérébrale

Lorsque la trigonocéphalie survient dans un contexte polymalformatif (10 % des cas), elle n'est alors qu'un élément du diagnostic d'anomalie génétique sévère, au retentissement intellectuel grave. Il est évident que le geste de chirurgie craniofaciale ne sera discuté qu'en cas de retentissement majeur de la dysmorphose, c'est-à-dire lorsque celle-ci gêne la socialisation de ces enfants par ailleurs sévèrement handicapés, comme le cas de trigonocéphalie dans notre série, qui n'a pas été opéré car le patient avait un retard mental et psychomoteur,

Idéalement cette chirurgie est faite chez le petit nourrisson (à partir de 9 mois)

- Pour les formes mineures, un simple meulage extra crânien de la suture métopique est suffisant. L'indication d'opérer est donc discutable.

S'il s'agit d'une simple crête métopique, un resurfacement par fraisage est une solution simple, habituellement réalisée en fin de croissance. [83].

- Pour les formes plus sévères : La découpe du bandeau frontal est un geste standard chez le nourrisson, mais chez l'enfant plus grand, il pose plusieurs problèmes : L'os est moins malléable, la réossification est plus aléatoire, le sinus frontal peut être déjà présent pour ces raisons, on préfère chez le grand enfant, une chirurgie moins ambitieuse, sans dépose du bandeau, notamment une intervention de remodelage frontal par transposition d'un volet pariétal, sans dépose de bandeau frontal, redonnant un galbe frontal harmonieux mais qui donne malgré tout de bons résultats morphologiques et une décompression satisfaisante.

a. La transposition de volet

- L'attitude est celle d'une reconstruction fronto-orbitaire complète avec prélèvement d'un néo front sur la voûte crânienne, chez le grand enfant.
- L'abord crânien est le même : scalp de Cairns-Unterberger exposant la voûte fronto-temporo-pariétale jusqu'au rebord orbitaire en sous-périosté
- La dissection des cadres orbitaires par contre est limitée au **rebord orbitaire supérieur**
- Taille du **volet fronto-basal** passant au-dessus du rebord orbitaire et allant en haut jusqu'au changement de courbure frontal, latéralement jusqu'à la fosse temporale
- On choisit un **site donneur** pour prélever un **volet pariétal ayant la taille et la courbure désirées** : galbe modéré, harmonieux, symétrique ; forme quadrangulaire pour recréer les bosses frontales

- Le prélèvement du néo front est réalisé, soit dans la partie frontale haute, soit dans la région fronto pariétale en cas d'angulation trop importante du front, dont la largeur globale est alors trop petite, soit encore dans la région pariétale médiane, à cheval sur la suture sagittale. Dans ce dernier cas, il faudra consolider la ligne médiane du nouveau front avec une petite plaque osseuse ou une micro plaque résorbable fixée à la face interne de l'os.
- Repositionnement de la **table interne du volet sur le site donneur** (avec suspensions périphériques de la dure-mère)
- Mise en place du **nouveau front** (table externe du volet) sur le rebord orbitaire après avoir arasé à la fraise la crête métopique au niveau du nasion.
- Les parties latérales (temporales) du front doivent être reconstruites avec un soin particulier, afin d'élargir le diamètre bitemporal, toujours trop étroit dans les trigonocéphalies.
- Les zones déhiscentes résiduelles sont comblées à l'aide des fragments osseux, collés sur la méninge ou synthésés, selon leurs sièges et leurs tailles.
- Habituellement, il ne persiste aucune zone osseuse non recouverte en fin de reconstruction.
- Les muscles temporaux doivent être soigneusement réinsérés au fil résorbable.
- Le résultat morphologique est, dans l'ensemble, excellent, à la seule réserve d'un creux frontal latéral ou fronto temporal bilatéral qui apparaît souvent à retardement vers l'âge de 3 ans et qui persiste, et

va même parfois en s'aggravant, pouvant nécessiter une retouche esthétique secondaire.

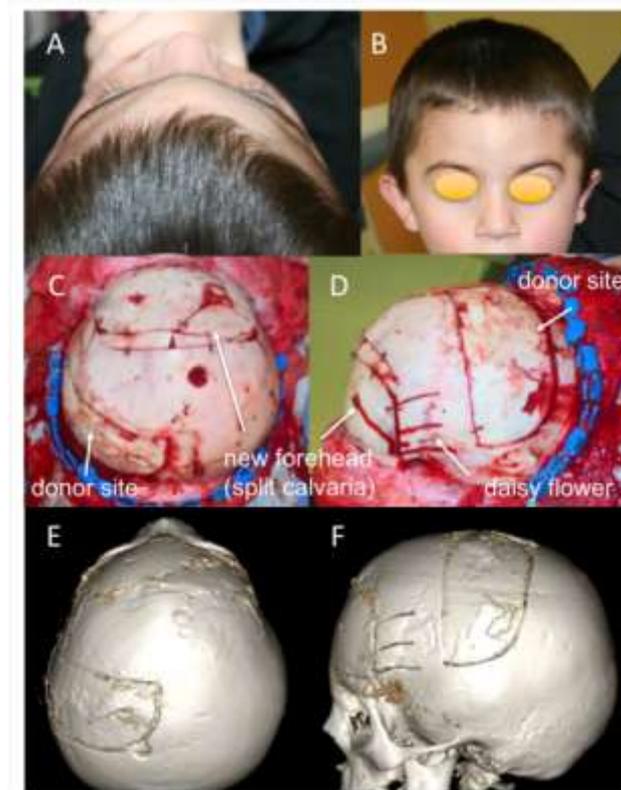


Figure 63 : Transposition de volet en cas de trigonocéphalie

b. La cranioplastie fronto-orbitaire pour trigonocéphalie

- L'attitude est celle d'une cranioplastie fronto-orbitaire complète avec dépose du bandeau orbitaire, chez le petit enfant.
- Incision de Cairns-unterberger
- Exposition sous-périostée de la voûte fronto-temporo-pariétale jusqu'au rebord orbitaire, dégagant :
- Latéralement le pilier orbitaire externe jusqu'au plancher orbitaire : ne pas désinsérer la suture fronto-malaire
- Médialement la suture fronto-nasale

- L'exposition osseuse sous-périostée peut entraîner un saignement important, surtout par les **veines trans-osseuses qui entourent la crête métopique.**
- Les trous de trépan sont placés :
 - Au niveau du **ptériorion** de chaque côté, donnant accès à la base frontale et temporale
 - Si la fontanelle est fermée, en région paramédiane en avant de la coronale
 - Sur la suture **coronale**, environ 2,5 cm au-dessus de chaque côté
 - L'espace entre les 2 trous de trépan latéraux constituera le pédicule de l'oreille temporale »
 - C'est le **trou de trépan coronal** qui constitue le « **keyhole** » de la trigonocéphalie, permettant de décoller la dure-mère de part et d'autre de la coronale, et au-delà du trou de trépan ptériorial, vers la grande aile du sphénoïde, et en arrière la suture pariéto-squameuse
 - Possible saignement de l'artère méningée moyenne
 - La craniotomie commence par un **volet bifrontal, rasant la base et la suture coronale**, emportant de chaque côté (entre les 2 trous de trépan) une large « **oreille** » **temporo-pariétale** en arrière de la coronale.
 - Hémostase des veines trans-osseuses venant du sinus sagittal en région métopique

- On poursuit le décollement dural au niveau de la gabelle et des toits d'orbite, désinsertion de la suture fronto-sphénoïdale pour exposer le ptériorion.
- Dépose d'un **bandeau frontal emportant le pilier orbitaire externe**
 - Hémostase de l'os à la cire de Horsley.
 - Le bandeau frontal, séparé en 2, est refixé avec une **rotation selon un axe oblique** de façon à **avancer le coin orbitaire externe**, et fixé par 2 points de fil d'acier
 - Les 2 héli-bandeaux sont solidarisés par un étais postérieur
 - Le volet frontal est séparé en 2, remodelé pour **recréer une bosse frontale**, les 2 héli-volets sont refixés sur le rebord orbitaire.
 - La voûte temporo-pariétale est remodelée par des **barrels-staves**.
 - Le montage ainsi réalisé est **tridimensionnel**, stabilisé par l'appui de « l'oreille » sur la base temporale. Il est stable ne nécessitant pas de port de casque. **Le creux interfrontal se réossifie très rapidement.**
 - La voûte reconstituée a une excellente vitalité, on ne rencontre **jamais de lacunes** nécessitant une réopération.
 - Le crâne retrouve rapidement une solidité normale. Par la suite, aucune nécessité de précaution particulière pour l'école ni pour les sports.

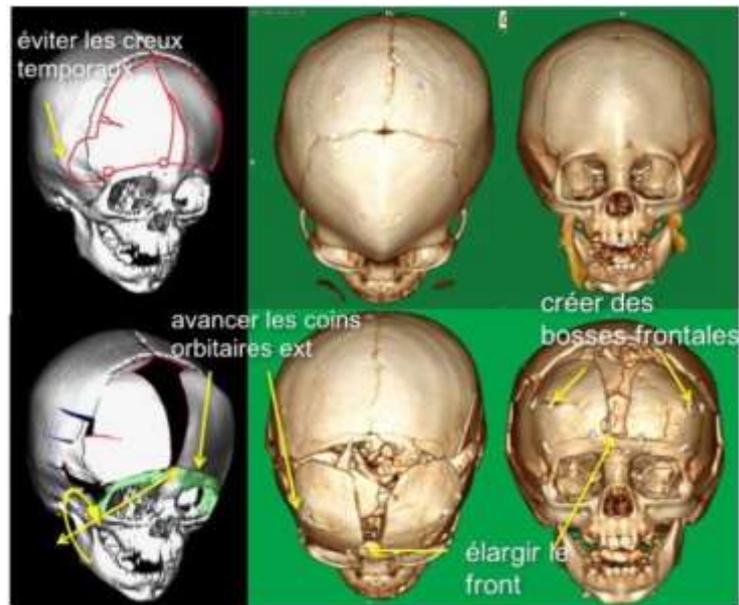


Figure 64 : Le principe de la cranioplastie avec bandeau frontal avec les oreilles temporales

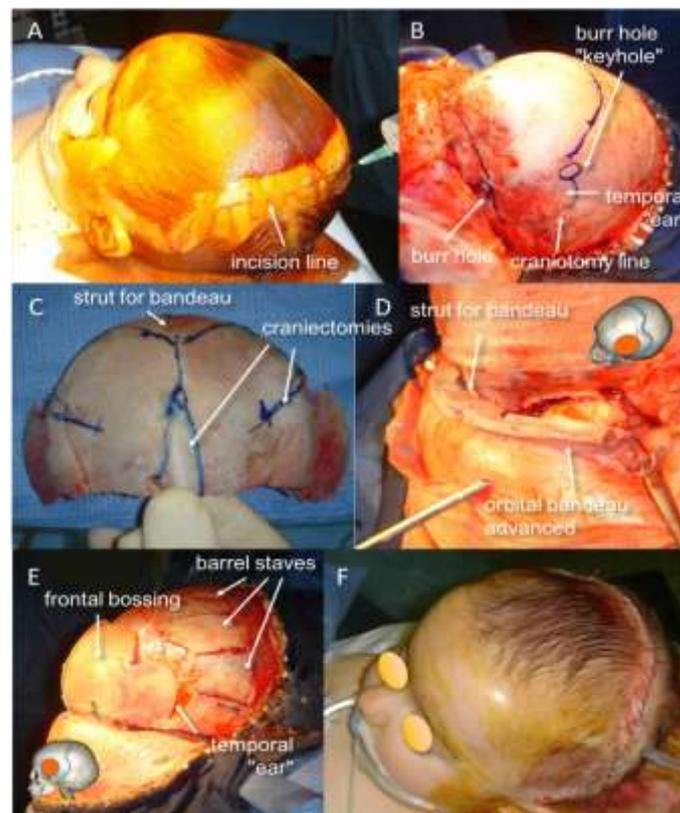


Figure 65 : A : incision en zigzag ; B : craniotomie frontale ; C : craniotomies et remodelage du lambeau osseux frontal ; D : remplacement des hémis-bandeaux par avancement de l'angle latéral orbitaire ; E : repositionnement des volets frontaux remodelés, et remodelage de la région fronto-pariétale avec des barrel staves ; F : aspect postopératoire

3. Plagiocéphalies par synostose coronale unilatérale

Pour les plagiocéphalies, la discussion entre remodelage unilatéral et bilatéral n'est pas encore tranchée. E. Arnaud et al. pensent que la meilleure technique consiste en un remodelage bilatéral du bandeau supra orbitaire avec avancement unilatéral, et prélèvement d'un néo front.

Le remodelage de la région temporale, qui est souvent bombée (formes syndromiques), n'est pas systématique mais doit être associé, si cela est le cas.

La jonction fronto-malaire du côté reculé est avancée, sa nouvelle position étant maintenue à l'aide d'une petite cale osseuse triangulaire. L'utilisation de plaques d'ostéosynthèse résorbables est souhaitable.

Dans la plagiocéphalie, il n'y a pas de côté normal, seulement un côté malformé par la synostose, et un côté opposé malformé par l'avancée compensatrice. Il importe donc de réaliser une correction bilatérale.

L'intervention a lieu à partir de 9 mois, en principe avant 2 ans.

L'intervention consiste :

- Exposer en sous-périosté la voûte fronto-temporo-pariétale et le cadre orbitaire jusqu'au plancher
- Prélever un volet en région fronto-pariétale correspondant à la forme et la taille désirées, en repérant les futures bosses frontales (a)
- Déposer un **bandeau frontal bilatéral asymétrique** emportant le pilier orbitaire externe du côté synostotique (b)
- Repositionner le bandeau en **translation** vers le côté non synostotique (de 10 à 15 mm), en **avançant et abaissant le coin orbitaire externe** du côté synostotique (c : flèches roses). La

correction nécessaire est calculée sur le scanner en orientation vestibulaire

- Fixer le nouveau volet frontal à la voûte front-temporale en **front flottant asymétrique** (c, d : flèches vertes)
- Modeler le bandeau sur le front flottant par des fixations dynamiques par fils d'acier (c : flèches bleues)
- Modeler la région temporale du côté synostotique par des « barrel-staves »

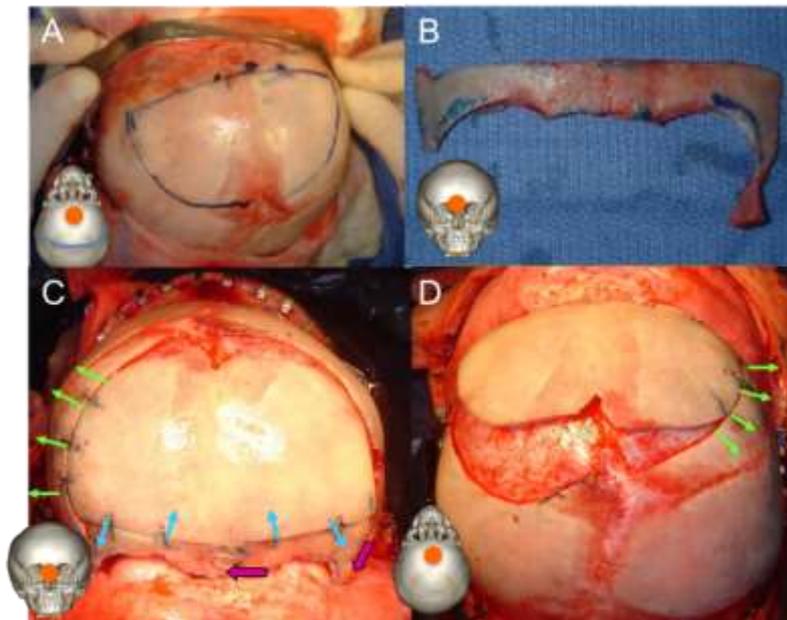


Figure 66 : Correction de la plagiocéphalie gauche : site de prélèvement du futur volet frontal ; bandeau orbitaire asymétrique ; positionnement du bandeau en décalage vers la droite avec abaissement et avancement du coin orbitaire externe droit ; fixation du volet en front flottant asymétrique

4. Brachycéphalie

- La brachycéphale au sens médical est très souvent d'origine génétique, elle est due à une **fermeture bilatérale de la suture coronale**, et entraîne une réduction du volume crânien avec **hypertension intracrânienne**. Elle a également un retentissement morphologique marqué.
- Le traitement chirurgical a pour but de décompresser le contenu crânien mais aussi de restaurer une morphologie harmonieuse
- La suture coronale permet l'avancée frontale, mais aussi l'abaissement du massif facial ; elle réalise ainsi une croissance en spirale comparable à celle des coquillages.
- Les orbites sont peu développées dans le sens antéro-postérieur
- Il peut exister une hydrocéphalie liée à la sténose des foramens jugulaires, une malformation de chiari (engagement chronique des tonnelles) liée au défaut de développement de l'arrière crâne comme à l'hypertension intracrânienne.
- Lorsque la coronale est sténosée, on a donc un crâne **court** (indice céphalique élevé, souvent supérieur à 100), de **volume réduit**, le **front est large, haut et plat**. C'est l'aspect typique de **turricéphalie** (crâne en tour).
- Il existe un **exorbitisme** par défaut de développement antérieur des orbites.

- Le périmètre crânien est souvent dans les limites de la normale mais tend à stagner ; l'indice céphalique (rapport largeur/longueur du crâne) est supérieur à la normale (75), avec des valeurs souvent au dessus de 100 (crâne plus large que long)

a. L'avancement fronto-orbitaire isolé

D. Marchac et D. Renier ont entrepris, à partir de 1975, d'effectuer un avancement frontal isolé chez les nourrissons présentant des faciocraniosténoses le plus tôt possible, c'est à dire vers l'âge de 2-3 mois, qu'ils présentent ou non des signes d'hypertension intracrânienne.

Il est rapidement apparu qu'un avancement de 2 cm, qui paraît considérable sur un crâne de bébé, était le minimum indispensable pour obtenir un bon résultat à long terme. Une large tranchée coronale correspondant à l'avancement du front était laissée, avec la fixation classique latérale du bandeau frontal par tenon-mortaise selon Paul Tessier, ce qui réalisait un bandeau frontal avancé mais remis en continuité avec la paroi latérale du crâne. Les résultats ont paru extrêmement encourageants, tant sur le plan morphologique que sur le plan de la décompression cérébrale.

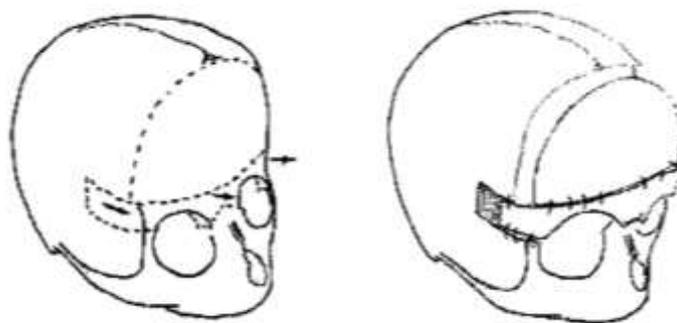


Figure 67 : Schéma opératoire de la brachycéphalie selon la technique de Paul Tessier

b. La craniectomie orbito-coronale

McCarthy et al. [84], s'appuyant sur les travaux de Blundell et de Mc Laurin et Matson [85], proposent en 1977 une large craniectomie coronale prolongée dans l'orbite, emportant le ptérion et la paroi externe de l'orbite jusqu'à la fente sphéno-maxillaire. Ils recommandent cette intervention dès les premières semaines de vie, avec des résultats positifs sur le développement. Cependant, tous les cas ne sont pas adaptés à cette technique, bien qu'il paraisse logique de libérer complètement le front pour permettre au cerveau de se propulser vers l'avant.

c. Le front flottant

C'est dans ce cadre que le procédé du « front flottant » a été développé [86]. L'avancée frontale a été associée à la libération coronale, fixant le front en position avancée uniquement au niveau de la face, avec une large tranchée coronale laissée en arrière et latéralement. La dépose du bandeau frontal libère les zones fronto-sphénoïdale et fronto-éthmoïdale. Le bandeau frontal est ensuite fixé en position avancée sur la face, la racine du nez et les malaires, rendant le front flottant et permettant à la poussée cérébrale d'assurer sa propulsion antérieure. Cette technique a montré des résultats satisfaisants pour la brachycéphalie, mais n'a pas permis l'avancée faciale attendue pour les faciocraniosténoses [87].

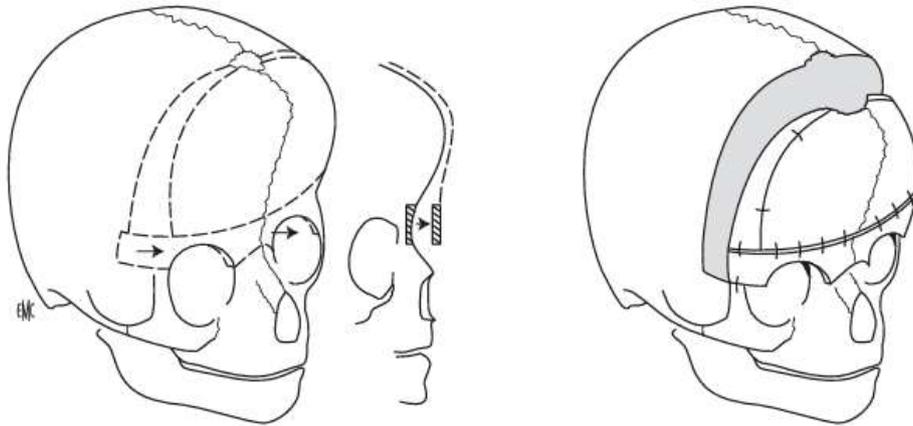


Figure 68 : le front flottant

d. La variante monobloc du front flottant (D. Renier, 1995)

Lorsque la rétrusion frontale est harmonieuse, c'est-à-dire sans concavité supraorbitaire, il a été proposé de déposer le front et le bandeau en une seule pièce, sans séparer le bandeau supraorbitaire du front. Cette technique, rendue possible par la présence d'une fontanelle bregmatique encore perméable, augmente cependant la complexité de l'intervention. Néanmoins, elle présente l'avantage de réduire le risque de résorption osseuse.

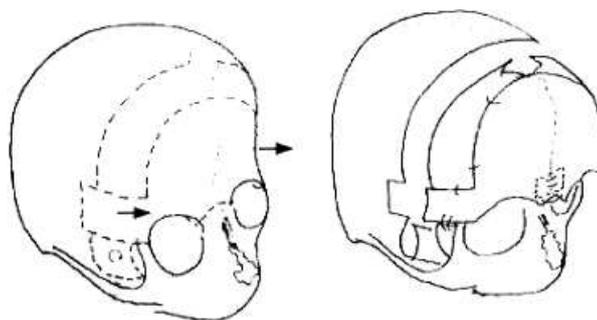


Figure 69 : variante mono bloc du front flottant

e. L'expansion postérieure première :

Certaines brachycéphalies, en plus d'une brièveté de l'étage antérieur de la face, présentent également un aplatissement de la partie postérieure du crâne, caractéristiques des formes turricéphaliques. Hockley et al. [88] ont proposé une approche différente chez les jeunes patients, consistant en une expansion postérieure initiale. Cette méthode vise à prévenir l'engagement cérébelleux et à laisser un pôle antérieur libre pour un avancement frontal (ou fronto-facial) ultérieur. Elle permettrait de réduire la tendance turricéphalique en allongeant le crâne dans les deux directions. Selon E. Renier et al., cette stratégie semble prometteuse, notamment dans certaines brachycéphalies non syndromiques, le syndrome d'Apert, et la maladie de Crouzon avec engagement des amygdales cérébelleuses.

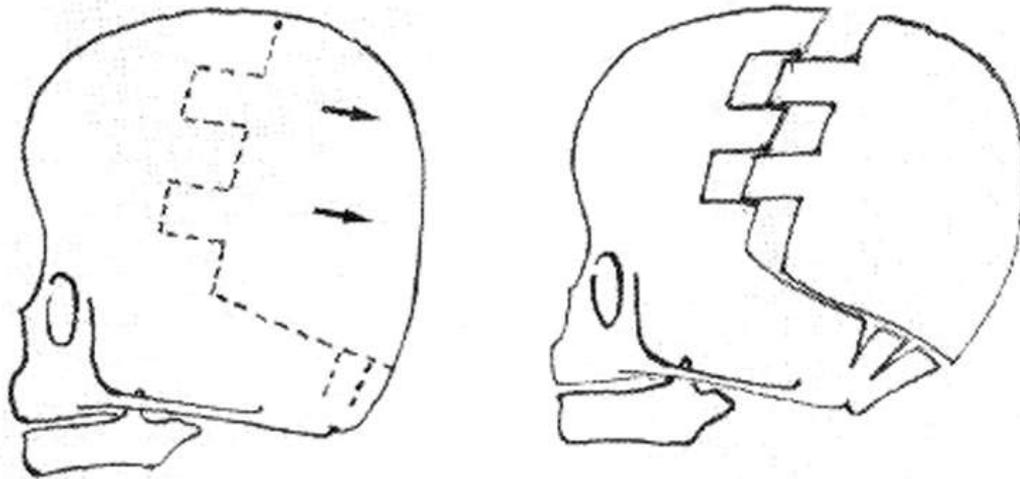


Figure 70 : schéma opératoire de l'expansion postérieure 'tenon-maurtaise'

5. Oxycéphalies

Les craniectomies linéaires ou totales permettaient une décompression, mais elles corrigeaient mal la dysmorphie frontale. En 1972, Rougerie, Derome et Anquez, neurochirurgiens travaillant avec Paul Tessier, proposèrent de mobiliser des volets osseux frontaux libres, qu'ils appliquaient en avant du bandeau supra-orbitaire laissé en place dans sa position reculée. Montaut et Stricker [72] proposaient une approche plus complète, en réalisant une bascule du bandeau supra-orbitaire maintenu par des cales osseuses latérales. Pour corriger le front supérieur, une transposition osseuse était effectuée en maintenant les volets osseux pédiculés sur le muscle temporal, ce qui limitait toutefois les possibilités de mobilisation.

En 1973, était décrite la technique de correction de l'oxycéphalie, toujours utilisée. Les deux principes de base en sont :

- La bascule du bandeau frontal avec une découpe en Z d'un prolongement latéral dans la fosse temporale, permettant un réglage et une contention simples, sans greffe osseuse ;
- La réfection du front supérieur à l'aide d'un volet osseux libre, le plus souvent une transposition avec retournement à 180°. Les résultats fonctionnels sont très satisfaisants dans le cas où ces troubles représentaient l'élément essentiel de l'indication opératoire.

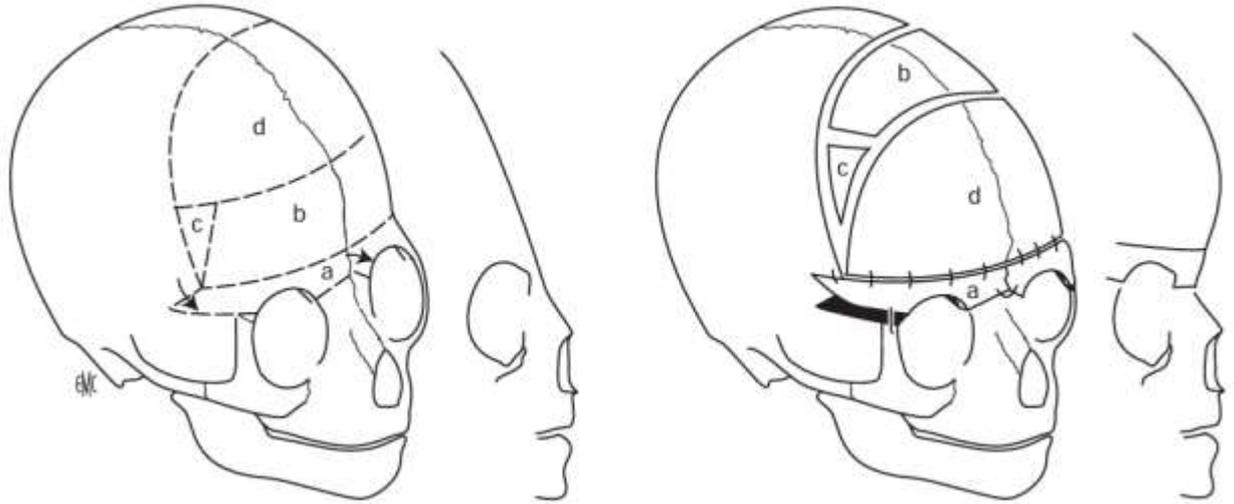


Figure 71 : Schéma opératoire d'une oxycéphalie

6. Le crane en trèfle

Il s'agit souvent d'une **urgence chirurgicale**

La décompression antérieure par craniectomie péri-frontale

Est souvent le premier traitement lorsqu'il existe une compression cérébrale dès la naissance.

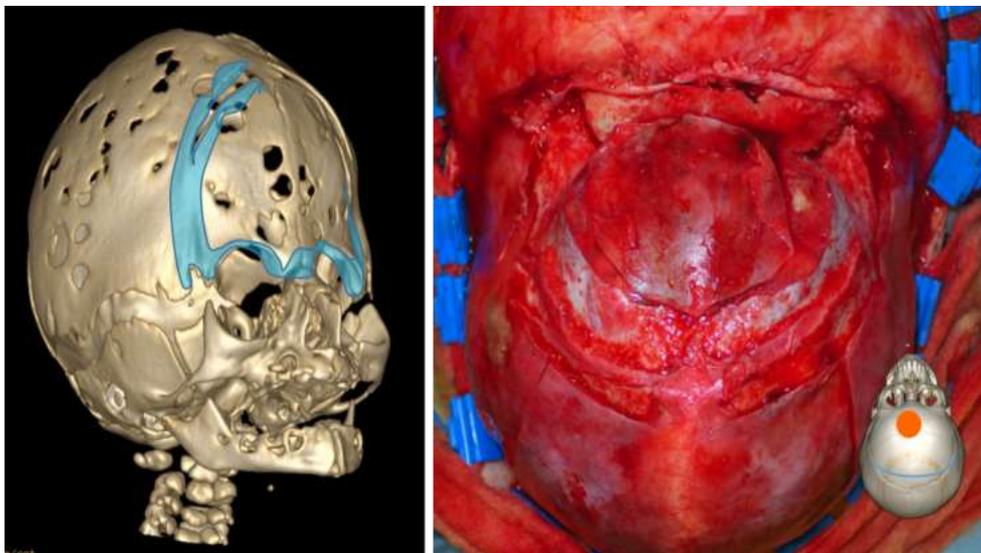


Figure 72 : La décompression antérieure par craniectomie péri-frontale

a. La cranioplastie avec bandeau fronto-orbitaire

Est indiquée si on peut attendre l'âge de quelques mois, elle présente l'avantage de permettre dans le même temps une distraction cranio-faciale pour traiter une faciosténose lorsqu'elle est présente.

b. La décompression postérieure

Elle peut être indiquée surtout en cas d'engagement tonsillaire symptomatique et de compression des sinus veineux.

c. La prise en charge de l'hydrocéphalie

Elle est souvent réalisée après la chirurgie osseuse, car le drainage favorise la fermeture des sutures, la ventriculo-cisternostomie endoscopique est discutée, mais l'hydrocéphalie est rarement purement obstructive, elle est le plus souvent en rapport avec une hyperpression veineuse.

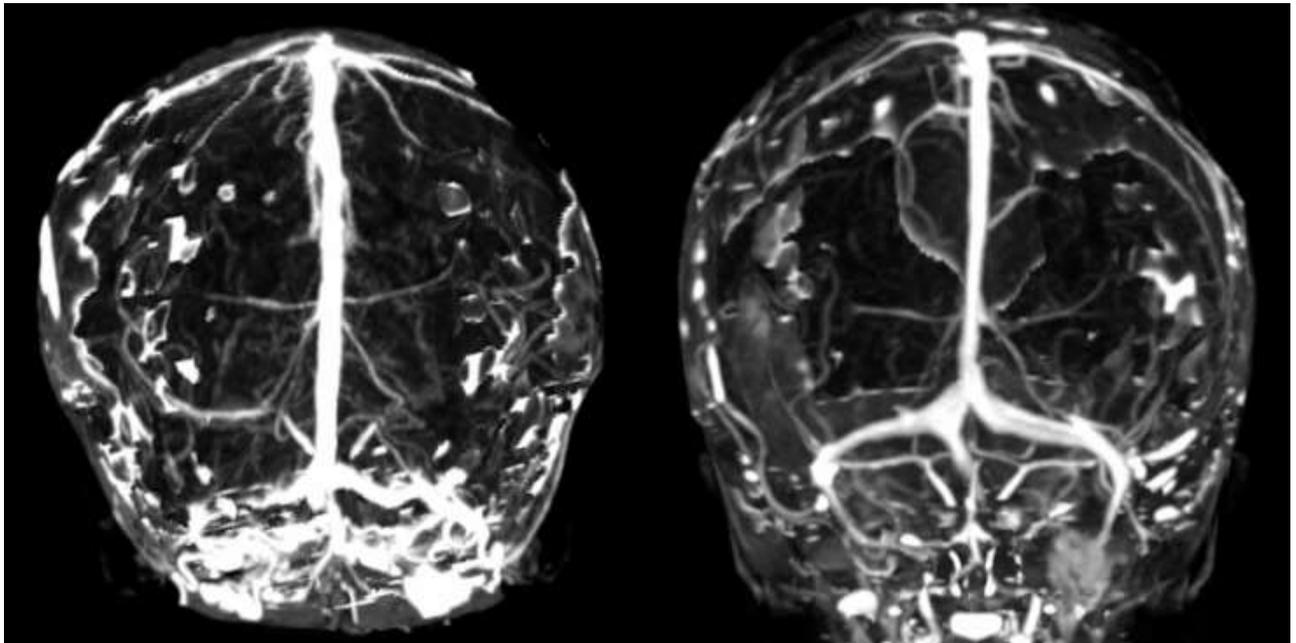


Figure 73 : ARM veineuse avant (gauche) et après (Droite) décompression osseuse postérieure

La décompression des sinus veineux a un effet net sur l'hydrocéphalie, qui permet de retarder et parfois d'éviter la pose d'une valve

c. Problèmes chirurgicaux particuliers aux craniosténoses :

- Afin de corriger la dysmorphie, une exposition par voie endocrânienne des sutures osseuses est nécessaire, des abords larges souvent bilatéraux qui posent certains problèmes chirurgicaux particulièrement chez le nourrisson

7. Contraintes dans les volets osseux :

Les volets osseux sont libres et généralement situés de part et d'autre de la ligne médiane. La décompression osseuse commence par des trous de trépanation. Ces trous doivent être nombreux pour favoriser un meilleur décollement dure-mérien, tout en évitant les zones d'adhérence au sinus veineux et celles de la voute qui seront utilisées pour la reconstruction ultérieure (notamment pour la formation du néo-front).

Chez le nourrisson :

- Il est de pratique courante dans la neurochirurgie de donner une attention particulière au cours de la dissection de la fontanelle bregmatique sachant que le périoste est en continuité avec la dure-mère. Mais dans les craniosténoses la fontanelle est souvent anormale, asymétrique dans les plagiocéphalie ou avec une béance importante de la suture métopique dans le syndrome d'Apert.
- Le décollement de la dure-mère est souvent difficile à cet âge, les sutures restent fonctionnelles du fait de l'adhérence à la dure mère

Dans les formes multisuturaires voir pansynostosiques, la table interne de la voute crânienne est profondément remaniée par les impressions cérébrales de la poussée encéphalique qui amincissent l'os avec apparition de

spicules osseux qui sont de véritables « stalactites » qui s'insèrent dans la dure-mère, dans ce cas les déchirures dure-mériennes sont à craindre.

- **Chez l'enfant :**
- Il est important de rappeler que dans la craniosténose le sinus longitudinal supérieur peut ne pas être strictement médian et que les sinus latéraux sont souvent asymétriques, d'ailleurs il est de règle de prévoir une exploration angiographique préopératoire (TDM ou IRM) avant toute intervention sur le pôle postérieur du crâne.
- Toute déchirure accidentelle de la dure-mère doit être soigneusement suturée pour préserver la ré ossification et prévenir le risque infectieux post-opératoire, en particulier lorsque la procédure nécessite une ouverture des cavités aériennes de la base ou des fosses nasales.

8. Contrainte à la suspension de la dure-mère :

- La suspension dure-mérienne permet de prévenir la collection sanguine extradurale en post-opératoire. Cependant, lors des avancées frontales de 2 cm au-delà du plan de la dure-mère, il devient impossible de ramener la dure-mère à l'os. Cela crée un espace mort, qui théoriquement pourrait être une source d'infection ou d'hématome, bien que ces complications restent rares.
- Un double drainage est fréquemment recommandé pour éviter ces complications.

d. Indications opératoires :

- En règle générale les craniosténoses doivent être opérées au cours de la première année, période pendant laquelle :

Le remodelage de l'os est facile

L'ossification des pertes de substance osseuse s'effectue rapidement.

Le traumatisme psychologique est minime.

9. Les craniosténoses vues précocement :

- Dans les synostoses multisuturaires :
 - Le risque fonctionnel est important et dans ce cas l'indication opératoire ne se discute pas, même les parents y adhèrent, parfois même le pronostic vital est mis en jeu. Les craniosténoses à risque sont à opérer le plus tôt possible et pour les brachycéphalies l'âge de 3mois paraît idéal. Le syndrome de Crouzon et l'oxycéphalie d'apparition plus tardive sont opérés dès que le diagnostic est fait (rarement avant 2ans)
- Dans les synostoses monosuturaires :
 - Le risque fonctionnel étant statistiquement réduit, l'indication opératoire repose sur des considérations essentiellement morphologiques. Dans ce cas, elle reste 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 souligner aussi, que la déformation crânienne engendre des répercussions psychologiques, qui se manifestent particulièrement à l'âge scolaire. Ces enfants deviennent la risée des classes, plus tard le regard fuyant de l'autre, les empêchera de s'insérer, se sentant mis à l'écart, ils deviennent forcément des sociopathes.

- Il est donc important de discuter avec les familles et exposer le motif qui pousse à opérer, fonctionnel dans les formes à risque, et morphologique dans les autres. En cas de réticence ou de refus, il est souhaitable de proposer un enregistrement de la PIC afin de ne pas laisser évoluer une HIC à bat bruit, il est vrai que la fréquence dans les formes monosuturaires est faible, mais jamais nulle, comme on l'a vu précédemment [89].
- Quand le risque fonctionnel est au second plan, il n'y a bien entendu pas d'urgence et la conduite sera la suivante :
 - 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 réossification sont optimales.
 - Dans la scaphocéphalie : la technique à employer dépend de la dysmorphie. . Formes modérées : simple craniectomie linéaire de la suture sagittale. Formes avec bombement frontal, on ajoute à la craniectomie linéaire une craniectomie post coronale et pré lambdoïde qui corrige l'allongement antéro-postérieur linéaire avec ou sans volet occipital (selon l'importance du bombement postérieur).

10. Craniosténoses vues tardivement :

- Les indications sont différentes selon l'âge :
 - Entre 1 et 3 ans : on réalise un remodelage anatomique d'emblée, particulièrement dans les scaphocéphalies, avec une reconstruction de voûte par transposition de volet de zones

déformées. Cette intervention devient difficile à réaliser après l'âge de 2 ans, la correction complète est le plus souvent impossible, et on se contentera de reconstruction partielle, corrigeant la région la plus dysmorphique (région frontale en général).

- Après 3 ans : l'indication opératoire peut parfois apporter des améliorations et des récupérations, puisque à cet âge, la croissance cérébrale est terminée. Parfois l'indication est en fonction d'un éventuel retentissement psychologique et social.

11. Craniosténose associée à une hydrocéphalie :

- L'association à une hydrocéphalie est un problème particulier, puisque son traitement nécessite un drainage qui diminue le volume intracrânien et que justement le traitement des craniosténoses se base sur ce volume qui réalise l'expansion crânienne attendue.
- Le traitement simultané des deux affections créera non seulement un espace mort source d'hématome et d'infection, mais plus important encore, la diminution de la réexpansion cérébrale avec un risque d'une réossification du montage osseux en mauvaise position.
- Il est donc impératif de séparer le traitement en deux temps, d'abord drainer l'hydrocéphalie lorsqu'elle est très évolutive, et traiter après la dysmorphie dès que le volume ventriculaire est stabilisé. Dans les autres cas on opère la craniosténose tout en surveillant l'évolution de l'hydrocéphalie et il n'est pas rare qu'elle se stabilise spontanément [90].

X. Prise en charge anesthésique des craniosténoses

La prise en charge péri-opératoire en anesthésie réanimation consiste à prévenir les risques liés à l'intervention, dont le risque hémorragique est en premier lieu.

L'évaluation et la compensation des pertes sanguines chez l'enfant opéré doit être attentive et en collaboration entre médecin réanimateur et chirurgien. Cette intervention bien qu'indiquée dans la majorité des cas pour des raisons morphologique, en état général parfait, expose l'enfant au risque hémorragique et de transfusion homologue.

1. Appréciation du risque opératoire :

La consultation pré anesthésique est réalisée à distance de l'intervention, dont le but est d'établir un contact avec les parents et d'exposer les risques liés à l'intervention : marqués par le risque hémorragique, les risques liés aux terrains particuliers, la surveillance invasive (par voie veineuse de bon calibre, mise en place d'un cathéter artériel et veineux centrale) , la stratégie transfusionnel dans le service, les risques connu de la transfusion homologue, les suites opératoires attendu, la prise en charge de la douleur.
[91]

La chirurgie réparatrice des craniosténoses est une chirurgie majeure, dont le risque principal est hémorragique

L'incision cutanée bi coronale, le décollement cutané et périosté, et la réalisation de craniectomies étendues sont la source de pertes sanguines importantes.

Elles surviennent chez des enfants de poids souvent inférieur à 10 kg, dont la masse sanguine totale est d'environ 80 mL kg⁻¹ et dont le volume de réserve est donc extrêmement faible.

Pour la chirurgie, les meilleurs résultats sont obtenus chez les enfants opérés dans la première année et pour l'anesthésie, exposer des enfants de moins de 6 kg, dont la masse sanguine représente moins de 500 mL, à une spoliation sanguine majeure, paraît trop incertain. De ce fait, les craniectomies étendues n'ont lieu que chez des enfants âgés au moins de 4 mois et /ou pesant plus de 6 kg [92]. Des équipes interviennent plus précocement, dans les deux premiers mois de vie : les gestes opératoires sont alors le plus souvent réduits aux craniotomies linéaires.

L'intubation trachéale ne pose pas de problèmes par contre on trouve un problème de positionnement de la tête dans le cas de scaphocéphalie avec un allongement important du pôle occipitale.

Lors de la consultation pré anesthésique la recherche d'antécédents ou l'existence d'une rhinopharyngite ou d'une otite ou d'un épisode infectieux-respiratoire doivent faire repousser la date d'intervention de quelques jours et les examens complémentaires en dehors des cas particuliers sont orientés vers le risque hémorragique, la supplémentation en fer peut être utile si anémie avec du fer élément 5 à 10 mg / jour pendant 15 jours, associé à une supplémentation en acide folique, pour certaines équipes l'érythropoïétine à la dose de 600 unités /kg/semaine en sous cutané pendant 03 semaines précédant l'intervention [93-94].

Pour les formes vues tardivement, l'indication opératoire repose sur le retentissement fonctionnel et psychosocial, et bien que le geste s'adresse à

des enfants plus âgés ayant un volume sanguin plus important, le geste chirurgical est plus complexe.

En cas de formes complexes de craniosténose, le bilan préopératoire doit être plus élargi ; une faciosynostose s'accompagne souvent d'un retentissement respiratoire avec un degré d'obstruction des voies aériennes variables.

Dans les formes les plus simples, le rétrécissement choanale et les anomalies trachéo-bronchiques constitue un terrain pour l'infection rhinopharyngée chronique, donc un traitement antibiotique et bronchodilatateur est de règle en per-opératoire.

Les facio-crâniosynostoses sévères, le terrain est particulièrement défavorable, la faciosynostose sévère entraînant souvent une détresse respiratoire chronique avec hypoxie, dont le retentissement sur la croissance est majeur, avec parfois déjà un retentissement cardiaque droit. Cette hypoxie chronique est multifactorielle, en plus de l'atrésie choanale simple, une sténose médio-faciale avec fusion des anneaux trachéaux est fréquente dans le syndrome de Pfeiffer, et une trachéo-broncomalacie dans le syndrome de Crouzon.

Une mesure simultanée de la PIC, de la PPC et des paramètres respiratoires a démontré chez des enfants porteurs de crâniosynostoses sévères que les épisodes de désaturation nocturne s'accompagnaient d'une élévation importante de la PIC et d'une diminution de la PPC.

Un bilan complet comportant un enregistrement continu sur 24 heures de la saturation en oxygène, un examen de la filière aérienne et la recherche d'éventuelles malformations associées est indispensable. Dans certains cas,

une trachéotomie doit être envisagée avant la correction de la craniosténose, malgré les risques infectieux ajoutés qu'elle comporte. Les risques opératoires sont alors majeurs, les gestes proposés, le plus souvent limités, et ne résolvent pas à eux seuls les problèmes respiratoires.

2. Préparation à l'intervention.

En dehors du traitement d'un foyer infectieux, la préparation à l'intervention peut être très simple. La découverte d'une anémie préopératoire est l'indication d'un traitement martial préalable.

Un retard de croissance staturopondéral peut bénéficier d'un régime adapté.

Les terrains polypathologiques nécessitent une préparation multidisciplinaire complexe. L'autotransfusion préopératoire ne peut être utilisée dans la très grande majorité des cas du fait du jeune âge des enfants. Pour les enfants de plus de 20 kg, un programme de prélèvements préopératoires peut être proposé. Cependant, l'importance de l'hémorragie préopératoire fait que cette transfusion autologue est rarement autosuffisante.

Ce faible rendement et la complexité de la méthode font que cette technique reste d'utilisation limitée. La durée du jeûne préopératoire et la prémédication ne présentent pas de particularité, sauf en cas d'HIC, où la prémédication est contre-indiquée et la vidange gastrique compromise.

a. Pendant l'intervention :

i. Technique anesthésique

L'induction de l'anesthésie est réalisée sur table chauffante pour les enfants les plus petits.

Une induction rapide au masque avec le sévoflurane dans un mélange O₂/N₂O 50/50%, est habituellement réalisée, permettant la mise en place dans de bonnes conditions d'un abord veineux.

La concentration d'halogénés est ensuite rapidement diminuée, et l'induction complétée par l'injection de sufentanil (0,3 g kg⁻¹) et d'un curare non dépolarisant.

Chez les enfants plus grands, et en cas d'HIC, une induction intraveineuse est préférable. L'intubation trachéale est habituellement réalisée par voie orale, sauf en cas de blocage mandibulaire. La fixation de la sonde doit être très soignée, surtout lorsqu'un temps facial est nécessaire.

Une ventilation contrôlée en circuit à bas débit de gaz frais, maintenant une normoxie et une discrète hypocapnie, est instituée avec un mélange à parts égales d'O₂ et N₂O. Une sonde orogastrique est associée. Un minimum de deux voies d'abord veineux périphérique de calibre = 22 G, dont l'une est liée à une ligne de transfusion comportant un système de réchauffement et un accélérateur de perfusion, est nécessaire.

Une perfusion de base de soluté salé isotonique couvrant les pertes insensibles est suffisante et évite la survenue d'une hyperglycémie, dont le retentissement cérébral délétère est connu.

Une troisième voie d'abord périphérique de plus petit calibre est réservée à l'administration continue de sufentanil, dont le débit est adapté aux besoins anesthésiques et aux conditions hémodynamiques.

Même si les infections postopératoires sont très rares, leur gravité justifie une antibioprophylaxie. Le germe le plus souvent retrouvé étant un staphylocoque, l'antibioprophylaxie est surtout à visée antistaphylococcique.

Une antibiothérapie antipneumococcique complémentaire de courte durée (48 h), associant l'amoxicilline acide clavulanique et un aminoside, est nécessaire lorsqu'une effraction des cavités aériennes a lieu.

La prévention de l'hypothermie au cours des interventions de longue durée (en moyenne supérieure à trois heures), pratiquées chez des enfants de petit poids et comportant des pertes sanguines importantes, est fondamentale. Les dispositifs chauffants à air pulsé sont les plus efficaces et permettent dans la majorité des cas de maintenir une normothermie. Ils sont associés au réchauffement des perfusions et de la transfusion.

L'installation des enfants se fait le plus souvent en position proclive, dans une têtère en fer à cheval ou en position transatlantique, une antéflexion du cou étant ajoutée lorsqu'un temps postérieur est nécessaire. Dans certains cas, le décubitus ventral ou une position en « concorde » est préféré. Quelle que soit la posture, une surveillance renforcée et une coordination parfaite sont indiquées au cours des mobilisations du patient. La posture définitive doit tenir compte à la fois des impératifs anesthésiques et des nécessités chirurgicales, et la protection et la répartition des points d'appui doit être particulièrement rigoureuse

b. Monitoring peropératoire :

Avant l'induction de l'anesthésie, un monitoring de base (Le monitoring de base comprend la mise en place d'un électrocardioscope, d'un brassard automatique de mesure de la pression artérielle, d'un oxymètre de pouls, et d'une sonde thermique.) et une surveillance de la fraction expirée en oxygène est classique et permet de maintenir une hypocapnie modérée de l'ordre de 30 mmHg permettant un relâchement cérébrale nécessaire lors de l'intervention. Permet aussi la détection d'une embolie gazeuse peropératoire [95], un monitoring invasif de la pression artérielle est indispensable quel que soit le type de la craniosténose.

Une surveillance peropératoire et un calcul des pertes sanguines nécessite la mise en place d'un cathéter artériel pour prélèvements sanguins pour détermination de gaz du sang et surveillance de l'hématocrite. .

Un cathéter veineux central est généralement utile pour mesure de la PVC (pression veineuse centrale), pour guider le remplissage vasculaire et maintenir une iso-volémie lors de l'intervention qui comporte un risque hémorragique majeur et un risque de transfusion rapide et brutale. Une surveillance de la diurèse est également un élément important. Le monitoring biologique comporte obligatoirement la mesure des gaz du sang et de l'hématocrite, lorsque la transfusion dépasse 50 % de la masse globulaire théorique une exploration peropératoire de l'hémostase doit être associée pour manier l'utilisation des anticoagulants. Pour finir une concertation étroite entre chirurgien et réanimateur permet d'adapter le geste opératoire aux conditions hémodynamiques.

XI. Complications chirurgicales :

A. Complications per opératoires

Comme toute chirurgie la chirurgie de craniosténose peut avoir des complications plus au moins complexes :

- l'hémorragie peropératoire inhérente à ce type de chirurgie, des épisodes d'hypotension artérielle sont observés chez plus d'un tiers des patients, dépistés que par une surveillance hémodynamique continue. La répétition de ces phénomènes de bas débit est à l'origine d'une acidose métabolique évoluant à bas bruit, qui peut expliquer en partie la persistance d'un bas débit cardiaque en fin d'intervention, alors même que l'iso volémie a été restaurée, et nécessite habituellement d'être corrigée. Le risque d'effraction vasculaire accidentelle d'un sinus veineux crânien, en cours d'intervention, est un risque surajouté, plus important lors des craniotomies occipitales, et lorsqu'il existe des anomalies anatomiques de ces sinus. Ces plaies sont à l'origine d'une hémorragie massive et brutale, pouvant être à l'origine d'une inefficacité circulatoire, surtout en cas d'acidose métabolique non-compensée. [96]
- Les plaies dure-mériennes mineures sont plus des incidents de décollement osseux que de véritables complications. Si de petites déchirures ne nécessitent qu'une suture simple, les déchirures plus importantes peuvent nécessiter une plastie de dure-mère et une antibiothérapie « complémentaire ».

- L'œdème cérébral peropératoire peut être prévenu par une ventilation constante en hypocapnie modérée.
- Des perturbations cardiovasculaires liées aux manipulations chirurgicales peuvent être observées, dont la bradycardie vagale lors des manipulations du cadre orbitaire et des avancées faciales, toujours régressive à l'arrêt de la stimulation, elle peut nécessiter l'injection intraveineuse d'atropine. Plus rarement d'autres manifestations de type hypertension bradycardie ou hypotension-tachycardie et augmentation de la PVC ont été observées. Elles sont probablement en rapport avec des manipulations chirurgicales ou des variations brutales des gradients de pression intracérébrale, et doivent faire interrompre transitoirement l'intervention.
- Les lésions cérébrales parenchymateuses sont exceptionnelles.
- L'embolie graisseuse (EG) peropératoire est une complication rencontrée au cours de toute chirurgie crânienne. Peut être expliquée par la position proclive employée et les variations hémodynamiques observées au cours d'épisodes hémorragiques soudains favorisant l'installation d'un régime de pression veineuse sub atmosphérique au niveau de larges tranches de section osseuse, et donc la survenue d'EG. En utilisant des moyens de détection particulièrement sensibles, Harris et al, retrouvaient une incidence d'EG de 66% [95].
- Les problèmes respiratoires, parfois observés au cours de ces interventions, peuvent retentir de façon majeure sur la détente cérébrale, et doivent être prévenus par une surveillance extrêmement rigoureuse. Ils résultent le plus souvent de

complications dans les voies aériennes : extubation peropératoire accidentelle par défaut de fixation de la sonde, intubation partiellement sélective lors des changements de position, déconnexion ou compression-coudure de la sonde d'intubation.

B. Période postopératoire :

Elles sont exceptionnelles, on citera :

1. Le risque infectieux :

- Le risque est l'abcès sous cutané, qui n'a pas de gravité en lui-même mais expose au risque de résorption osseuse à distance.
- L'étude multivariée réalisée par Israela et Siegel [97] a permis d'isoler trois facteurs significatifs.

L'âge, plus l'enfant est jeune plus le risque est accru, la Durée de l'intervention et le type de procédure (intracrânien ou extra crânien ou combinée avec plus de risque pour cette dernière).

- Dans une autre étude réalisée par Yeung et al [98] d'autres facteurs sont retrouvés :

Le nombre de chirurgiens présents, la fermeture du scalp sous tension, la durée du séjour en soins intensifs

Les complications infectieuses rares : l'infection des hématomes sous-cutanés qui peut se compliquer d'une ostéite si non traités à temps. Les méningites sont exceptionnelles, dues à l'effraction des cavités aériennes ou à une plaie dure mérienne extensive. Un traitement antibiotique de présomption, une fermeture soigneuse des brèches dure mériennes et un drainage lombaire externe en cas de rhinorrhée persistante doivent en prévenir la survenue

2. Les problèmes de réossification :

- Les problèmes de ré-ossifications sont rares et représentent moins de 5 % des cas [99].

Il s'agit souvent d'un défaut de réossification ou de résorption osseuse partielle, nécessitant parfois une cranioplastie secondaire. Il est important de noter que la colonisation d'un hématome sous cutané dans la zone opérée représente l'antécédent le plus fréquent dans ces complications. Afin de les prévenir, il est nécessaire d'évacuer l'hématome en associant des lavages antiseptiques prolongés.

2. Le risque de récurrence :

- Le taux de récurrence est de 1,3 % intéressant particulièrement les formes syndromiques et certaines formes complexes.
- Dans les synostoses coronales non syndromiques, l'existence d'une mutation p25 dr de fgfr3 augmente le risque de récurrence.
- Une autre forme de récurrence est faite d'une synostose progressive de la suture qui n'était pas atteinte lors de la première intervention. Il s'agit plutôt d'une synostose évolutive qu'une récurrence proprement dite rencontrée particulièrement dans les syndromes de Crouzon, Apert, Pfeiffer.

3. Imperfection esthétique :

- L'incision bicoronale induit le plus souvent une cicatrice large, probablement liée à des tensions locale secondaire aux tractions des muscles masticateurs. On préconise une incision en zigzag avec un trajet presque horizontal sur la partie temporale de l'incision, pour la

dissimuler dans les cheveux car cette incision ne modifie en rien l'aspect large de la cicatrice.

- Le défaut osseux fronto-temporal sous cutané inesthétique et le principal motif de ré intervention (taux de ré-intervention dans les CNS varie de 0 à 8 %). Il résulte soit d'une transposition antérieure du muscle temporal ou le fait d'une atrophie de la graisse temporale. Selon l'étude de Laurent [100] le défaut est bien corrigé par la technique du « Lipofilling », qui consiste à injecter une homograise préalablement prélevée purifiée qui comble parfaitement le défaut.

4. Complications des formes graves:

- En général, les formes syndromique dues à des anomalies chromosomiques ont un avenir mental constamment désastreux, au point où l'indication opératoire peut se discuter, nous citerons entre autres:

Le syndrome d'Apert: la dysmorphie est tellement importante que la restitution d'une anatomie normale est rarement obtenue. Les résultats fonctionnels sont médiocres, seul les enfants opérés avant l'âge d'un an ont la chance d'avoir un QI dans les limite de la normale, bien que seulement 20% des enfants ont un QI supérieur à 80% en préopératoire.

La dysmorphie craniofaciale majeure : elle est également de mauvais pronostic, aussi bien fonctionnel que morphologique. Les problèmes respiratoires liés à la rétrusion faciale sont difficilement conciliables avec une cure chirurgicale majeure à haut risque vital.

Le Syndrome du crane en trèfle : le pronostic très défavorable du fait de l'hydrocéphalie qui s'y associe même si le drainage est réalisé en première intention pour palier à l'HTIC. L'expansion cérébrale attendue du second temps craniofacial risque d'être compromise, donnant des résultats esthétiques médiocres [53].

XII. Résultats thérapeutiques

A. Résultats morphologiques

Les résultats morphologiques des techniques craniofaciales sont excellents dans la grande majorité des cas avec un résultat de 65% dans les CNS alors que ce pourcentage chute à 26.9% pour les CS [46].

La cicatrice cutanée est masquée par les cheveux et la plupart des enfants ne gardent aucune trace visible de leur ancienne dysmorphie avec un recul de plus de 10 ans pour les plus vieux.

Les dysmorphies faciales satellites des dysmorphies crâniennes pures opérées avant l'âge d'un an se corrigent progressivement, il en est ainsi de l'hypertélorbitisme des trigonocéphalies et l'asymétrie orbito-nasale dans les plagiocéphalies

Les dysmorphies faciales dans les formes syndromiques vont être, secondairement confiées en chirurgie maxillo-faciale avec parfois des arrangements orthodontiques préalables.

De même, la déviation nasale de la plagiocéphalie s'atténue progressivement et se normalise dans les 2 ans qui suivent le remodelage frontal précoce, alors que, faite plus tard, l'intervention devra comporter un temps facial si l'on veut obtenir un résultat complet.

Le syndrome d'Apert fait exception. La morphologie est améliorée mais non normalisée : si le remodelage et l'avancement frontal aboutissent parfois à un bon résultat crânien, la face reste hypoplasique et reculée et nécessite le plus souvent une ostéotomie secondaire, type Le Fort III.

L'existence d'une hydrocéphalie associée affecte notamment la correction de la dysmorphie. En effet le drainage de l'hydrocéphalie, gêne la ré-expansion cérébrale, entravant ainsi le moteur principal de la croissance crânienne. [51]

B. Résultats fonctionnels

- Hypertension intracrânienne: Elle disparaît dans la majorité des cas après 2 à 8 semaines illustrée par la disparition des manifestations radiologiques (disparition des impressions digitiformes) ou ophtalmologiques. Ce délai de normalisation reflète probablement le fait que la ré expansion de la dure-mère se fait plus progressivement que celle du crâne qui, elle, est évidemment immédiate.
- Les résultats mentaux, évalués par le quotient intellectuel (QI), dépendent de l'âge à l'intervention et du niveau mental préopératoire. En revanche, si l'on compare les niveaux pré- et postopératoires, il apparaît que, statistiquement, le niveau final n'est pas significativement différent du niveau initial. Les tests de niveau préopératoires ont donc une bonne valeur pronostique, mais cela signifie aussi que, le plus souvent, l'intervention n'améliore pas le QI s'il est déjà abaissé, les interventions qui visent à améliorer l'esthétique du visage ne peuvent s'envisager que lorsque le traitement chirurgical de la malformation et la croissance sont terminés. De nombreux gestes sont alors possibles tels que la chirurgie mandibulaire, les techniques de génioplastie et rhinoplastie, le lipofilling ou les reprises de cicatrices [101].

XIII. Conseil génétique dans les craniosténoses

Au cours de la dernière décennie, des avancées majeures ont été réalisées dans la compréhension des bases génétiques de certaines craniosténoses syndromiques, en particulier celles liées à des mutations dans la voie de signalisation du facteur de croissance des fibroblastes (FGF) [102].

Les formes les plus courantes et les mieux caractérisées de craniosténoses résultent de mutations dans les récepteurs FGFR1, FGFR2, FGFR3, ainsi que dans les gènes TWIST et MSX2 (muscle segment homebox 2) [103].

Bien que l'identification d'une mutation génétique n'affecte pas directement la prise en charge du patient dans de nombreux cas, un diagnostic prénatal précis présente des avantages importants. Il permet aux conseillers génétiques d'offrir une estimation plus fiable du risque de récurrence pour les membres de la famille, y compris pour les porteurs sains et les individus atteints en âge de procréer.

La majorité des craniosténoses suivent un mode de transmission autosomique dominant. En raison de l'expressivité variable des symptômes, l'identification d'une mutation chez un patient nécessite également un dépistage génétique des parents. Dans les formes les plus sévères de craniosténoses, le taux de mutations de novo est élevé. Pour les formes autosomiques dominantes, les porteurs de la mutation ont un risque de 50 % de transmettre le gène affecté à leurs enfants.

Un dépistage parental négatif ne supprime pas complètement le risque de récurrence, en raison du potentiel de mosaïcisme gonadique. La stratégie diagnostique pour le dépistage des craniosténoses inclut une analyse

séquentielle des mutations génétiques les plus fréquentes, suivie d'un séquençage ciblé. Cette approche permet un dépistage plus rentable et plus efficace des craniosténoses.

XIV. Recommandations pour le diagnostic précoce et la prévention des craniosténoses

A. Diagnostic précoce des craniosténoses

Le diagnostic précoce des craniosténoses est essentiel pour optimiser la prise en charge chirurgicale et prévenir les complications neurologiques. Il repose sur des mesures prénatales et postnatales.

1. Diagnostic prénatal

- **Échographie morphologique du 2^e trimestre** : elle permet de suspecter une anomalie de la forme crânienne, notamment en cas de déformation asymétrique ou d'un périmètre crânien anormal.
- **IRM fœtale** : recommandée dans les cas à haut risque ou lorsque l'échographie est évocatrice, afin de mieux visualiser les structures intracrâniennes.
- **Dépistage génétique ciblé** : indiqué en cas d'antécédents familiaux de craniosténose ou de syndromes associés (Apert, Crouzon, Pfeiffer, etc.), afin de rechercher des mutations sur les gènes FGFR2, FGFR3, TWIST1, entre autres.

2. Diagnostic postnatal

- **Examen clinique néonatal systématique** : évaluation de la forme du crâne (chercher une dysmorphie cranio faciale), palpation des sutures et de la fontanelle, surveillance du périmètre crânien selon les courbes de croissance.
- **Imagerie crânienne** :
 - **Scanner crânien 3D** pour confirmer la fusion prématurée des sutures.
 - **IRM cérébrale** si suspicion d'anomalies associées ou de complications intracrâniennes.
- **Référer précocement à un centre de neurochirurgie pédiatrique** dès que le diagnostic est suspecté.

B. Prévention des craniosténoses avant la conception

Bien que la majorité des craniosténoses soient sporadiques, certaines mesures préventives peuvent être recommandées, en particulier chez les couples à risque.

1. Conseil génétique préconceptionnel

- Indiqué pour les couples ayant des antécédents familiaux de craniosténoses ou en cas de consanguinité.
- Recherche de mutations génétiques connues responsables de formes syndromiques.
- Possibilité de proposer un **diagnostic génétique préimplantatoire** (DPI) pour les couples recourant à la fécondation in vitro.

2. Prévention maternelle

- **Supplémentation en acide folique** : débiter 1 à 3 mois avant la conception et poursuivre pendant le 1er trimestre de grossesse.
- **Éviction des agents tératogènes** pendant la période périconceptionnelle (alcool, rétinoïdes, certains médicaments, toxines environnementales, tabagisme).
- **Contrôle des maladies chroniques maternelles**, notamment le diabète, les troubles thyroïdiens et les carences nutritionnelles.

3. Sensibilisation et éducation

- Informer les futurs parents sur l'importance du **suivi prénatal régulier**.
- Expliquer les **risques de la consanguinité** sur les anomalies génétiques rares.
- Encourager les consultations préconceptionnelles dans les familles à risque.
- Assurer les accouchements en milieu hospitalier pour le diagnostic précoce.
- l'éducation des parents sur les consignes posturales à adopter pour l'alitement du nouveau né afin d'éviter les déformations crâniennes positionnelles.

CONCLUSION

La crâniosténose est une soudure prématurée d'une ou de plusieurs suture(s) crânienne(s), c'est un phénomène dynamique qui commence pendant la vie intra utérine et se poursuit après la naissance. La déformation est très souvent évidente dès la naissance, dont le diagnostic est clinique devant la déformation crânienne.

Les craniosténoses sont principalement réparties en deux groupes: les CS syndromiques et non-syndromiques.

Les CS non-syndromiques sont considérées comme simples (ou isolées) car elles touchent le plus souvent une seule suture et ne sont pas associées à d'autres malformations du corps, elle peut être complexe, associant une atteinte de plus d'une suture avec d'autres malformations au niveau du corps. Elles appartiennent alors à des syndromes crâniofaciaux plus larges.

Les craniosténoses sont responsables d'une déformation spécifique avec un risque de préjudice esthétique plus au moins important selon le type de CS, mais aussi un risque d'hypertension intracrânienne (HTIC), pouvant également impacter sur le neuro-développement cognitif et moteur.

L'évolution des explorations radiologiques ont résolu les problèmes diagnostiques et de leurs précocité, précédant parfois même la naissance (diagnostic anténatal). Le scanner spiralé avec reconstructions 3D est l'examen clé pour le diagnostic des craniosténoses qu'elles soient simples ou syndromiques et contribue au bilan osseux malformatif pré chirurgical.

Le traitement chirurgical qui donne d'excellents résultats dans la majorité des cas doit être entrepris au bon moment afin de diminuer les séquelles de cette pathologie.

Enfin, ce n'est qu'avec un dépistage précoce de la part des différents praticiens (gynécologues ; pédiatres et généralistes...etc.) et une chirurgie faite au bon moment et adaptée à chaque indication, que l'on peut espérer donner à cette maladie une réputation de bénignité.

Le pronostic dans les formes syndromiques reste réservé surtout dans les formes sévères, mais l'association multidisciplinaire optimise considérablement les résultats fonctionnels et esthétiques

RESUME

Introduction :

La craniosténose est l'une des malformations congénitales rares qui se définit comme une fermeture précoce d'une ou plusieurs sutures de la voûte crânienne.

Matériels et méthodes :

Ce travail représente une étude rétrospective descriptive, portant sur 11 cas de craniosténoses, colligés au service de neurochirurgie du CHU HASSAN II de FES sur une période de 10 ans allant de janvier 2015 au Janvier 2025.

Le but de notre travail est de décrire les différents aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs des craniosténoses.

Résultats : Nos 12 malades se répartissent de la manière suivante : 01 plagiocéphale, 05 scaphocéphales, 01 oxycéphale chez un syndrome de Crouzon, et l'association d'une plagiocéphalie et scaphocéphalie chez un patient et l'association d'une plagiocéphalie antérieure et postérieure unilatérales chez un autre ainsi qu'un cas de crane en trèfle et un cas de trigonocéphalie, et une turricephalie.

La moyenne d'âge de nos malades était de 13,3 mois avec des extrêmes de 04 mois à 02 ans, une médiane d'âge de 10.5 mois avec un sexe ratio était de 1.

Le motif de consultation était dominé par la dysmorphie crânienne chez tous les cas, et le diagnostic était confirmé par le scanner cranio-facial avec reconstruction tridimensionnelle chez tous nos malades.

L'intervention chirurgicale, a été réalisée avant l'âge de 1 an dans 50 % des cas.

Le traitement chirurgical avait consisté en une craniectomie en H chez 5 cas, le remodelage crânio-facial et transposition de volets avec avancement fronto-orbitaire unilatérale chez 3 cas.

Les suites opératoires immédiates étaient simples chez tous nos patients, hormis des épisodes d'hypotension et de saignement ayant nécessité une transfusion sanguine.

L'évolution à long terme était jugée favorable vis-à-vis les signes d'HTIC et le développement psycho moteur, par ailleurs, la dysmorphie crânienne était corrigée partiellement chez tous nos malades.

Conclusion :

Les craniosténoses nécessitent une prise en charge précoce et multidisciplinaire pour prévenir les complications fonctionnelles et esthétiques. La chirurgie reste la seule option du traitement, avec des approches classiques et mini-invasives adaptées à chaque cas.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] Governale LS. Craniosynostosis. *Pediatr Neurol.* nov 2015;53(5):394–401.
- [2] Vlad Ciurea A, Toader C. Genetics of craniosynostosis: review of the literature. *J Med Life.* 2009;2(1):5–17
- [3] Persing, John AMD ; Jane, John AMD, Ph.D. ; Shaffrey, Mark MD .Virchow et la pathogenèse de la craniosténose : Une traduction de son œuvre originale. *Chirurgie plastique et reconstructive* 83(4):p 738–742, avril 1989.
- [4] Dausse T. Dausse T. Le remodelage fronto-orbitaire dans les craniosténoses antérieures : technique Montpelliéraine. Thèse Doctorat Médecine, Montpellier, 1995, n°95
- [5] Kirmi O, Steven LO, Johnson D, Anslow P. Craniosynostosis : A Radiological and Surgical Perspective. *Semin Ultrasound CT MR* 2009;30,6:492–512
- [6] Faber HK, Towne EB. Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditions, with special reference to the prevention of blindness. *Am L Med Sci* 1927;173:701–711
- [7] Arnaud E. Arnaud E. L'innovation en chirurgie crâniofaciale : depuis Tessier jusqu'aux perspectives futures. D'après les témoignages de F. Ortiz–Monasterio, D. Marchac, F. Firmin et T. Wolfe *Ann Chir Plast Esthet* 2010;55:363–383
- [8] Jimenez DF, Barone CM, Catwright CC, Baker Jimenez DF, Barone CM, Catwright CC, Baker L. Early Management of craniosynostosis. Using Endoscopic–Assisted Strip Craniectomy and Cranial Orthotic Molding Therapy *Pediatrics* 2002;110,1:97–104

- [9] Raphaël B., Lebeau J., Bettega G., et al. Chirurgie des malformations craniofaciales. Encyclopédie médico-chirurgicale (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales – Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45–570, Stomatologie 22–066–B–20, 2003, 41 p.
- [10] Aknin J.J. Croissance craniofaciale. Encyclopédie médico-chirurgicale (Elsevier Masson, Paris), Médecine Buccale, 28–100–P–10, 2008, 21 p.
- [11] le Rabineau D., Dupont J.M., Plateaux P. Embryologie humaine – le site. [consulté 25/09/2012]; paris5.fr/Embryologie/Embryologie Disponible sur: <http://cvirtuel.cochin.univHumaine – Le Site/Entrée.html>.
- [12] Frindel C. Grands syndromes malformatifs cranio-faciaux. Le traitement des syndromes de Crouzon et d'Apert. Mémoire pour le certificat d'études cliniques spéciales mention orthodontie. 2010. 100 p
- [13] Moore K.L., Dalley A.F., Agur A.M.R. Anatomie médicale: aspects fondamentaux et applications cliniques. 3e édition. Bruxelles: De Boeck Supérieur; 2011. 1134 p.
- [14] Goldberg M., Opsahl Vital S., Barbet P. Embryologie craniofaciale (II). Embryologie de la face et des structures squelettiques céphaliques : morphogénèse des maxillaires, de la mandibule et du crâne. Encyclopédie médico-chirurgicale (Elsevier Masson, Paris), Médecine Buccale, 28–085–U–31, 2011, 17 p.
- [15] Couly G. Croissance cranio-faciale du fœtus et du jeune enfant. Encyclopédie médico-chirurgicale (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Stomatologie, 22–001–A–30, Pédiatrie/Maladies infectieuses, 4–014C–50, 2002, 10 p.

- [16] Stricker M., Raphael B., Gérard H., et al. Croissance cranio faciale : normale et pathologique, l'interception thérapeutique et son devenir. Reims: Morfos; 1993. 411 p
- [17] Khonsari H, Catala M. Embryology and growth of the skull. Neurochirurgie. juin 2006;52(2-3 Pt 2):151-9
- [18] Siegenthaler JA, Pleasure SJ. We have got you 'covered': how the meninges control brain development. Curr Opin Genet Dev. juin 2011;21(3):249-55.
- [19] Adeeb N, Mortazavi MM, Tubbs RS, Cohen-Gadol AA. The cranial dura mater: a review of its history, embryology, and anatomy. Childs Nerv Syst. juin 2012;28(6):827-37.
- [20] Jiang X, Iseki S, Maxson RE, Sucov HM, Morriss-Kay GM. Tissue Origins and Interactions in the Mammalian Skull Vault. Dev Biol. janv 2002;241(1):106-16.
- [21] Jesus-Morand N. Morand N. Morand N. Stratégie transfusionnelle dans la chirurgie des craniosténoses. Etude rétrospective sur 57 cas. Thèse Doctorat Médecine, Grenoble, 1998, n° 5065 12.
- [22] Graham JM Jr, Smith DW. Graham JM Jr, Smith DW. Metopic craniostenosis as a consequence of foetal head constraint : two interesting experiments of nature. Pediatrics 1980;65:1000-2
- [23] Kabbani H, Rachuveer TS. Kabbani H, Rachuveer TS. Craniosynostosis Am Fam Physician 2004;69,12:2863-70
- [24] Catala M, et al. Développement et croissance de la voûte du crâne. Neurochirurgie (2019), <https://doi.org/10.1016/j.neuchi.2019.09.017>

- [25] Scott J.H. Dento–facial development and growth. Oxford, New York: Pergamon Press; 1967. 205 p.
- [26] Ledinot Targos Z. Les craniosténoses : étude clinique, génétique et épidémiologique d'une série de 657 enfants. Application au conseil génétique. Thèse Doctorat Médecine, Paris6, 1990, n°90
- [27] Delashaw JB, Persing JA, Broaddus WC, Jane JA. Cranial vault growth in craniosynostosis. J Neurosurg. févr 1989;70(2):159–65
- [28] Lee E, Le T, Zhu Y, Elakis G, Turner A, Lo W, et al. A craniosynostosis massively parallel sequencing panel study in 309 Australian and New Zealand patients: findings and recommendations. Genet Med. sept 2018;20(9):1061–8.
- [29] Twigg SRF, Wilkie AOM. A Genetic–Pathophysiological Framework for Craniosynostosis. Am J Hum Genet. sept 2015;97(3):359–77
- [30] Blessing M, Gallagher ER. Epidemiology, Genetics, and Pathophysiology of Craniosynostosis. Oral Maxillofac Surg Clin N Am. août 2022;34(3):341–52.
- [31] Boyadjiev S, for the International Craniosynostosis Consortium. Genetic analysis of non–syndromic craniosynostosis. Orthod Craniofac Res. août 2007;10(3):129–37.
- [32] Di Rocco F, Arnaud E, Renier D. Evolution in the frequency of nonsyndromic craniosynostosis. J Neurosurg Pediatr. juill 2009;4(1):21–5.
- [33] Cornelissen M, Ottelander B den, Rizopoulos D, van der Hulst R, Mink van der Molen A, van der Horst C, et al. Increase of prevalence of craniosynostosis. J Cranio–Maxillofac Surg. 1 sept 2016;44(9):1273–9

- [34] Renier D, Arnaud E, Marchac D. [Classification of craniosynostosis]. *Neurochirurgie*. juin 2006;52(2-3 Pt 2):200-27
- [35] Sawh-Martinez R, Steinbacher DM. Syndromic Craniosynostosis. *Clin Plast Surg*. avr 2019;46(2):141-55.
- [36] Lajeunie E, Le Merrer M, Marchac D, Renier D. Syndromal and nonsyndromal primary trigonocephaly: analysis of a series of 237 patients. *Am J Med Genet*. 13 janv 1998;75(2):211-5.
- [37] Governale LS. Craniosynostosis. *Pediatr Neurol*. nov 2015;53(5):394-401.
- [38] Benmiloud S, Chaouki S, Atmani S, Hida M. Le syndrome d'apert [Apert syndrome]. *Pan Afr Med J*. 2013;14:66. French. doi: 10.11604/pamj.2013.14.66.2178. Epub 2013 Feb 18. PMID: 23565313; PMCID: PMC3617707.
- [39] Yacubian-fernandes A, Palhares A, Giglio A, Gabarra RC, Zanini S, Portela L, et al. Apert syndrome: analysis of associated brain malformations and conformational changes determined by surgical treatment. *J Neuroradiol*. 2004;31:116-122. doi: 10.1016/s0150-9861(04)96978-7
- [40] *Muller U, Steinberger D, Kunze S. Molecular genetics of craniosynostotic syndromes. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1997;235:545-550. doi: 10.1007/BF00947081.
- [41] Acquaviva R, Tamic PM, Lebascle J, Kerdoudi H, Bena Acquaviva R, Tamic PM, Lebascle J, Kerdoudi H, Benado A. le J, Kerdoudi H, Benado A. Les craniosténoses au milieu marocain. *Neurochirurgie* 1966;12:561-566

- [42] Colak A, Tahta K, Bertan V, Erbenli A, Saglam S, Gurçay O et al. rçay O et al. Craniosynostosis: a review of 143 Surgically-treated cases. Turk J Pediatr 1992;34,4:231-238
- [43] Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, Marchac DCranioستénoSES. Encycl Méd Chir (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie-Maladies infectieuses. 4-096-B-10, 2008,10p
- [44] Lupescu I, Hermier M, Georgescu SA, Froment JC. Exploration des craniosténoSES par scanner spiralé. J Neuroradiol 2000;27:128139
- [45] ECH-CHAFAIY B. La prise en charge des craniosténoSES au CHU Mohammed VI de Marrakech [Thèse]. Médecine: 2011. Marrakech; N°70
- [46] C. Rahali, A.Elouahabi. RESULTATS A LONG TERME DE LA CHIRURGIE DES CRANIOSTENOSES Thesis, n° 467, 2019.
- [47] FZ.AHARBIL. La prise en charge neurochirurgicale des craniosténoSES : Expérience du service de Neurochirurgie de l'hôpital ARRAZI CHU Mohammed VI de Marrakech et comparaison avec les données de la littérature.thesis, n°108/2022
- [48] LAJEUNIE E, BARCIK U, THORNE JA, EL GHOUZZI V, BOURGEOIS M, RENIER D. Craniosynostosis and fetal exposure to sodium valproate. J Neurosurg 2001 ; 95 : 778-782
- [49] Agrawal D, Steinbok P, Cochrane DD. Agrawal D, Steinbok P, Cochrane DD. Diagnosis of isolated sagittal synostosis : are radiographic studies necessary ? Childs Nerv Syst 2005;102:223-254
- [50] Lefebvre. B, Pronostic ophtalmologique et neuropsychique des craniosténoSES opérées : à propos de 24 observations. Thèse Doctorat Médecine, Lille 2;1983.

- [51] Douma L. Les craniosténoses : à propos de 33 cas colligés entre 1985–1996. Thèse Doctorat Médecine, Casablanca ;1998, n° 64
- [52] Denis D, Gabisson P, Genitoril, Choux M, Saracco JB. Troubles oculomoteurs dans les plagiocéphalies. *J Fr Orthop* 1990;22:25–32
- [53] Renier. D, Capon–Degardin. N, Arnaud. E, Marchac.D, Diagnostic des craniosténoses, Masson, Paris, Neurochirurgie, 2006, 52, n° 2–3, 238–245
- [54] Dufier JL, Vinurel MC, Renier D, Marchac D. Les complications ophtalmologiques des craniosténoses. A propos de 244 Observations. *J Fr Ophtalmol* 1986;9:273–280
- [55] Stavrou P, Sgouros S, willshaw HE, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ. os S, willshaw HE, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ. ey AD, Wake MJ. Visual failure caused bay raised intracranial pressure in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 1997;13:64–67
- [56] Renier D, Sainte–Rose C, Marchac D, Hirsch JF. Intracranial pressure in craniostenosis. *J Neurosurg.* 1982 Sep;57(3):370–7. doi: 10.3171/jns.1982.57.3.0370. PMID: 7097333
- [57] Rh Khonsari, Rocco Di. High–resolution imaging of craniofacial sutures: new tools for understanding the origins of craniosynostoses. *Childs Nerv Syst* 2012;28:1465–2149.
- [58] Marchandise X, Dhellemmes P, Pellerin P, Dujardin MH. Bilan de la scintigraphie de la voûte crânienne. *Ann Radiol* 1985;26:505–509
- [59] Weber J, Collmann H. Morphometric analysis of untreated adult skulls in syndromic and nonsyndromic craniosynostosis. *Neurosurg Rev* 2008;2:179–88.

- [60] Kotrikova B, Kremoiien R. Diagnostic imaging in the management of craniosynostoses. *Eur Radiol* 2007;17:1968– 78.
- [61] Branson HM, Shroff MM. Craniosynostosis and 3–dimensional computed tomography. *Semin Ultrasound CT MR* 2011;32:569–77.
- [62] Schweitzer T, Bohm H. Avoiding CT scans in children with single–suture cranioynostosis. *Chils Nerv Syst* 2012;1077–82.
- [63] Jaffus D, Denny A. Diagnostic pediatric computed tomographic scans of the head: actual dosage versus estimated risk. *Plast Reconstr Surg* 2009;124:1254–60.
- [64] Vaillant P. Les cranio et faciosténoses. *Revue odontostomatologique*.1996;25(2):145–53.
- [65] Gosain AK, Steele MA, McCarthy JG, Thorne CH. A prospective study of the relationship between strabismus and head posture in patients with frontal plagiocephaly. *Plast Reconstr Surg* 1996;97(5):881—91.
- [66] Panchal J, Marsh JL, Park TS, Kaufman B, Pilgram T, Huang SH. Sagittal craniosynostosis outcome assessment for two methods and timings of intervention. *Plast Reconstr Surg* 1999;103(6): 1574—84.
- [67] Ouarrach N. Les craniosténoses. Thèse Doctorat Médecine, Casablanca, 2003, n° 335,153
- [68] MARIE–LANNELONGUE O. De la craniotomie dans la microcéphalie. *CR Acad Sci* 1890 ; 110 : 1382–1386.
- [69] ANDERSON FM, JOHNSON FL. Craniosynostosis. A modification in surgical treatment. *Surgery* 1956 ; 40: 961.
- [70] VAN DER WERF AJM. Les craniosynostoses (17 ans d'expérience avec une nouvelle technique opératoire). *Neurochirurgie* 1977 ; 23 : 491–502.

- [71] INGRAHAM FD, ALEXANDER E JR, MATSON DD. Clinical studies in craniosynostosis. Analysis of fifty cases and description of a method of surgical treatment. *Surgery* 1948 ; 24 : 518–541..
- [72] Montaut J, Stricker M. Dysmorphies craniofaciales, les synostoses prématurées (craniosténoses et faciosténoses. *Neurochir* 1977 ; 23 (Suppl 2) : 1–299.
- [73] Pellerin P, Dhellemmes P. Les malformations craniofaciales. In : Magalon G, Chanchalle AR, Eds. *Chirurgie plastique de l'enfant. Pathologie congénitale*. Paris : Maloine SA ; 1987. p. 133–58.
- [74] MARCHAC D, COPHIGNON J, VAN DER MEULEN J, BOUCHTA M. À propos des ostéotomies d'avancement du crâne et de la face. *Ann Chir Plast* 1974 ; 19 : 311– 323.
- [75] MARCHAC D, RENIER D. *Chirurgie craniofaciale des craniosténoses*. Paris : Medsi, 1982 : 1–173.
- [76] Dhellemmes P, Pellerin P, Vinchon M, Capon N. Dhellemmes P, Pellerin P, Vinchon M, Capon N. Quand et comment faut-il opérer une craniosténose? *Ann Fr Anesth Réanim* 2002;21:103–10
- [77] Barritt J, Brooksbank M, Simpson D. Scaphocephaly: aesthetic and psychosocial conditions. *Develop Med Child Neurol* 1981 ; 23 : 183–91.
- [78] Arnaud E, Renier D, Marchac D, Brunet L, Pierre-Kahn A. Le pronostic mental des scaphocéphalies. *Arch Pédiatr* 1996;3: 16–21
- [79] Ridgway EB, Berry-Candelario J, Grondin RT, Rogers GF, Proctor MR. The management of sagittal synostosis using endoscopic suturectomy and postoperative helmet therapy. *J Neurosurg Pediatr* 2011;7(6):620—6.

- [80] Ghenbot R, Patel K, Skolnick G, Naidoo S, Smyth M, Woo A. Effects of open and endoscopic surgery on skull growth and calvarial vault volumes in sagittal synostosis. *J Craniofac Surg* 2015;26(1):161—4.
- [81] Di Rocco F, Knoll BI, Arnaud E, Blanot S, Meyer P, Cuttarree H, et al. Scaphocephaly correction with retrocoronal and prelambdoid craniotomies (Renier's "H" technique). *Childs Nerv Syst ChNS* 2012;28(9):1327—32.
- [82] Jane JA Jr, Lin Ky, Jane JA Sr. Sagittal synostosis. *Neurosurg Focus* 2000;9:3
- [83] Aryan HE, Jandial R, Ozgur BM, Hughes SA, Meltzer HS, Park MS et al. Surgical correction of metopic synostosis. *Childs Nerv Syst* 2005;21:392398
- [84] McCarthy JG, Karp NS, LaTrenta GS, Thorne CH. The effect of early frontoorbital advancement on frontal sinus development and forehead aesthetics. *Plast Reconst surg* 1990;86:10781084
- [85] McLaurin RL, Matson DD. Importance of early surgical treatment of craniosynostosis; review of 36 cases treated during the first six months of life. *Pediatrics* 1952;10:637652
- [86] Marchac D, Renier D. « Le front flottant», traitement précoce des facio craniosténoses. *Ann Chir Plast* 1979;24:121126
- [87] Marchac D, Renier D, Jones BM. Experience with the flating forehead. *Br J Plast Surg* 1988;41:115
- [88] Sgouros S, Goldin JH, Hockley AD, Wake MJ. Posterior skull surgery in craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 1996;12:727–733

- [89] Marchac D, Renier D : Faciocraniosynostosis : From infancy to adulthood. Childs Nerv Syst 1996,12: 669–677.
- [90] Boumlid A. les controversies dans le traitement chirurgical des craniosténoses. Thèse Doctorat Médecine, Casablanca, 2007, n° 106, 168p.
- [91] Meyer.P, Cuttaree .H, Blanot.S, Orliaguet.G, Jarreau.M–M, Charon.B, Perie–Vintras. A–C, Baugnon.T, Carli.P (2006) L’anesthésie réanimation dans le traitement des craniosténoses, Neurochirurgie, 2006, 52, N° 2–3, 292–30
- [92] Meyer P, Renier D, Blanot S, Orliaguet G, Arnaud E, Lajeunie E. Anesthésie réanimation des craniosténoses et dysmorphies crâniofaciales de l’enfant. Ann Fr Réanim 1997;16:15264
- [93] Fearon. Ja, Weinthal. J. The use of recombinant erythropoietin in the reduction of blood transfusion rates in craniosténosis repair in infants and children. Plast ReconstrSurg 2002 ; 109 : 2190–2196
- [94] Meara. Jg, Smith. E, Harshbarger. R, Farlo. J, Matar. M, Levy. ML. Blood conservation techniques in craniofacialsurgery. Ann Plastic Surg 2005 ; 54 : 525–529.
- [95] Mc Kersie. Am. Paediatric neurosurgery and craniofacial surgery. In : Jewkes.DA, ed. Anesthésia for neurosurgery. Clinical anesthesiology international practice and research. London : Bailliere–Tindal, 1987 ; 47–58
- [96] Selber J, Reid RR, Chike–Obi CJ, Sutton LN, Zackai EH, McDo–nald– McGinn D, et al. The changing epidemiologic spectrum of single–suture synostoses. Plast Reconstr Surg 2008;122(2): 527–33

- [97] Iseraele V, Siegel JD. Infectious complications of craniofacial surgery in children. *Rev Infect Dis* 1989, 11:9–11.
- [98] eung LC, Cunningham ML, Cruss JS, Ellen boyen RG, Zerr DM. Surgical site infection after pediatrique intracranial surgery for craniofacial malformation, frequency and risk factor. *Neurosurgery* 2005. 56 ; 733 – 739.
- [99] Lajeunie E, Le Merrer M, Baralti–Pelle C, Marchac D, Renier D : A genetic study of non syndromic coronal craniosynostosis. *Am J Med Genet* 1995; 55: 500–504.
- [100] Laurent F, Capan–Degardin N, Martinot–Duquennoy V: Intéret du lipofilling dans le traitement des séquelles de la chirurgie des craniosténoses. *Annale de chirurgie plastique esthétique* 2006 ; 51(6) : 512–516.
- [101] Johnston DF, Barone CM. Endoscopic techniques. *Eur J Hum Genet.* 2011; 19(4): 369–376.
- [102] Kimonis Virginia, Gold JA, Hoffman T, Panchal J, Boyadjiev S.: Genetics of Craniosynostosis, *Semin Pediatr Neurol* 14:150–161, 2007
- [103] Andrew O. M. Wilkie: Craniosynostosis: genes and mechanisms, *Human Molecular Genetics*, 1997, Vol. 6, No. 10 Review.