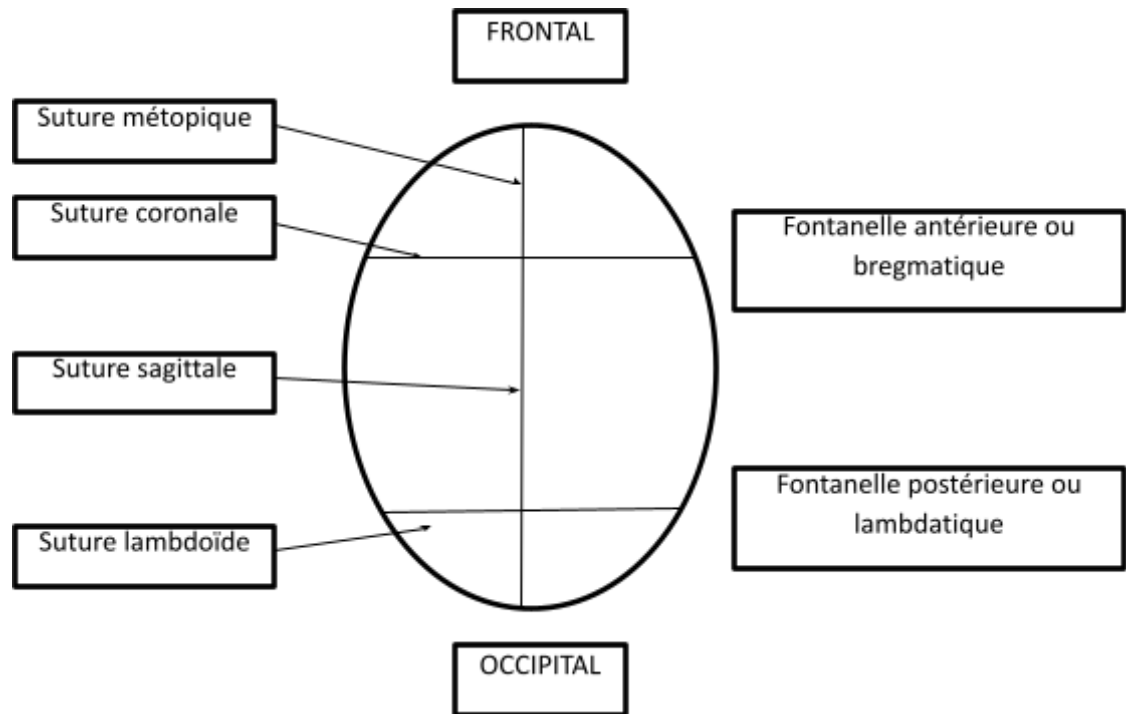


CRANIOSTENOSES

Pr Mourad BOUAZIZ

I-Rappel anatomique :

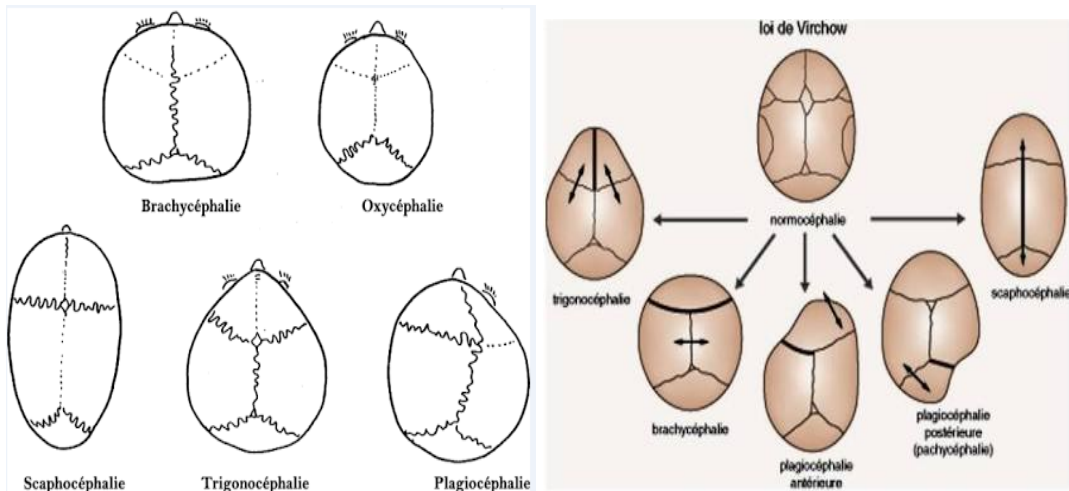


II- DEFINITIONS-GENERALITES :

- 1- Une crâniosténose est une fermeture prématurée d'une ou plusieurs suture(s) crânienne(s).c'est un phénomène dynamique qui commence pendant la vie utérine et se poursuit après la naissance.
- 2- Il existe plusieurs types de craniosténoses :**Monosuturaires** ou **Multisuturaires** mais toute une sémiologie commune :
- 3- La déformation du crane est présente dès la naissance à l'inspection et s'accroît avec le temps sans effet de la poussée cérébrale,
- 4- On constate à la palpation du crane que la suture atteinte a une perte de mobilité et qu'elle se présente comme un bourrelet au lieu d'une dépression
- 5- La déformation se situe sur la région frontale et faciale presque exclusivement : déformation antérieure++
- 6- Les craniosténoses concernaient 1 naissance/2000

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

Anomalie	Suture fermée	Aspect du crane
Scaphocéphalie (≥50%), *La + frequente*	Sagittale	Allongement antéropostérieur avec front bombant
Trigoncéphalie (≥20%),	Métopique	Front triangulaire
Plagiocéphalie (≥15%),	Unicoronale	Orbite attirée vers le haut, l'arrière et l'extérieur
Brachycéphalie (≥5%),	Bicoronale	Raccourcissement antéropostérieur et élargissement transversal



1- Toutes ces crâniosténoses sont congénitales

2-La plupart des crâniosténoses ne sont pas syndromiques, c'est-à-dire qu'il s'agit du synostose isolée d'une ou plusieurs sutures crâniennes.

3- Seule l'**Oxycephalie** est à part :elle n'est pas diagnostiqué à la naissance et apparait vers l'âge de 2-3 ans. Celle-ci surtout fréquente en Afrique du nord et associe une fermeture **bi-coronale et sagittale et/ou métopique**

4-L'examen du crane du nourrisson doit être associé à un examen clinique complet en particulier des pieds à la recherche d'autres malformations :

A-Maladie de Crouzon :

- ☐ Craniosténose variable
- ☐ Hypoplasie du massif facial(exorbitisme)

B- Syndrome d'Apert :

- ☐ Brachycéphalie
- ☐ Hypoplasie du massif facial
- ☐ Syndactylie des 4 extrémités

C- Syndrome de Saethre-Chotzen :

- ☐ Craniosténose variable
- ☐ Ptosis
- ☐ Asymétrie faciale
- ☐ Syndactylie partielle D2-D3
- ☐ Elargissement du pouce et de l'hallux

D- Syndrome de Pfeiffer :

- ☐ Craniosténose variable
- ☐ Elargissement et déviation des puces et de l'hallux.

E-Syndromes rares : de carpenter, Antley bixler, shprintzen-goldberg...

- ✓ -Syndrome d'hypertension intracrânienne chronique sévère avec retentissement visuel ne s'installe que dans **les craniosténoses multisuturaires** (oxycéphalie 60% ,brachycéphalie 30% ,formes atypiques multisuturaires 40%) et dans **les craniosténoses syndromiques**.
- ✓ HTIC concernaient cependant également dans les formes monosuturaires : 15% des **scaphocéphalies** et des **Plagiocéphalie** moins de 10% des **trigonocéphalies**.

III- CAT devant une suspicion de craniosténose :

-Le diagnostic de la craniosténose est fortement évoqué cliniquement dès les premières semaines de vie et il est souhaitable de ne pas se précipiter sur les examens radiologiques.

-Les radiographies standards du crâne ne sont pas toujours utiles et l'examen tomodensitométrique est à réaliser avec reconstruction 3D.

-L'échographie peut remplacer les radiographies ou le TDM dans les scaphocéphalies pour confirmer le diagnostic.

1) SCAPHOCEPHALIE :

-Fermeture prématurée de la suture sagittale et rétrécissement pariétal en en ogive.

2) TRIGONOCEPHALIE :

-Fermeture prématurée de la suture métopique= crane triangulaire en proue de bateau- avec une crête médiane verticale allant du nasion du bregma.

3) PLAGIOCEPAHLIE :

-Fermeture prématurée d'une suture coronale=scoliose du visage (craniosténose asymétrique)

-L'orbite est attiré vers l'arrière haut et l'extérieure, le visage-s'enroule-autour d'un axe fixe crée par la suture fermée, le nez est orienté en sens inverse.

-**Radiographie standard de face** ; signe de **sourcil plagiocéphalique** : la suture coronale fermée apparait condensé donc hyperdense et se prolongent dans l'axe du toit orbitaire.la petite aile du sphénoïde n'est plus visible au milieu de l'orbite mais se superpose au toit orbitaire.

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

4) Brachycéphalie

-Fermeture prématurée des 2 sutures coronales=raccourcissement antéropostérieur (contraire de la scaphiocéphalie)=crane court.

- Craniosténose multisuturaires : microcranie + HTIC à long terme.

-**Radiographie standard de face** ;

- ✓ condensation des 2 sutures coronales qui apparaissent hyperdense (sourcil plagiocéphalique bilatéral) donnant un aspect en – **Méphisto** –
- ✓ les 2 petites ailes des sphénoïdes sont superposées sur les toits orbitaires.
- ✓ de profil, sutures coronales hyperdenses crane court et rebords orbitaires reculés.

-**TDM 3D** :

- ✓ raccourcissement antéropostérieur, tendance à la turricépalie (poussé cérébrale en direction craniale),
- ✓ rebords orbitaires effacés, disparition des sutures coronales qui sont fermées,
- ✓ empreintes digitiformes (empreintes des circonvolutions cérébrales sur la corticale interne de la voute crânienne témoignant d'une HTIC chronique)