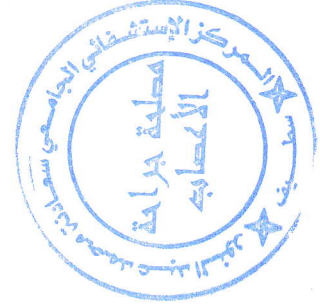


MODULE DE NEUROLOGIE



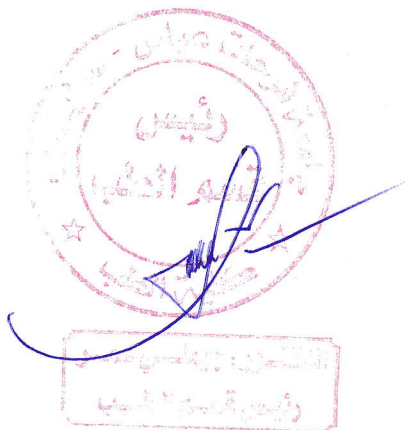
CRANIOSTENOSSES

Pr. BOUBLATA Lotfi
PDT CPRS-EST
NEURO - Chirurgie

DR MECHICHE

NEUROCHIRURGIEN

CHU SETIF



CRANIOSTENOSES

Dr MECHICHE zohir

Service de neurochirurgie Pr HALLACI.A Chu SETIF

I- Définition:

C'est une disparition prénatale ou fusion d'une ou de plusieurs sutures crâniennes.

L'absence ou la fusion d'une ou de plusieurs sutures crâniennes a pour conséquence une déformation du crâne, et peut être le conflit de croissance entre crâne et encéphale dont il résulte parfois une HIC chronique, ce conflit peut laisser des séquelles notamment visuelles et mentales.

Première cause de cécité chez l'enfant en Algérie

En fonction de la suture qui est fermée le crâne se déforme pour compenser le manque d'espace.

Les craniosténoses mettent en jeu le pronostic fonctionnel, visuel et mental.

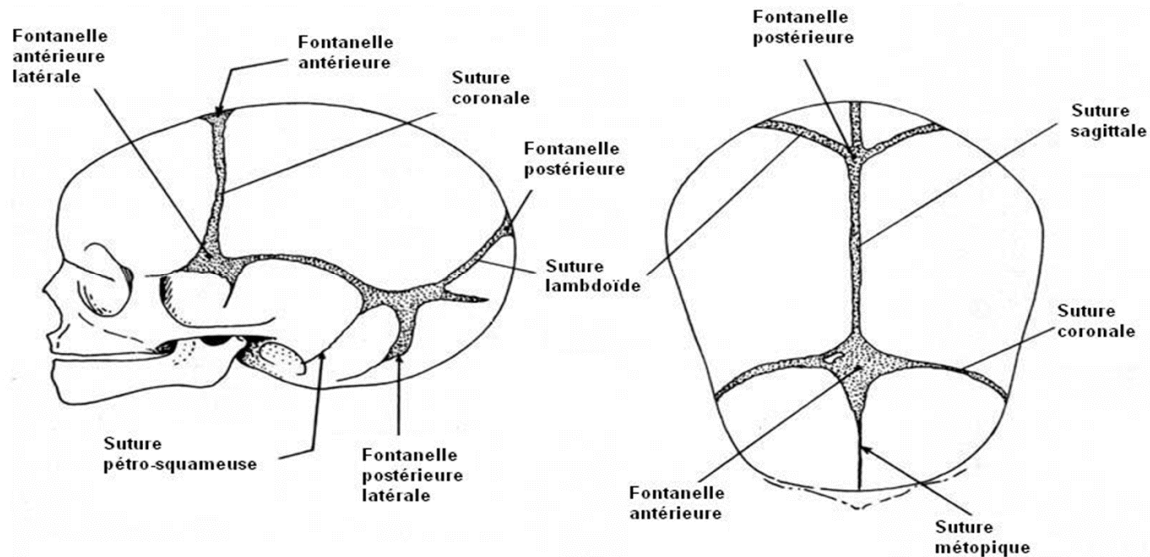
Le traitement chirurgical vise à corriger la déformation et prévenir les complications (HIC).

II- RAPPEL ANATOMIQUE :

Il existe 6 sutures crâniennes physiologiquement :

- Suture métopique : médio__frontale
- Suture sagittale: comprend la suture métopique (médio frontale) et la suture inter pariétale.
- Suture coronale ou fronto_pariétale, elle croise la suture sagittale au niveau de la fontanelle antérieure (bregmatique).
- Suture pariéto_occipitale, ou lambdoïde, elle croise la suture sagittale au niveau de la fontanelle post.

- Les deux sutures pariéto-temporales.



Il existe 6 fontanelles : Antérieure , Postérieure, deux latérales Antérieure , deux latérales Postérieures .

III- Etio- épidémiologie :

La fréquence au niveau des pays du Maghreb est la plus fréquente 1/1000 naissances.

Génétique : Le déterminisme génétique est assez bien connu lorsqu'il s'agit de syndrome (Maladie d'Appert, Crouzon, Pfeiffer, Saethre-Chotzen).

L'hypothèse pathogénique :

La plus proche est celle qui est embryonnaire

Il y a des formes familiales qui sont sous estimées

Les troubles métaboliques :

Phosphocalciques : rachitisme, vitamino-résisto-hypophosphatémique familiale.

Glucidique : Mycopolysaccharidose, oligosaccharidose .

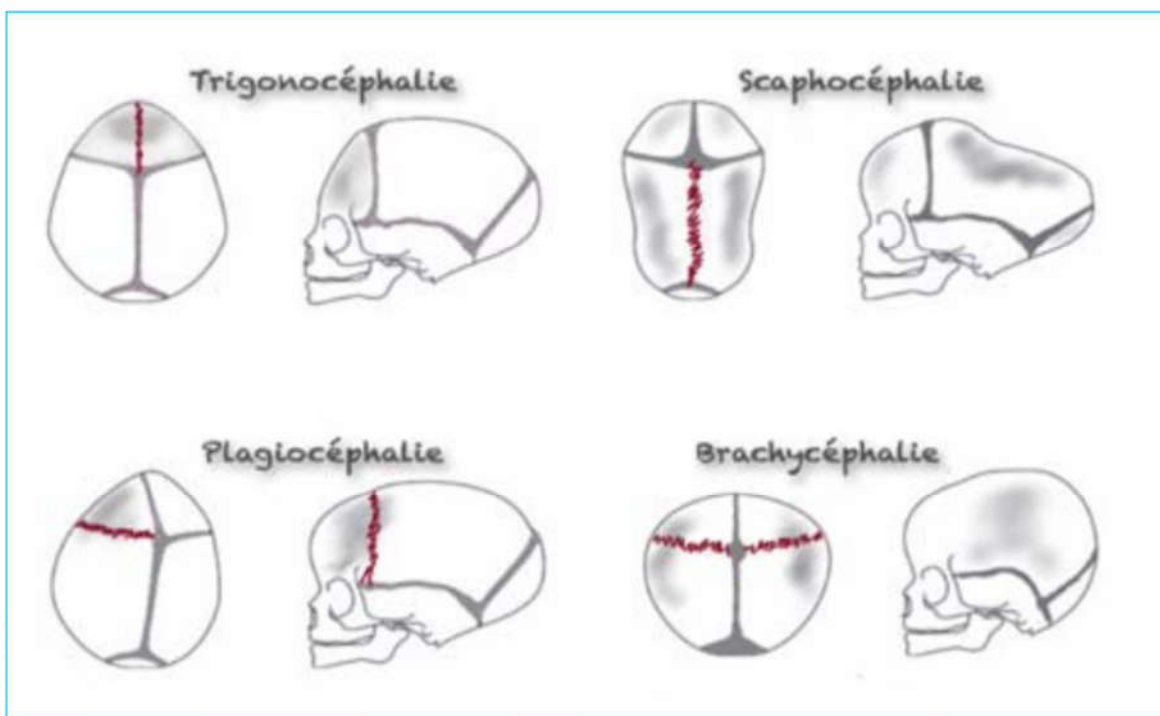
IV- Classification :

1- CRANIOSTENOSES SIMPLES :

- A- Scaphocéphalie (sagittale)
- B- Trigonocéphalie (métopique)
- C- Plagiocéphalie (héli coronale)
- D- Brachycéphalie (synostose coronale très précoce)
- E- Oxycéphalie (coronale et sagittal...)

2- CRANIOSTENOSES SYNDROMIQUES :

- A- MALADIE DE CROUZON
- B- MALADIE D'APPERT



1- CRANIOSTENOSES SIMPLES :

A- Scaphocéphalie (sagittale):

C'est la craniosténose la plus fréquente en Europe, il existe un allongement antéro-postérieur du crâne avec rétrécissement transversal.

La voûte peut avoir la forme d'une selle.

B- Trigonocéphalie (métopique)

Lié à la fusion de la suture métopique. L'os frontal est petit avec un aspect triangulaire en forme de proue de navire sur une vue axiale.

Les bosses frontales aplasiques sont orientées vers l'avant et latéralement.

Cette aplasie des bosses frontales s'accompagne d'un rapprochement des globes orbitaire.

C- Plagiocéphalie (hémi coronale)

Elle est secondaire à une synostose prématurée d'une hémi ceinture coronale étendue

Le front est asymétrique aplatie et reculé vers le côté atteint.

Il existe une ascension et un recul du rebord orbitaire supérieur correspondant.

Il peut exister en plus un déplacement latéral de la racine du nez.

D- Brachycéphalie:

Elle est secondaire à une synostose prématurée des deux sutures coronales,

Essentiellement caractérisée par une brièveté du crâne dans le sens antéro postérieur,

Le recul frontal est bilatéral, prédomine à sa partie inférieure sus orbitaire.

E- Oxycéphalie (coronale et sagittale...)

Liée à la fusion de la sagittale et des deux coronales.

La plus fréquente en Afrique du nord.

Le recul frontal est total aussi bien la base que sa partie haute.

Réalise un front fiant avec effacement de l'angle fronto-nasal,

Donne une forme de ballon de rugby.

Le recul des cils est responsable d'un exorbitisme.

Rx standard : empreintes digitiformes diffuses (signe d'HIC)

2- CRANIOSTENOSES SYNDROMIQUES :

A- MALADIE DE CROUZON :

Maladie héréditaire de transmission autosomique dominante

Associe : Une craniosténose (Brachy /Oxycéphalie)

Et : Une hypoplasie ,

C'est la dysmorphie faciale qui est la plus caractéristique, avec exorbitisme et protrusion du massif maxillaire supérieur.

B- MALADIE D'APPERT :

Maladie héréditaire de transmission autosomique dominante .

C'est une association de craniosténose (brachycéphalie) avec une accrocéphalo-syndactylie (soudure entre les doigts et les orteils des 4 membres)

V- Examens complémentaires :

A- Radiographie du crâne:

Les synostoses se traduisent par une disparition de l'aspect dentelé des sutures.

Les impressions digitiformes sont souvent présentes.

B- EEG:

Malgré la rareté des épilepsies, l'EEG montre le plus souvent un tracé de souffrance cérébrale.

C- TDM:

Elle sera faite en coupes axiales et coronales au niveau du crâne et des orbites. Elle définira la position des différents éléments osseux, elle objectivera les anomalies cérébrales associées ainsi qu'une éventuelle hydrocéphalie.

D- TDM Tri Dimensionnelle:

Devenue un outil indispensable à l'étude des malformations cranio faciales de l'enfant. Elle étudie avec précision les anomalies de la base, elle permet la surveillance des patients en post op.

E- Mesure de la PIC:

Il s'agit d'un enregistrement des 24H incluant les périodes de sommeil.

F- IRM:

Ne permet pas une bonne analyses des structures osseuses cependant elle est utile pour le diagnostic des différentes lésions parenchymateuses associées ainsi que la détection d'une souffrance cérébrale.

G- Radiographie des mains et des pieds: syndactylie

H- Echocardiographie.

VI- Diagnostic différentiel :

Microcéphalie

VII- TRAITEMENT

1- But du TRT :

Décompresser le cerveau pour traiter l'HIC

Corriger la dysmorphie

2-Moyens de TRT :

TRT CHIRURGICAL +++

La majeure partie des équipes travaillent avec un binôme neurochirurgien et chirurgien plasticien ou maxillo-facial.

Délai d'intervention :

L'intervention doit être effectuée avant un an pour avoir un effet sur le pronostic fonctionnel (HIC, intellect, vision...).

D'une manière générale, les techniques utilisées sont :

Craniectomie-tranchée

Transposition du volet osseux

Remodelage

AUTRES : CASQUE

VII - Conclusion :

La craniosténose est une pathologie fréquente dans notre pays qui est la plus grande des pourvoyeuses des complications ophtalmologiques d'où la nécessité de son diagnostic et de sa prise en charge précoce,

ce qui suggère une collaboration étroite entre les différentes spécialités médicales et chirurgicales.

BIBLIOGRAPHIE :

1. Craniosténoses - Campus de Neurochirurgie :
<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article403>
2. Malformations du crâne : diagnostic et traitements - Revue ... :
<https://www.revmed.ch/RMS/2015/RMS-N-459/Malformations-du-cran-e-diagnostic-et-traitements>
3. Quand et comment faut-il opérer une craniosténose ? - EM ...:
<https://www.em-consulte.com/article/4029/quand-et-comment-faut-il-operer-une-craniostenose->
4. Craniosténose | Espace santé HCL :
<https://www.chu-lyon.fr/fr/craniostenose>
5. Fiche maladie : Craniosténose - Radeos :
https://www.radeos.org/maladie/fiche-craniostenose_1390.html