Les craniosynostoses

Dr GUERIN Pierre

GEMO Nantes le 29 septembre 2018

Généralités

- Fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures.
- Craniosynostose simple (une seule suture atteinte),
 complexe (plusieurs sutures concernées).
- Croissance compensatrice caractéristique par les sutures perméables dans l'axe de la suture atteinte.
- En l'absence de traitement chirurgical, risque d'HTIC avec possibilité de retard mental et de troubles visuels.

Notions de croissance

• 1 - Ossification enchondrale:

- Base du crâne
- Maquettes cartilagineuses séparées par des synchondroses
- spontanée

• 2 - Ossification membraneuse:

- Voûte du crâne et face
- Lames conjonctives primitives in utero devenant des plaques ossifiées séparées par des sutures
- Sutures: reliquats conjonctifs fibreux, croissance par prolifération conjonctive avec ossification marginale
- Croissance des sutures nécessite des stimuli: poussée cérébrale et contraintes et tractions musculaires

• 3 – Ossification périostée:

Intervient dans croissance en épaisseur et remodelage osseux



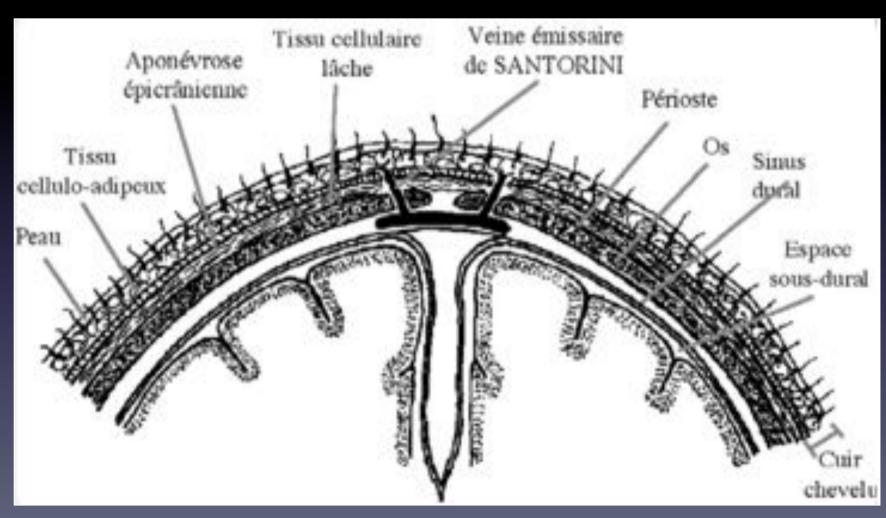




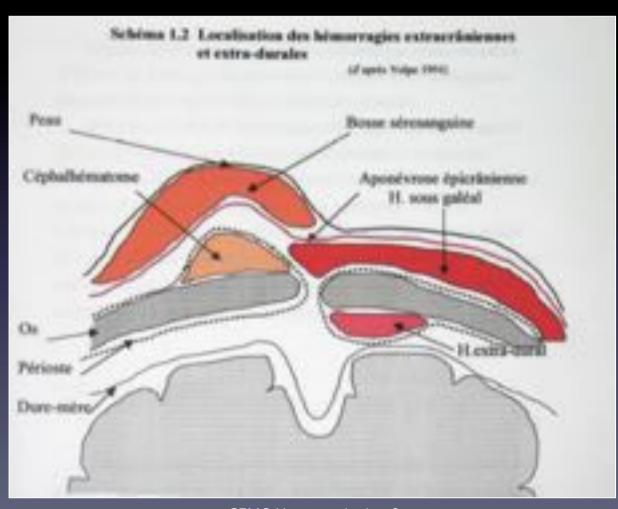


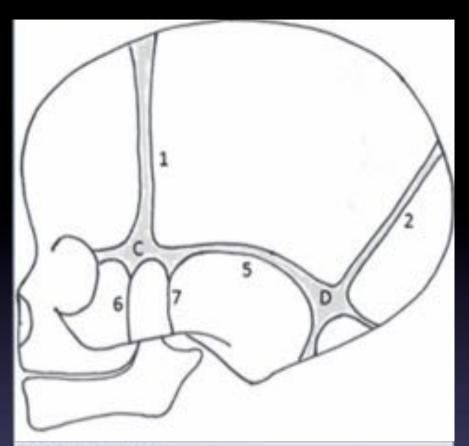
GEMO Nantes 29/09/2018

Anatomie du scalp

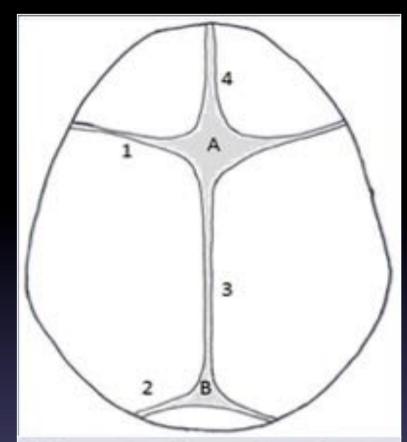


Atteintes pariétales de la voûte du crâne du nouveau-né





- 1 Suture coronale
- 2 Suture lambdoide
- 3 Suture sagittale
- 4 Suture métopique
- 5 Suture temporo-pariétale ou pariéto-squameuse
- 6 Suture fronto-sphénoïdale
- 7 Suture sphéno-temporale



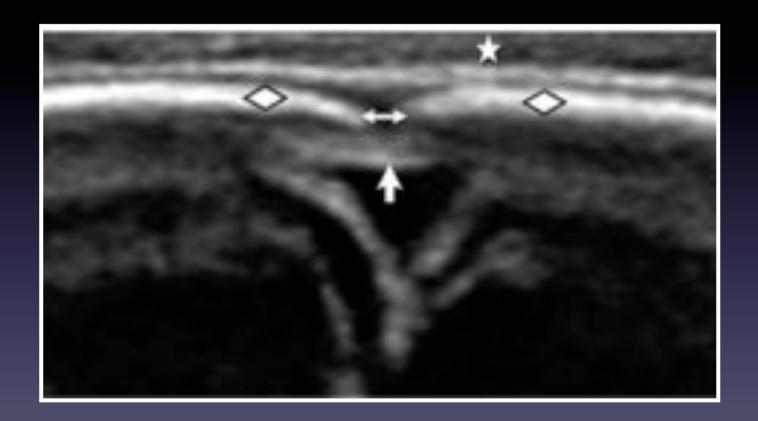
- A Fontanelle antérieure ou bregmatique
- B Fontanelle postérieure ou lambdatique
- C Fontanelle latérale antérieure ou ptérique
- D Fontanelle latérale postérieure ou astérique

Diagnostic

- Radiographies standards.
- Échographie
- TDM
- IRM



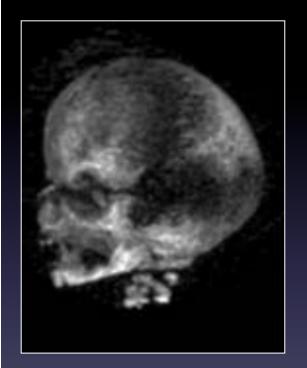
Échographie des sutures

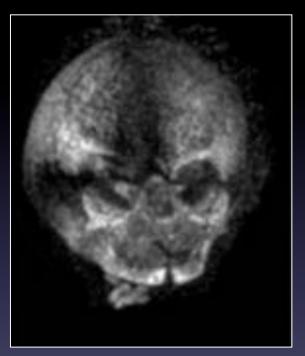


Échographie des sutures normales

Suture sagittale Suture lambdoïde droite Suture coronale gauche Suture lambdoïde gauche Suture coronale droite Suture métopique











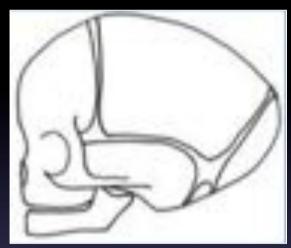
Craniosynostoses (craniosténoses)

- Craniosynostoses isolées.
- Craniosynostoses associées à d'autres malformations: craniosynostoses syndromiques.

Variétés de craniosynostoses

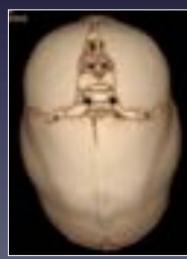
- Scaphocéphalie: fermeture précoce de la suture sagittale, très fréquente
- Brachycéphalie: fermeture précoce de la suture coronale, plus rare
- Oxycéphalie: fermeture plus tardive de la suture coronale associée souvent à celle de la suture sagittale voire lambdoïde
- Trigonocéphalie: soudure précoce de la suture métopique
- **Plagiocéphalie**: antérieure par fermeture unilatérale d'une suture coronale, postérieure rarissime atteinte lambdoïde.

Scaphocéphalie par atteinte sagittale

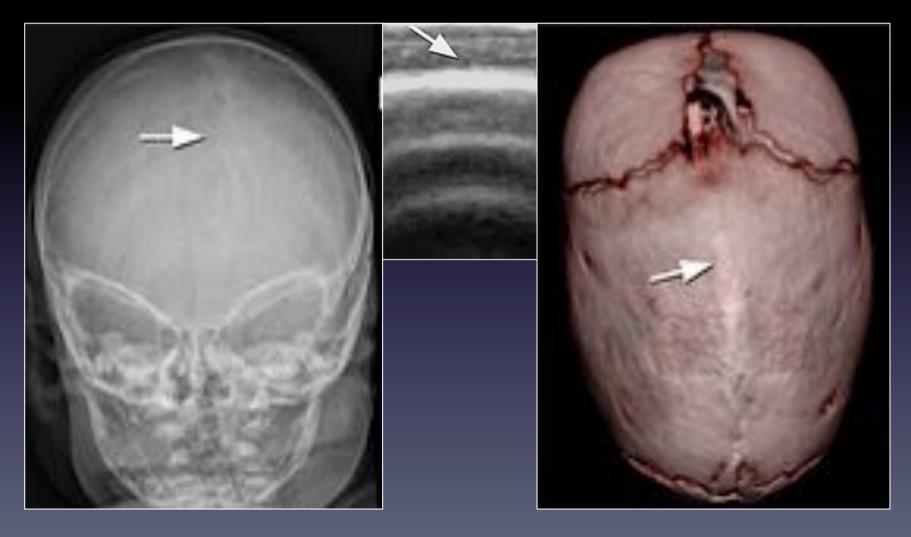








Scaphocéphalie



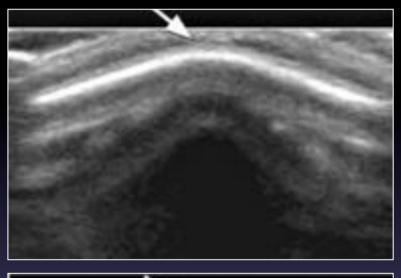
Trigonocéphalie par atteinte métopique

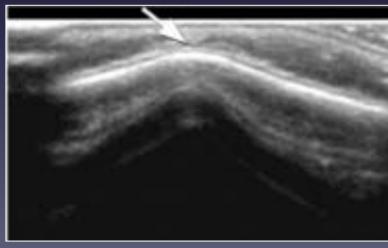






Trigonocéphalie









Brachycéphalie par atteinte coronale bilatérale

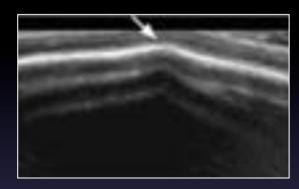








Plagiocéphalie par atteinte coronale









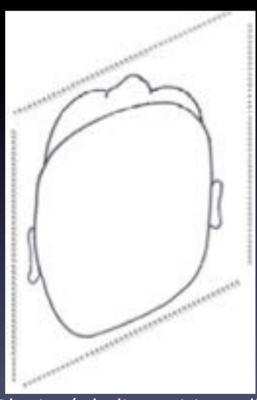
Craniosynostoses syndromiques

- Dysostose cranio-faciale (maladie de Crouzon)
- Acrocéphalo-syndactylie (Apert)

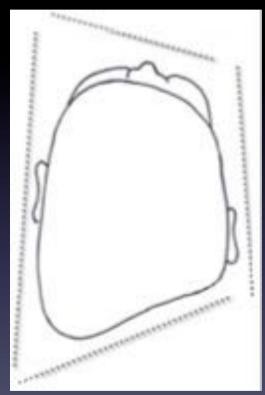
Diagnostic différentiel: déformations positionnelles

- Pseudo-plagiocéphalie postérieure positionnelle
- À ne pas confondre avec la rare plagiocéphalie postérieure par craniosynostose lambdoïde (1% des craniosynostoses) ou antérieure par craniosynostose coronale unilatérale (SUC, 2 à 13%).

Diagnostic différentiel: déformations positionnelles



Plagiocéphalie positionnelle: forme de parallélogramme, crane oblique ovalaire.



Synostose unilatérale coronale ou lambdoïde : forme de trapèze.

PSS: plagiocéphalie sans synostose

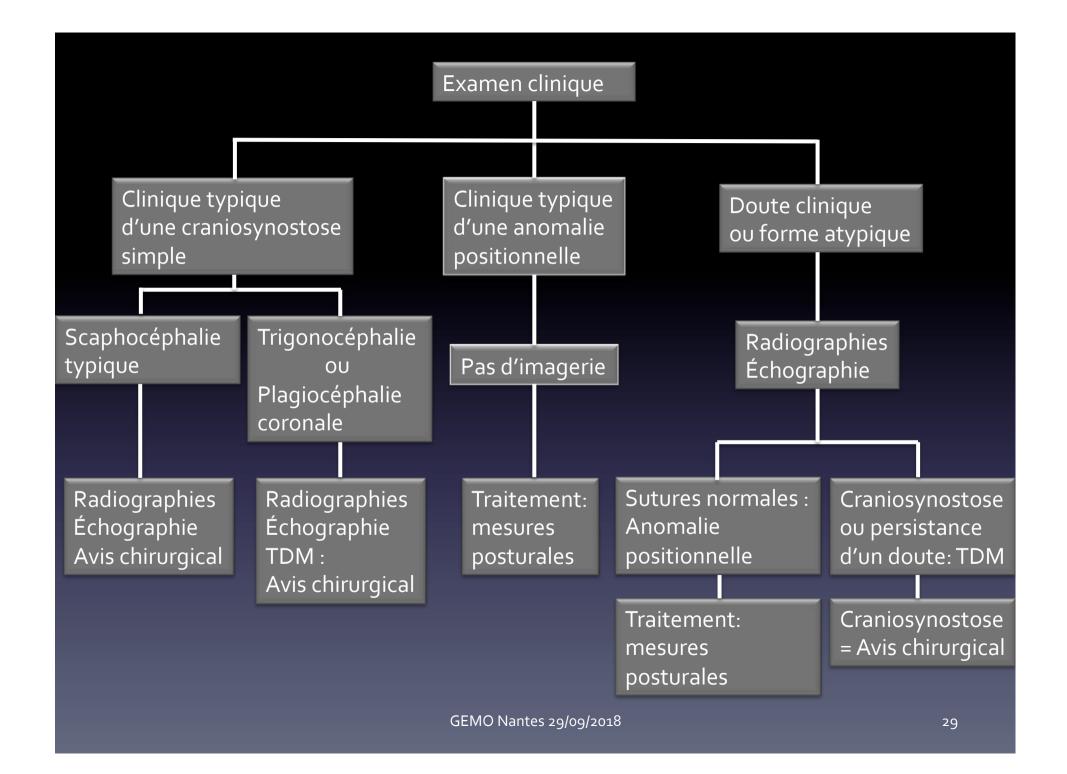
- la plagiocéphalie porte le nom du coté où l'hémisphère crânien est le plus court c'est à dire le coté du méplat occipital.
- Le méplat occipital est le site de la compression extrinsèque initiale.

Plagiocéphalies

- Plagiocéphalies sans synostose (PSS):
 déformations involontaires secondaires à des
 forces externes hétérogènes de compression
 et/ou de traction.
- Nombreux synonymes de PSS:
 plagiocéphalies déformatives, posturales,
 positionnelles ou fonctionnelles.

Plagiocéphalies de type SUC

• Plagiocéphalies malformatives (SUC): déficit de croissance de la suture fronto-sphénoïdale



Traitement

- Deux buts: réduire l'HTIC et remédier au préjudice esthétique.
- Dès que possible (dès 3 mois).
- Après décollement dure-mérien, exérèse de bandeaux périsuturaires et/ou mobilisation de volets crâniens.



GEMO Nantes 29/09/2018