



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Les craniosténoses non syndromiques

Non syndromic craniosynostosis

Y. Bennis^{a,*}, A. Wolber^{a,c}, M. Vinchon^{b,c}, A. Belkhou^{a,c},
V. Duquennoy-Martinot^{a,c}, P. Guerreschi^{a,c}

^a Service de chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, rue Émile-Laine, 59037 Lille, France

^b Service de neurochirurgie pédiatrique, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, rue Émile-Laine, 59037 Lille, France

^c Centre de référence des malformations crâniofaciales rares, CRMCFR, 59037 Lille, France

MOTS CLÉS

Craniosténoses non syndromiques ;
Épidémiologie ;
Traitement chirurgical ;
Scaphocéphalie ;
Trigonocéphalie ;
Brachycéphalie ;
Plagiocéphalie ;
Oxycéphalie

Résumé Les craniosténoses sont des malformations congénitales rares du crâne résultant de la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes. La prévalence est estimée à environ 1 sur 2000 naissances. Les craniosténoses non syndromiques (CNS) ou isolées, sont les formes les plus fréquentes (85 % des cas). Elles sont le plus souvent classées selon la ou les sutures atteintes et la déformation crânienne engendrée : scaphocéphalie ou synostose sagittale, trigonocéphalie ou synostose métopique, brachycéphalie ou synostose bicoronale, plagiocéphalie ou synostose unicononale et oxycéphalie ou synostose uni- ou bicoronale et sagittale. Bien que l'origine multifactorielle soit la plus communément admise, les mécanismes précis qui mènent à la fusion prématurée d'une suture, demeurent incomplètement résolus. Les principaux risques sont l'hypertension intracrânienne et ses conséquences sur le développement psychomoteur, l'atteinte visuelle et respiratoire qui peuvent nécessiter une chirurgie urgente. La prise en charge est réalisée par des équipes pluridisciplinaires permettant de proposer un traitement adapté à chaque situation. Le processus décisionnel dépend de l'âge du patient, du type et de la sévérité de l'atteinte et de l'état de santé du patient. Cette chirurgie est idéalement réalisée avant l'âge de 1 an et l'indication d'une chirurgie uniquement à but morphologique est admise pour éviter tout préjudice social à l'enfant. Le suivi est primordial et s'effectue tout au long de la croissance, notamment pour détecter une récurrence ou l'évolution vers une forme complexe de craniosténose.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Non syndromic craniosynostosis;

Summary Craniosynostosis are rare congenital malformations of the skull resulting from the premature fusion of one or several cranial sutures. Prevalence is considered in approximately 1 on 2000 births. Non syndromic craniosynostosis (NSC) or isolated form are the most frequent forms (85% of the cases). They are classified most of the time according to the synostotic

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : yasbennis0311@gmail.com (Y. Bennis).

Epidemiology;
Surgical treatment;
Sagittal synostosis;
Metopic synostosis;
Unicoronal synostosis;
Bicoronal synostosis;
Oxycephaly

suture(s) and the engendered cranial deformation: sagittal synostosis or scaphocephaly, metopic synostosis or trigonocephaly, bicoronal synostosis or brachycephaly, coronal synostosis or plagiocephaly and oxycephaly. Although the multifactorial origin is commonly admitted, the precise mechanisms which lead to the premature fusion of a suture, remain incompletely resolute. The main risks are the intracranial high blood pressure and its consequences on the psychomotor development, the visual or respiratory infringement which can require a surgery in emergency. The treatment is realized by multidisciplinary teams allowing to provide a strategy adapted to every situation. The decision-making process depends on patient's age, on the type and severity of the craniosynostosis, and on the patient's health. This surgery is ideally performed before the age of 1 year and indication only in morphological purpose is widely recognized to avoid any social damage to the child. The follow-up is essential and is made throughout the growth in particular to detect a recurrence or the evolution towards a complex form of craniosynostosis.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les craniosténoses sont des malformations congénitales rares du crâne résultant de la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes. Elles entraînent une dysmorphie de la voûte et de la base du crâne avec un risque d'hypertension intracrânienne (HTIC). La prévalence est estimée à environ 1 sur 2000 naissances [1], ce qui en fait la deuxième malformation crâniofaciale la plus fréquente après les fentes labiopalatines. Si la synostose (d'une ou plusieurs sutures) survient de manière isolée, on parle de craniosténose non syndromique (CNS). Il s'agit des formes les plus fréquentes (85 % des cas). Lorsque d'autres anomalies cliniques sont identifiées et rassemblées dans une entité nosologique, il s'agit d'une craniosténose syndromique (CS). La chirurgie est indiquée en urgence en cas de compression cérébrale et de façon plus ou moins urgente en cas de risque fonctionnel, respiratoire ou oculaire. Le préjudice social qu'entraîne la déformation crânienne justifie néanmoins la nécessité d'une chirurgie à but morphologique.

Développement et croissance du crâne

Dès la quatrième semaine de développement, l'extrémité céphalique de l'embryon subit des modifications sous l'induction du tube neural et des cellules des crêtes neurales [2]. On distingue alors [3] le neurocrâne (chondrocrâne + voûte) qui protège le cerveau et le viscérocrâne qui donnera le squelette facial (Fig. 1).

En regard de la voûte crânienne, l'ossification est de type membraneuse [4] : le tissu conjonctif mésenchymateux dense présent entre deux fronts osseux prolifère, puis se différencie en ostéocytes [5]. Les os en croissance se rapprochent et entrent en contact en conservant des zones actives après la naissance : les sutures et fontanelles. On décrit ainsi la suture métopique, les sutures coronales, la suture sagittale, les sutures lambdoïdes, la suture sphéno-temporale, la suture entre pariétal et temporal, la suture entre occipital et temporal, la fontanelle antérieure (ou bregmatique), la fontanelle postérieure (ou lambdoïque), les fontanelles sphénoïdales (ou ptériques) et les fontanelles mastoïdiennes (ou astériques) (Fig. 2).

Durant les deux premières années de vie, la croissance crânienne est rapide par l'intermédiaire des sutures sous l'effet de l'expansion cérébrale sous-jacente. Puis, les mécanismes d'apposition-résorption prennent plus

d'importance et permettent la croissance ultérieure plus lente [6]. Quand celle-ci est terminée, les sutures deviennent inactives, on parle alors de synfibrose. Une craniosténose correspond à la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures. Selon Virchow, la croissance est entravée perpendiculairement à la suture sténosée et se poursuit de manière exagérée dans le sens de celle-ci, entraînant la déformation crânienne [7] (Fig. 3).

Étiologies des CNS

L'ensemble des processus qui mènent à la formation d'une craniosténose demeure mal connu et l'origine multifactorielle est celle la plus communément admise.

Génétique

Les mutations décrites dans les CS [8] (FGFR1, FGFR2, FGFR3 et EFNB) ne sont pas retrouvées dans les CNS [9]. Cependant, on observe un taux de concordance plus élevé chez les jumeaux monozygotes que dizygotes [10,11] et les

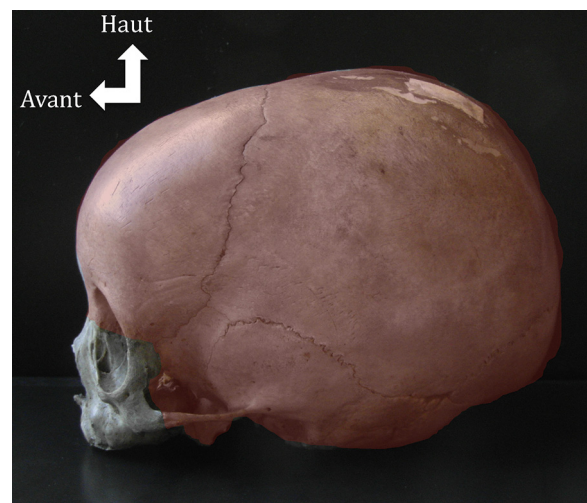


Figure 1 Origine embryologique du crâne. Crâne de nouveau-né, vue latérale gauche. En rouge : le neurocrâne (chondrocrâne et voûte). En gris : le viscérocrâne.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644584>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644584>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)