

OPÉRATION ASSISTÉE PAR ENDOSCOPIE D'UNE CRANIOSYNOSTOSE

Benjamin Liniger

Traducteur: Rudolf Schlaepfer



Benjamin Liniger

Anatomie, physiologie

Le neurocrâne du nouveau-né est formé de plusieurs plaques osseuses, reliées entre elles par des bandes de tissu conjonctif, les sutures (*figure 1*). Ces sutures garantissent au crâne une certaine plasticité, par exemple lors de l'accouchement, mais sont aussi des zones de croissance, décisives pour le développement du crâne pendant les premières années de vie. Là où plusieurs sutures se croisent, se trouvent des surfaces de tissu conjonctif plus larges, les fontanelles.

Alors que la base du crâne est d'abord cartilagineuse et son ossification enchondrale, l'ostéogénèse de la calotte est desmale, le tissu conjonctif étant directement transformé en os. Le stimulus décisif est la croissance du cerveau, qui provoque la prolifération du tissu conjonctif des sutures. Une cascade de signaux entre dure-mère, périoste et sutures mène ensuite à l'ossification le long des plaques de la calotte. Cette croissance de l'étendue est complétée par une croissance par remodelage qui garantit le rajustement de la voûte crânienne.

La croissance du crâne reflète, lorsque la fonction des sutures est intacte, la croissance du cerveau. Le

volume cérébral double pendant les premiers six mois de vie pour atteindre 50% du volume final. À l'âge de deux ans la masse cérébrale a triplé et représente $\frac{3}{4}$ du cerveau adulte. Dès l'âge de quatre ans la croissance par remodelage dépasse la croissance de l'étendue et à l'âge de dix ans on ne constate pratiquement plus d'activité de croissance dans les sutures.

Les sutures et les fontanelles se ferment d'après un certain schéma, respectivement dans un certain ordre chronologique, le moment précis étant par contre variable, notamment pour les fontanelles. La fontanelle antérieure se ferme généralement à l'âge de 9-18 mois, la postérieure entre 3 et 6 mois. Une fontanelle qui n'est plus palpable en tant que creux ne signifie pas forcément que les sutures attenantes sont entièrement ossifiées. Seule la suture frontale (métopique) s'ossifie normalement déjà pendant l'enfance. Sa fermeture débute à l'âge d'environ deux mois et est complète à l'âge de deux ans. La fermeture des autres sutures majeures et cliniquement significatives du neurocrâne (sagittale, coronale, lambdoïde) débute à l'âge de deux ans, leur ossification ne sera complète qu'à l'âge adulte moyen.

Épidémiologie

Par la fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures, la craniosynostose engendre des déformations caractéristiques, plus ou moins marquées du crâne. L'incidence est d'env. 1:2500 naissances vivantes^{1,2)}. Elle est plus haute chez les garçons que chez les filles, avec de grandes différences selon la suture. On différencie les craniosynostoses primaires et secondaires ainsi que syndromiques et non syndromiques. Ces dernières représentent env. 80-90% des cas et sont dues en général à la synostose d'une seule suture. Le *tableau 1* résume les types de craniosynostose non syndromiques les plus fréquentes. La *figure 2* montre schématiquement les différentes formes de crâne, les *figures 3a-5a* montrent la présentation clinique de différentes craniosynostoses.

Globalement l'incidence des craniosynostoses est restée constante ces dernières décennies. Il est par contre intéressant de constater que la fréquence relative et absolue des synostoses de la suture frontale a augmenté^{2,3)}. Alors que dans des enquêtes antérieures on constatait une fréquence relative de 5-10%, dans les études actuelles on mentionne une fréquence relative de 20-25%. La cause de cette augmentation n'est pas connue.

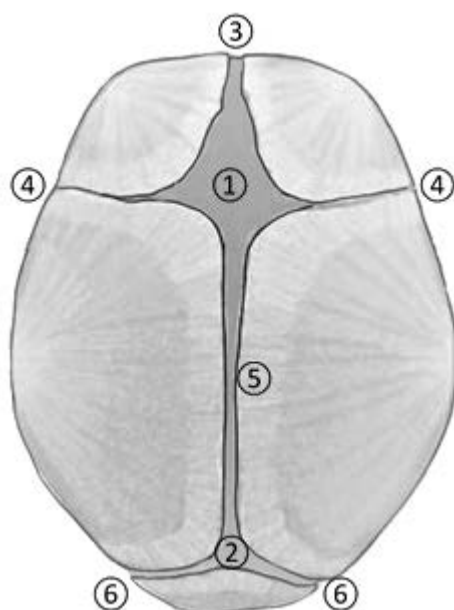


Figure 1. Schéma des fontanelles et sutures.

(1) Fontanelle antérieure (2) Fontanelle postérieure
(3) Suture frontale (métopique) (4) Suture coronale
(5) Suture sagittale (6) Suture lambdoïde.

Correspondance:
benjamin.liniger@insel.ch

Suture atteinte	Déformation	Fréquence relative	M : F	Familiale
Suture sagittale	Scaphocéphalie	40 - 55%	3 : 1	2 - 6%
Suture frontale	Trigonocéphalie	5 - 25%	1-3 : 1	2 - 6%
Suture coronale, unilatérale	Plagiocéphalie antérieure	20 - 25%	1 : 1-2	7 - 14%
Suture lambdoïde, unilatérale	Plagiocéphalie postérieure	0 - 5%	1 : 1	?

Tableau 1.

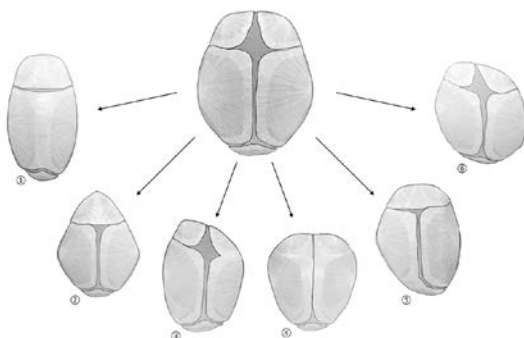


Figure 2. Schéma des craniosynostoses. (1) Scaphocéphalie par synostose de la suture sagittale; (2) Trigonocéphalie par synostose de la suture frontale; (3) Plagiocéphalie antérieure par synostose unilatérale de la suture coronale droite; (4) Brachycéphalie antérieure par synostose bilatérale de la suture coronale; (5) Plagiocéphalie postérieure par synostose de la suture lambdoïde gauche; (6) Plagiocéphalie postérieure positionnelle gauche, sans craniosynostose.



Figure 4. Trigonocéphalie par synostose de la suture frontale (a) préopératoire (b) postopératoire.



Figure 3. Scaphocéphalie par synostose de la suture sagittale (a) préopératoire (b) postopératoire.



Figure 5. Plagiocéphalie antérieure par synostose de la suture coronale droite (a) préopératoire (b) postopératoire.

Étiologie

L'étiologie des craniosynostoses non syndromiques est multifactorielle et hétérogène. On évoque en principe une forte composante génétique (autosomique dominante), modifiée par divers facteurs environnementaux. Pour les formes non syndromiques on

constate également une certaine cumulation familiale (tableau 1)^{4,5}.

10-20% des craniosynostoses se manifestent dans le cadre d'un syndrome^{4,6,7}. En général plusieurs sutures sont atteintes et d'autres malformations du

squelette (surtout des extrémités), du système nerveux central et d'organes internes y sont associées. Ont été identifiées différentes mutations, concernant surtout les gènes du Fibroblast Growth Factor Receptor (FGFR 1, 2 et 3), du Twist Family BHLH Transcription Factor (TWIST) et du Msh Homeobox (MSX 2). La transmission est généralement autosomique dominante, avec néanmoins un taux élevé de mutations spontanées (associées à un âge élevé du père), une pénétrance incomplète (exception faite du Syndrome de Saethre-Chotzen) et une expression variable.

On connaît 180 syndromes associés à une craniosynostose. 90% de ces patient-e-s présentent un des cinq syndromes suivants: Apert, Crouzon, Muenke, Pfeiffer et Saethre-Chotzen⁶⁾, caractérisés par une synostose bilatérale de la suture coronaire, une hypoplasie du tiers moyen de la face et, selon le syndrome, d'autres malformations, surtout des mains et pieds.

Les craniosynostoses secondaires sont très rares. Dans la littérature on mentionne plusieurs causes: structurelles (p.ex. croissance inadéquate du cerveau, traumatisme), endocriniennes (p.ex. hyperthyroïdie), métaboliques, hématologiques et médicamenteuses-toxiques^{8,9)}.

Clinique, diagnostic

Lorsqu'une suture se ferme prématurément, la déformation du crâne (*tableau 1*) est due au fait que la croissance perpendiculaire à l'axe de la suture des deux os attenants est inhibée alors que, stimulée par la croissance du cerveau, a lieu une croissance compensatoire longitudinale à la suture (loi de Virchow). Cette stimulation agit aussi sur le base crânienne et le viscérocrâne, ce qui engendre, p.ex. lors d'une synostose coronale unilatérale, aussi une asymétrie du visage.

Dans la plupart des cas de synostose d'une seule suture, souvent de plusieurs sutures aussi, l'aspect caractéristique permet un diagnostic clinique déjà pendant les premières semaines de vie. Par l'échographie on peut en outre généralement différencier entre une suture ouverte ou fermée; la radiographie classique perd de ce fait de son importance. La radiographie met par contre en évidence, outre les sutures, les proportions du crâne, d'éventuelles déformations des orbites et un éventuel craniotabès (amincissement de la calotte), souvent situés à des endroits typiques lors de craniosynostoses. Les contours et les proportions du crâne sont aujourd'hui de plus en plus reproduits par des techniques modernes tels le scan de surface ou la photographie 3D.

Le CT-scan est réservé à des situations spéciales, p.ex. des aspects cliniques peu clairs ou complexes, des synostoses multiples, la suspicion de malformations osseuses associées du neuro- ou viscérocrâne ou pour la planification préopératoire d'interventions complexes. Lorsqu'on suspecte un syndrome, un conseil génétique est recommandé ainsi qu'une IRM du crâne afin d'exclure d'éventuelles malformations intracrâniennes associées. Des séquences black bone excluent ou mettent également en évidence de synos-

tes. En fonction du tableau clinique on consultera d'autres disciplines, neuropédiatrie, chirurgie maxillaire et otorhinolaryngologie.

La déformation du crâne due à la fermeture prématurée d'une suture peut être plus ou moins marquée et dépend du moment de l'ossification complète ainsi que de la cause (génétique, facteurs environnementaux) et de la pathogénèse sous-jacente. En général la déformation s'accroît pendant les premiers mois de vie, pour ralentir par la suite; à partir de l'âge de 3-4 ans les proportions du neurocrâne se maintiennent. Si par contre, comme c'est le cas dans la plupart des formes syndromiques, les sutures du tiers moyen du visage sont impliquées, les disproportions entre crâne facial et neurocrâne s'accroissent jusqu'à l'adolescence.

Traitement

Les options thérapeutiques des craniosynostoses sont exclusivement chirurgicales. L'objectif du traitement est de normaliser la forme de la tête et d'éviter des séquelles. La fréquence de complications significatives, suite à l'évolution naturelle de synostoses non syndromiques d'une seule suture, est très discutée. En effet l'incidence et l'importance de la pression intracrânienne élevée de ce groupe de patients est évoquée de manière controversée dans la littérature^{10,11)}. Il en va de même pour un éventuel retard du développement général¹²⁻¹⁴⁾. Il est incontesté que les enfants avec une craniosynostose non syndromique ont en général un QI normal, tout en présentant plus souvent que la moyenne (20-50%) des capacités partiellement amoindries, p.ex. un trouble du développement du langage, de l'orientation spatiale ou de la résolution de tâches abstraites¹⁵⁾. Cette incidence dépend de si, quand et comment a lieu un traitement chirurgical, est discuté de manière très contradictoire.

Selon la suture et l'ampleur de la craniosynostose, l'orbite est également touchée par la déformation du crâne, ce qui augmente chez ces enfants le risque de troubles de la réfraction, d'astigmatisme et de strabisme. Un examen ophtalmologique et orthoptique devrait donc toujours être effectué, avec évaluation du fond d'œil pour exclure des papilles de stase. D'éventuelles pathologies ophtalmologiques peuvent contribuer à la décision pour ou contre une intervention; elles sont pourtant rares dans les formes non syndromiques mono-suturales.

Alors que pour de nombreux patients l'indication à une opération dépend en premier lieu d'aspects esthétiques, pour les formes syndromiques les arguments fonctionnels sont clairement plus importants. La pression intracrânienne est souvent augmentée et les problèmes ophtalmologiques plus fréquents (hypertélorisme, exophtalmie, strabisme)^{6,10)}. Les hypoplasies du tiers moyen de la face et les malformations associées engendrent souvent un rétrécissement des voies respiratoires, une malposition de la mâchoire et des dents ainsi qu'une surdité de transmission. D'autre part l'apparence extérieure représente souvent un stress psychosocial lourd à l'adolescence.

Formation continue

La première opération d'une craniosynostose a été effectuée en 1890 par Lannelongue, la première suturectomie 1892 par Lane. À cette époque pionnière les interventions étaient grevées d'une morbidité et mortalité très élevée, elles furent donc abandonnées en 1894 pour n'être reprises qu'en 1920^{16,17}.

Dans les années 1940 s'est établie la strip craniectomie, la résection de bandes de la suture fermée prématurément, en tant que traitement standard de la craniosynostose. Cependant chez des enfants plus âgés devenaient souvent nécessaires, en raison de la ré-ossification dans le région de la craniectomie ainsi que de la correction insatisfaisante de la forme du crâne, des révisions chirurgicales complexes. On a essayé de réduire le taux de récives par différentes techniques, comme l'utilisation de matériaux ou de solutions de rinçage spécifiques. En même temps les progrès de l'anesthésie et de la médecine transfusionnelle rendaient les opérations majeures de plus en plus sûres. Tessier est considéré comme le fondateur de la chirurgie crânienne moderne. Il a développé dans les années 1960 et 1970 différentes interventions étendues de remodelage pour corriger les craniosynostoses, largement utilisées avec succès encore aujourd'hui. Elles sont néanmoins très invasives, les opérations sont longues, avec d'importantes pertes de sang nécessitant d'aussi importantes transfusions; la durée de l'hospitalisation est également longue et les frais sont élevés.

Pour cette raison Jimenez et Barrone ont introduit, dans les années 1990, une opération de la craniosynostose mini-invasive assistée par une technique endoscopique, suivie d'un traitement par orthèse. Ce type d'intervention est entre temps devenu une option voire le standard thérapeutique dans de nombreux centres en Amérique du Nord et en Europe, utilisé pour toutes les synostoses d'une seule suture et parfois aussi pour des synostoses syndromiques incluant plusieurs sutures^{18,19}.

Le principe de la méthode est basé sur le modèle de Virchow, qui dit que le crâne ne grandit pas dans l'axe perpendiculaire à la suture fermée mais, sous l'impulsion du cerveau, d'autant plus dans l'axe longitudinal. Par cette strip craniectomie moderne on enlève la suture ossifiée et, selon la déformation, de petits bouts d'os (sidecuts), pour ensuite guider la croissance du crâne avec une orthèse pendant 6-12 mois, afin qu'il prenne sa forme naturelle (figure 6). Pour un résultat optimal l'intervention devrait avoir lieu tôt, c'est à dire avant l'âge de 3, max. 4-5 mois, afin de profiter de la croissance à cet âge rapide du cerveau. L'ablation de l'os se fait par assistance endoscopique avec des instruments très fins, ne nécessitant que de très petites incisions cutanées. Une mobilisation large du cuir chevelu n'est pas nécessaire et les courtes cicatrices n'ont guère tendance à s'élargir, comme c'est le cas pour les longues incisions (d'une oreille à l'autre) de l'opération conventionnelle. La reconstruction de l'os crânien devient superflue.



Figure 6. Schéma de la craniectomie assistée par endoscopie. Les lignes rouges désignent les incisions cutanées, les surfaces claires les parties de l'os qui sont ôtées. (a) Synostose de la suture sagittale (b) Synostose de la suture frontale (c) Synostose de la suture coronale (d) orthèse.

Les orthèses sont dessinées à l'aide d'un scan de surface et d'un logiciel spécifiquement conçu, puis réalisées en impression 3D. Le matériau est léger et respirant et les enfants le tolèrent presque sans exception, bien qu'ils doivent le porter 23 heures par jour. Le premier contact avec l'orthoprothésiste a lieu une semaine après l'opération, après que la tuméfaction ait désenflé, l'orthèse est posée deux semaines après l'opération.

De nombreuses études ont démontré que cette technique opératoire est nettement moins invasive, avec des résultats fonctionnels et esthétiques comparables²⁰⁻²³. La durée de l'hospitalisation et de l'intervention est nettement plus courte que pour les méthodes conventionnelles, les saignements et le taux de transfusions sont moindres. Un drainage n'est pas nécessaire et les cicatrices sont plus petites. Des complications comme de fortes hémorragies ou blessures de la dure mère sont beaucoup plus rares.

Dans les deux cliniques pédiatriques bernoises au Centre hospitalier de Bienne et à l'Hôpital de l'Île à Berne la technique mini-invasive est pratiquée depuis début 2017. Depuis, plus de 50 opérations de craniosynostoses assistées par endoscopie ont été effectuées. Les données récoltées à des fins de contrôle de qualité confirment les résultats des études mentionnées. Le séjour à l'hôpital s'est réduit de 6 à 3 jours, la durée de l'intervention a diminué de moitié (suture sagittale) voire d'un quart (suture coronale) (*graphique 1*), les pertes de sang ont été divisées par deux pour la suture frontale et par trois pour la suture coronale (*graphique 2*). Pour les enfants avec une

synostose de la suture sagittale il a été montré que l'index crânien se corrige de la même façon qu'après l'opération conventionnelle, à condition de réaliser, après l'opération assistée par endoscopie, correctement le traitement par l'orthèse. Les *figures 3b-5b* montrent les mêmes enfants que les *figures 3a-5a*, à un an après l'opération assistée par endoscopie et le traitement par orthèse.

Suivi

Tous les enfants avec une craniosynostose sont suivis à la consultation de chirurgie pédiatrique jusqu'à la fin de la croissance, indépendamment de la technique opératoire utilisée. Il s'agit de surveiller la croissance du crâne, d'évaluer le résultat esthétique et de déceler d'éventuelles complications tardives, telles des défauts de la calotte ou des récides.

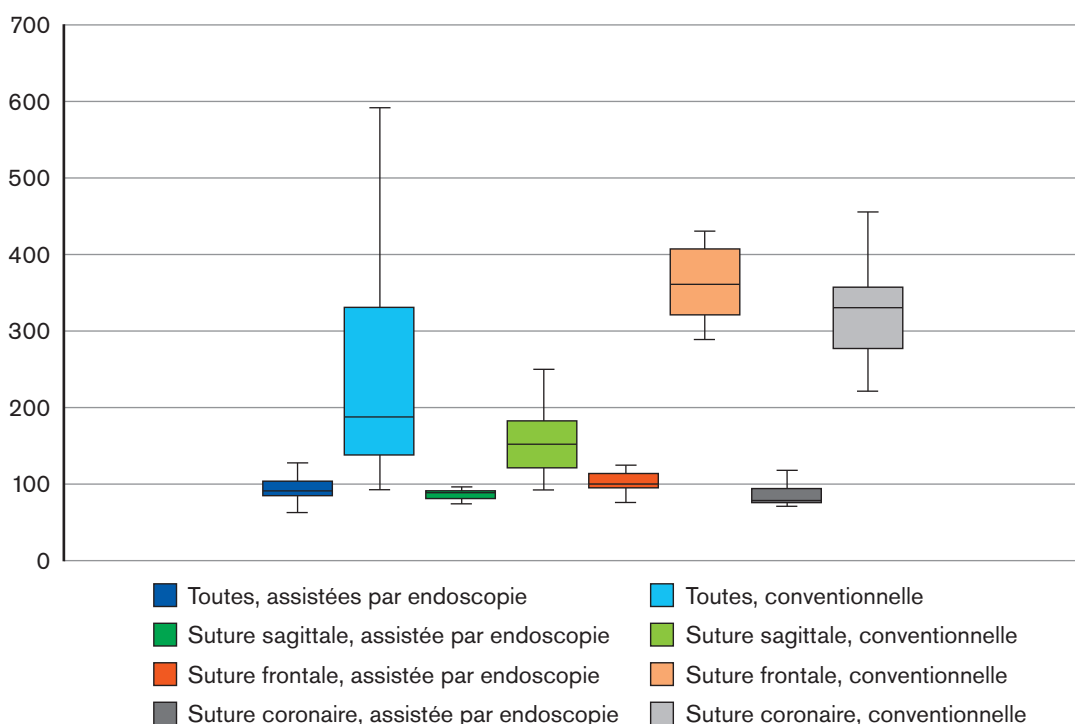
Les enfants seront accompagnés lors de la scolarisation afin de déceler d'éventuels déficits partiels et mettre en place le soutien nécessaire. À l'adolescence on entreprendra, si nécessaire, la correction de cicatrices et on évoquera la satisfaction générale des adolescent(e)s avec leur apparence.

La craniosynostose est une maladie congénitale reconnue par l'Assurance Invalidité (OIC 123). Les traitements et contrôles sont donc facturés dès l'opération et jusqu'à l'âge de 20 ans à l'AI.

Le plus important en bref

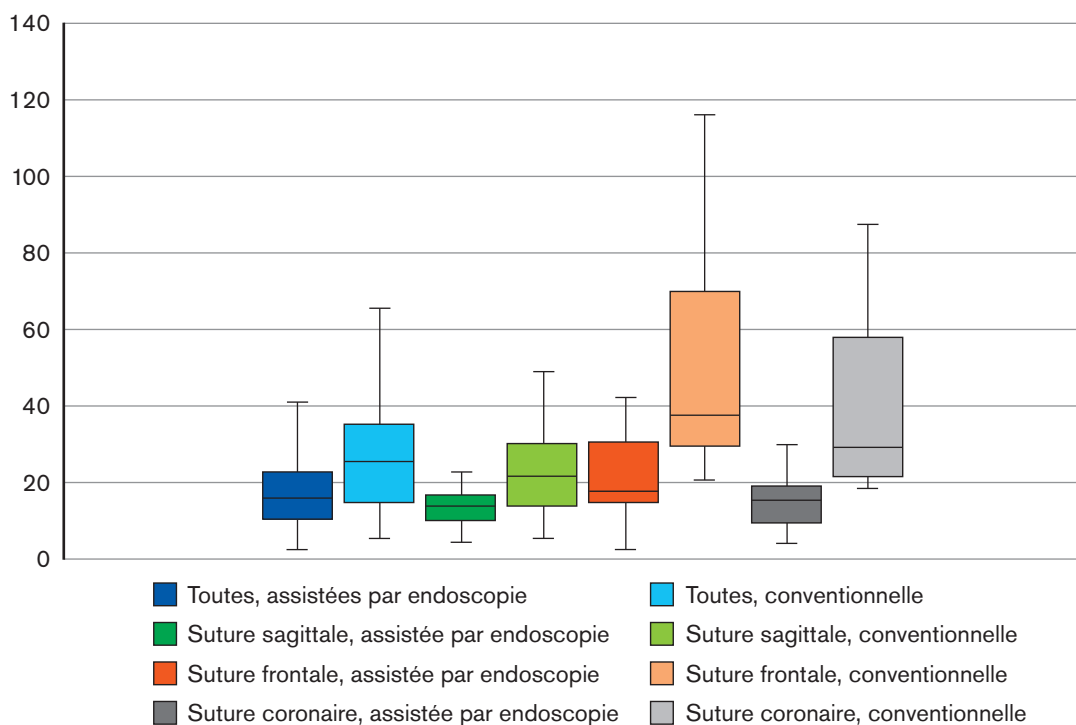
- On peut diagnostiquer la plupart des craniosynostoses cliniquement et pendant les premières semaines de vie déjà.

Durée de l'opération



Graphique 1. Comparaison de la durée des opérations. Données des cliniques pédiatriques de Berne et Bienne.

Pertes de sang (ml/kg)



Graphique 2. Comparaison des pertes de sang pendant les opérations. Données des cliniques pédiatriques de Berne et Bienne.

- L'indication opératoire doit être analysée en tenant compte de différents aspects, en considérant les possibles conséquences fonctionnelles tardives et les aspects esthétiques.
- L'opération assistée par endoscopie est nettement moins invasive que l'opération conventionnelle mais doit avoir lieu avant l'âge de 3(-5) mois.
- Lorsqu'on suspecte une craniosynostose, les enfants doivent être adressés à un centre spécialisé au plus tard après la consultation à deux mois, afin de disposer de toutes les options opératoires.
- L'opération assistée par endoscopie d'une craniosynostose est suivie d'un traitement par orthèse durant 6-12 mois, que les enfants tolèrent en général sans problèmes.

Pour la bibliographie, veuillez consulter notre version en ligne de l'article.

Auteur

Dr. med. Benjamin Liniger, Kinderchirurgie Spitalzentrum Biel und Inselspital Bern

L'auteur n'a déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.