

## O. Vernet

Dr Olivier Vernet  
Spécialiste FMH en neurochirurgie  
Neurocentre  
Avenue de Savoie 10, 1003 Lausanne  
vernet@neurocentre.ch

■ Rev Med Suisse 2015; 11: 262-3

## INTRODUCTION

Par le passé, les pédiatres étaient rarement confrontés à des nourrissons présentant des formes de tête anormales. L'observation d'un enfant avec un crâne «bizarre» aboutissait alors souvent à un diagnostic de craniosynostose et conduisait à une sanction chirurgicale. Depuis 1992, on a vu exploser le nombre de nourrissons présentant un aplatissement occipital uni ou bilatéral. Ce type de déformation crânienne n'est pas la conséquence d'une fusion prématurée d'une suture mais plutôt de l'adoption, par le nourrisson, d'une position préférentielle durant son sommeil. Elle a été appelée *plagiocéphalie postérieure positionnelle* (PPP). Son traitement, exclusivement conservateur, a soulevé des polémiques.

## COMMENTAIRE

Le terme *craniosynostose* (ou *cranio-sténose*) désigne la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes. Les craniosynostoses peuvent être *simples* ou *complexes* selon qu'une ou plusieurs sutures sont touchées. On les qualifie aussi de *syndromiques* si elles entrent dans le cadre d'une maladie multimalformative. L'incidence des craniosynostoses, tous types confondus, varie de 4 à 16 pour 10 000 naissances viables. On a relevé des variations d'incidences familiale et de genre selon la suture concernée.

La pathogénie des craniosynostoses n'est pas encore élucidée, bien que la biologie moléculaire ait permis d'identifier dans certaines formes syndromiques des défauts des récepteurs ou des facteurs de transcription des facteurs de croissance des fibroblastes.

Les craniosynostoses syndromiques les plus fréquentes incluent les syndromes de *Crouzon*, d'*Apert*, de *Pfeiffer* et de *Saethre-Chotzen* qui n'en restent pas moins exceptionnels. Il s'agit de malformations complexes dysesthétiques multiorganiques (syndactylies, malformations cérébrales, cardia-

# Malformations du crâne : diagnostic et traitements

ques...) qui attirent l'attention des parents et du médecin dès la naissance et font l'objet d'investigations et de corrections chirurgicales diverses, et souvent en plusieurs étapes à l'occasion d'une prise en charge hospitalière multidisciplinaire.

Le diagnostic de craniosynostose simple est d'abord clinique, chaque suture sténosée concernée déformant le crâne d'une manière particulière. La suspicion clinique est ensuite souvent confirmée sur le CT-scan.

Par ordre de fréquence, on distingue la *scaphocéphalie*, qui est une fusion prématurée de la suture sagittale se traduisant par un crâne étroit et qui représente plus de la moitié des craniosynostoses, avec une prépondérance masculine. La craniosynostose coronale unilatérale, ou *plagiocéphalie antérieure*, est moins fréquente. Elle se présente par un aplatissement du front du côté concerné, lui conférant un aspect fuyant. L'orbite affectée sera peu profonde et son quadrant supéro-externe étiré vers le haut et postéro-latéralement, conduisant à un contour orbitaire particulier, appelé *œil d'Arlequin* ou *méphistophélique*. Le traitement chirurgical consiste en la création d'un bandeau fronto-orbitaire uni ou bilatéral avec un avancement canthal unilatéral et un remodelage frontal. La craniosynostose métopique, ou *trigonocéphalie*, a une incidence probablement sous-estimée en raison des cas légers qui ne sont pas adressés pour examen. Elle varie de 0,1 à 1,4 patient pour 10 000 naissances, avec une prépondérance masculine. Elle a un aspect typique, avec un front triangulaire exhibant une crête médiane verticale et un hypotélorisme. Dans les cas mineurs, la chirurgie n'est pas recommandée. Lors de déformation importante, on propose un avancement fronto-orbitaire avec un remodelage frontal et une correction de l'hypotélorisme. De ce fait, la plupart de ces interventions sont conduites en étroite collaboration avec les chirurgiens maxillo-faciaux, idéalement vers six mois de vie. La craniosynostose lambdoïde, ou *plagiocéphalie postérieure*, est très rare puisqu'elle représente moins de 3% des cas de craniosynostose. Son incidence est approximativement d'un patient pour 100 000 naissances. Son seul intérêt pour le pédiatre réside dans le fait qu'il faut la différencier de la

PPP qui, elle, est très fréquente. En cas de craniosynostose lambdoïde, on observe, comme dans la plagiocéphalie postérieure positionnelle, un méplat occipital. Par contre, ipsilatéralement à ce méplat, l'oreille sera déplacée vers l'arrière et le bas, et la région frontale ne sera pas proéminente. Le tout conférera au crâne examiné en surplomb un aspect trapézoïdal. Le traitement est chirurgical et consiste en un remodelage crânien postérieur afin de récupérer un joli galbe occipital, puisque l'indication chirurgicale dans ce cas est essentiellement motivée par des considérations esthétiques.

En 1992, l'Académie américaine de pédiatrie publiait une étude démontrant une relation entre la position en décubitus ventral durant le sommeil et l'incidence du syndrome de la mort subite du nourrisson. Elle recommandait de positionner dorénavant les enfants sur le dos pour dormir. Dès lors, le nombre de bébés présentant des déformations crâniennes appelées *plagiocéphalies postérieures positionnelles* (PPP) a augmenté de manière spectaculaire. Une prévalence de 20% à quatre mois de vie a été rapportée. Par ailleurs, on a décrit jusqu'à 14% d'adultes non traités ayant gardé une déformation de l'arrière-crâne. Physiopathologiquement, on s'accorde à reconnaître l'importance de contraintes externes prolongées sur une région limitée du crâne, que ce soit durant la période pré ou postnatale. Les causes prénatales sont rares et restent anecdotiques comparées aux causes post-natales, en l'occurrence l'adoption exclusive de la position à plat sur le dos pour coucher les nourrissons. Le diagnostic de PPP est posé à l'anamnèse et à l'examen clinique. En examinant le crâne du nourrisson depuis dessus, on note un méplat pariéto-occipital avec un déplacement antérieur de l'oreille et une proéminence du front ipsilatéralement, lui conférant une forme en parallélogramme.

La prise en charge de ces PPP a soulevé des polémiques, certains estimant que ces déformations crâniennes se corrigent toujours spontanément. Ce n'est toutefois pas ce qui a été observé dans nombre de centres de neurochirurgie pédiatriques dont les polycliniques ont été submergées de consultations pour ce problème. Si la plupart de ces déformations vont en effet généralement se corriger spontanément plus ou moins com-

plètement, certaines formes sévères peuvent ne pas le faire et ont même parfois motivé des sanctions chirurgicales. C'est ce qui a conduit au développement du traitement par orthèse crânienne dynamique, pratiqué depuis plus de vingt ans tant au CHUV qu'aux HUG. Bien que s'étant avéré efficace, ce traitement est régulièrement remis en question, notamment par les assurances qui, parfois, refusent d'en assumer les coûts, ce pourquoi doivent être informés les parents des «nourrissons à crâne plat».

### Controverse

Si la prise en charge d'une craniosynostose fait peu débat, il en va autrement du traitement de la PPP (plagiocéphalie postérieure positionnelle), certains estimant que ces déformations positionnelles se corrigent toujours spontanément et que le port d'un casque est une mesure inutile, futile et dispendieuse. Son remboursement par les caisses maladie n'est d'ailleurs pas toujours garanti.

### Implications pratiques

- ▶ Les craniosynostoses sont rares, elles sont le plus souvent évidentes à la naissance et doivent faire l'objet d'une prise en charge chirurgicale parfois multidisciplinaire
- ▶ Les plagiocéphalies postérieures positionnelles sont fréquentes, se développent généralement durant les quatre premiers mois de vie, se corrigent souvent spontanément ou avec l'aide de physiothérapie, d'ostéopathie et des mesures de positionnement, voire par le port d'un casque pendant quelques mois

### Bibliographie

- Di Rocco C, et al. Syndromic craniofacial malformations. In: McLone DG, ed, Pediatric neurosurgery, 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 2001;378-95.
- Kluba S, et al. Treatment of positional plagiocephaly – helmet or not helmet? J Craniomaxillofac Surg 2014;42: 683-8.
- Lipira AB, et al. Helmet versus active repositioning for plagiocephaly: A three-dimensional analysis. Pediatrics 2010;126:e936-45.
- Park TS, et al. Nonsyndromic craniosynostosis. In: McLone DG, ed, Pediatric neurosurgery, 4th ed. Philadelphia: W. B. Saunders, 2001;345-62.
- Van Wijk RM, et al. Helmet therapy in infants with positional skull deformation: Randomised controlled trial. BMJ 2014;348:g2741.
- Vernet O, et al. Craniosynostoses et déformations crâniennes positionnelles: aspects diagnostiques et implications thérapeutiques. Rev Med Suisse Romande 2003;123: 555-61.