

ROLE DE LA RADIOLOGIE DANS LE DIAGNOSTIC ET LE SUIVI DES CRANIOSTENOSES

Nicolas Leboucq^{1,2}, Charlotte Boyer², Arthur Coget¹

1-Service de neuroradiologie, hôpital Gui de Chauliac

CHU Montpellier

2-Service d'imagerie pédiatrique, hôpital Arnaud de Villeneuve

CHU Montpellier

Définition :

Les craniosynostoses sont des ostéochondrodysplasies qui conduisent à la fusion prématurée d'une ou plusieurs sutures affectant le crâne et la face.

Une craniosténose correspond à une déformation crânienne visible dès la naissance qui obéit à la loi de Virchow (1851).

Pour Virchow, lorsqu'une suture est fermée, le crâne ne peut pas croître dans le sens perpendiculaire à celle-ci. Il va se développer dans le sens parallèle à la suture aboutissant à une déformation du crâne sous la poussée encéphalique.

Il en résulte un impact morphologique, sur le développement cérébral et fonctionnel en particulier si une faciosténose est associée.

Les déformations crâniennes sont un motif fréquent de consultations (25% des naissances).

Il est impératif pour le pédiatre de faire la différence entre une déformation positionnelle en rapport avec un torticolis ou une prématurité, par exemple, et une déformation synostotique (une pour 2000/2500 naissances) car la prise en charge et le pronostic sont différents ; prévention et traitement conservateur pour la première, traitement chirurgical pour la deuxième.

Etiologies des craniosynostoses :

- Les formes non syndromiques : uni ou pluri-suturaires, d'origine multifactorielle, environnementale et génétique.
- Les formes syndromiques : le plus souvent pluri-suturaires, avec association à des atteintes de la face, des membres et +/- d'autres organes.
- Les formes secondaires : Hyperthyroïdie, rachitisme, mucopolysaccharidose, hydrocéphalie dérivée...

Place de la radiologie dans le diagnostic des craniosynostoses :

Le diagnostic des craniosynostoses est d'abord clinique et doit être le plus précoce possible. En routine clinique, l'équipe médico-chirurgicale qui va prendre en charge ces patients ont besoin d'une imagerie pour confirmer la synostose d'une ou plusieurs sutures, pour rechercher une atteinte de la base du crâne et de la face pour les formes complexes et syndromiques, pour apprécier le pronostic morphologique et neurologique et pour mettre en place un planning chirurgical.

Rôle du radiologue :

Le radiologue doit savoir proposer le type d'imagerie le plus approprié et le moins irradiant possible pour le diagnostic et le suivi des craniosynostoses.

Il doit posséder une connaissance anatomique parfaite des sutures de la voûte aussi bien les principales que les mineures, des synchondroses de la base et des rapports qui existent entre la croissance du crâne et de la face.

Il est capable de poser un diagnostic différentiel entre une craniosténose et une déformation crânienne non synostotique, par exemple, entre une trigonocéphalie et une crête métopique.

L'arsenal radiologique :

- **Les radiographies :**
Etude des sutures, de la face, recherche d'empreintes digitiformes.
- **Les photographies 3D :**
Etude quantitative des déformations crâniennes par craniosynostose pré et post-opératoire.
- **L'échographie :**
Etude des sutures.
- **Le scanner** avec reconstructions 3D « gold standard »
- **L'IRM :**

L'IRM avec des séquences « black bone » pour étudier les sutures, pour rechercher des malformations cérébrales, une hydrocéphalie, des anomalies du retour veineux et des signes d'HTIC...

- **Diagnostic pré-natal :**
- L'échographie : étude de l'échogénicité de la voûte, des déformations du crâne. Le 3D recherchera des anomalies de la face et des mains.
- L'IRM : recherche d'anomalies cérébrales.
- Le foeto-scanner : préciser la ou les sutures atteintes, rechercher une faciosténose et d'autres atteintes osseuses

Sémiologie radio-clinique des principales déformations crâniennes avec ou non déformations faciales d'origine craniosynostotique :

- **La scaphocéphalies atteinte de la suture sagittale :** crâne allongé « en barque »
- **La trigonocéphalie, atteinte de la suture métopique :** crâne triangulaire, à différencier d'une crête métopique.
- **La plagiocéphalie antérieure, atteinte d'une suture coronale :** crâne aplati antérieurement, à différencier d'une synostose sphéno-frontale.
- **La pagiocéphalie postérieure, atteinte d'une suture lambdoïde :** occiput aplati, oreille attirée en arrière et en bas à différencier d'une plagiocéphalie occipitale positionnelle.
- **La brachycéphalie, atteinte des 2 sutures coronales :** crâne court dans le sens antéro-postérieur.
- **L'oxycéphalie , atteinte multi-suturale:** crâne pointu, front fuyant et rétréci harmonieusement.
 - « **Le crâne en trèfle** » atteinte de toutes les sutures dès la naissance.

- **Les principales craniofaciosténoses syndromiques, génétiques :**
- La maladie de Crouzon : mutation FGFR2.
- Le syndrome d'Apert : mutation FGFR2.
- Le syndrome de Pfeiffer : mutations FGFR1 et FGFR2.
- Le syndrome de Muenke : mutation FGFR3.
- Le syndrome de Saethre-Chotzen : mutation TWIST1.

La sémiologie radiologique de ces différentes entités sera développée dans le cours, essentiellement à partir du scanner 3D.

Le suivi radiologique des craniosténoses opérées :

Le scanner va permettre de rechercher des complications post-opératoires immédiates.

Dans le suivi à moyen et à long terme, le scanner appréciera le résultat esthétique, il recherchera des signes de résorption ou de régénération osseuse avec comblement des gaps osseux et d'éventuelles empreintes digitiformes.

L'IRM est l'examen de référence pour mettre en évidence des signes de disproportion crânio-encéphalique, en particulier, d'HTIC.

Conclusion :

Les déformations crâniennes sont un motif fréquent de consultation. Il est impératif de faire le diagnostic d'une craniosynostose le plus précocement possible pour diminuer le risque de complications neurologiques.

La place de l'imagerie est essentielle pour confirmer le diagnostic, pour apprécier le pronostic, pour mettre en place un planning chirurgical, dans le suivi post-opératoire et pour orienter l'enquête génétique.

Le scanner 3D est le « gold standard » pour l'étude des craniosténoses. L'analyse du scanner doit porter non seulement sur les principales sutures mais aussi sur les mineures, la base du crâne et la face.

L'IRM est l'examen de référence pour rechercher des malformations cérébrales, des signes d'HTIC, des anomalies du retour veineux, une hydrocéphalie. Elle est indiquée dans le suivi post-opératoire pour une suspicion de disproportion crânio-encéphalique.