

MÉMOIRE ORIGINAL

Considérations sur les synostoses prématurées et leurs conséquences au crâne et à la face

par MM. J. DELAIRE, A. GAILLARD, J. BILLET, H. LANDAIS et Y. RENAUD
(Nantes)

Dans de précédentes études sur la croissance des os de la voûte du crâne et le squelette crânio-facial des hydrocéphales, nous avons insisté sur le rôle des facteurs mécaniques dans l'accroissement sutural et précisé que l'intégrité des rapports occlusaux chez les hydrocéphales (même si la base du crâne est considérablement déformée) impose de rejeter certaines pathogénies des dysmorphoses; l'hyperactivité de leurs sutures fronto-malaires fait, par ailleurs, penser que *la croissance des sutures faciales est identique à celle des sutures crâniennes*.

Ces données sont retrouvées, et se trouvent ainsi confirmées, à l'étude de ces autres « expériences naturelles » que sont les *crânio-synostoses prématurées*.

* * *

On sait que les fontanelles se ferment assez rapidement : lambda à 2 mois, bregma et ptéryons entre 3 et 6 mois, astériens entre 1 et 2 ans. Par contre, les sutures crâniennes restent normalement actives jusqu'à l'âge adulte. Si toutes les sutures sont saines et le contenu du crâne normal, celui-ci se développe harmonieusement. Inversement, si l'accroissement du cerveau est insuffisant, il en résulte une microcéphalie avec synostose prématurée. L'ossification, en effet, envahit prématurément les sutures (même saines) dont la croissance n'aura pas été suffisamment sollicitée par l'expansion cérébrale.

Il existe une autre variété de synostose prématurée où, à l'opposé, ce n'est pas le *contenu* qui est *anormal*, mais exclusivement le *pouvoir prolifératif des sutures*. On la qualifie, pour cette raison, de crânio-synostose *active*, ou mieux de « *crânio-sténose* », en raison des effets parfois dramatiques, sur le développement cérébral, de la pétrification de la boîte crânienne en une gangue inextensible.

Ces crânio-sténoses, non exceptionnelles (environ 1 % si l'on inclut les formes limitées), s'observent surtout dans le sexe masculin (85 %). Virchow, le premier,

en 1851, avança que de la synostose prématurée des os de la voûte du crâne dépendaient certaines malformations crâniennes et énonça deux lois restées classiques.

« 1° La croissance des os crâniens soudés entre eux par une ossification précoce s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture ossifiée.

« 2° La compensation se fait en sens inverse de l'axe de rétrécissement et cela grâce à la poussée cérébrale qui exagère ses effets au niveau des points où elle ne rencontre pas de résistance. »

Toute la morphologie crânienne des crâniosténoses est fondée sur les lois que X. P. Pujo résume ainsi : « quant une suture est ossifiée, la croissance dans le sens perpendiculaire à cette suture est arrêtée et par compensation l'augmentation est plus importante dans les autres directions possibles ».

Lorsque le processus synostosant n'intéresse qu'une partie des sutures le développement cérébral n'est pas entravé et la déformation crânienne est le seul signe clinique. Beaucoup plus graves sont les formes où le processus intéresse la majorité ou la totalité des sutures. La capacité de la boîte crânienne peut, en effet, devenir rapidement insuffisante; des signes d'hypertension intra-crânienne et de souffrance cérébrale apparaissent qui justifient certaines ostéotomies libératrices, seules capables d'éviter l'étranglement cérébral.

Selon le siège des synostoses *différents types de déformation* sont observées.

La synostose de la *sagittale* détermine des déformations *dolichocéphaliques*, puis une *scaphocéphalie*. Dans la dolichocéphalie Virchow a distingué : la sphénocéphalie où la région bregmatique fait saillie; la pachycéphalie où il existe une croissance compensatrice plus importante de la région postérieure du crâne; il peut exister aussi une déformation en marche d'escalier de la suture pariéto-occipitale que l'on qualifie de bathmocéphalie.

Les synostoses de la *suture coronale* déterminent des déformations *brachycéphaliques*. « La croissance compensatrice se fait ici vers le haut et la tête prend la forme d'une tour. Sur cette déformation majeure dans le sens brachycéphalique on a distingué des déformations secondaires. Si la partie supérieure de la tête est arrondie, il s'agit d'une *acrocéphalie*; lorsque la région bregmatique est très développée, c'est l'*oxycéphalie*. En fait, « toutes les combinaisons entre ces diverses formes peuvent se voir selon que la croissance compensatrice en hauteur est plus ou moins importante et suivant que l'ossification de la coronale a commencé par son extrémité située près de la fontanelle ou à l'opposé » (Pujo).

La *trigonocéphalie* résulte de la synostose prématurée de la suture métopique; la *plagiocéphalie* de la synostose prématurée de la moitié de la coronale.

Mais assez souvent la synostose intéresse *plusieurs sutures à la fois*. Dans ce cas la déformation crânienne dépend de l'emplacement des synostoses et de l'ordre dans lequel elles se sont produites. Toutefois « c'est l'effacement de la coronale qui joue, semble-t-il, le rôle prépondérant. Par conséquent, du point de vue de la morphologie générale du crâne, tout se passe comme dans la synostose de la seule coronale ». (Pujo). Ainsi, pour Greig, la véritable oxycéphalie correspondrait à la synostose prématurée de toutes les sutures. Dans la *maladie d'Apert*, la coronale est la première soudée; à la naissance, la frontale, les fontanelles et la sagittale sont bien visibles; peu après elles s'ossifient également, mais le crâne présente déjà toutes ses caracté-

ristiques : « crâne tout en hauteur, aplati en arrière et aussi sur le côté, saillant au contraire d'une façon exagérée à la région frontale supérieure ». C'est à ce groupe de crâniosténoses, où toutes les sutures crâniennes sont ossifiées, qu'appartient également la *dysostose crânio-faciale de Crouzon*.

C'est évidemment dans de tels cas, où la craniosténose est globale, que le développement cérébral sera le plus précocement et le plus gravement entravé; dès l'âge de 1 ou 2 ans peuvent ainsi apparaître des signes d'hypertension inter-crânienne ou des signes de souffrance cérébrale (céphalées, vomissements, troubles psychiques), manifestations ophtalmologiques aussi (exophtalmie, œdème papillaire, atrophie optique).

A cette date, les *radiographies*, outre la forme anormale de la boîte crânienne et la fermeture prématurée des sutures, objectivent un amincissement de la voûte (avec empreintes digitiformes) et surtout des déformations de la base du crâne (l'expansion de la voûte étant insuffisante pour compenser la croissance du cerveau, les parois supérieures de l'orbite deviennent concaves, puis une platybasie, voire une concavobasie, apparaît par ouverture de l'angle de Welker). *Secondaires aux lésions de la voûte, ces lésions basilaires* seraient à l'origine de beaucoup d'autres manifestations : *exophtalmie, strabisme divergent, nystagmus*. Pour certains auteurs, elles auraient même la plus grande responsabilité dans les lésions du nerf optique, des autres nerfs de la base (anosmie, surdité), et même de l'hydrocéphalie interne relativement fréquente dans les crâniosténoses. Signalons, à l'appui de ces conceptions, que chez les lapins qui peuvent être atteints d'une crâniosténose tout à fait comparable à celle qui frappe l'homme, Greene a noté que la base était parfaitement intacte au début de l'affection et ne se déformait que secondairement. On a cependant décrit, dans certains cas de craniosténose, une ossification prématurée de la suture sphéno-occipitale directement responsable des malformations basilaires : raccourcissement de la distance entre la selle turcique et la base du nez.

* * *

Il est très important de savoir que, dans ces affections, les lésions osseuses peuvent ne pas se limiter au seul étage cérébral. C'est ainsi que dans la maladie de Crouzon, l'importance de l'atteinte faciale justifie le nom de dysostose crânio-faciale qu'on lui donne également (fig. 1 et 2). L'atrophie du maxillaire supérieur, en général considérable, est cause d'un faux prognathisme mandibulaire avec aplatissement des joues et absence des pommettes. Le nez est court et épais; sa base est aplatie; de profil il est habituellement arqué en bec de perroquet. Le strabisme divergent contribue à donner un aspect hideux. La voûte palatine, très déformée, prend l'aspect ogival; les malpositions dentaires sont multiples; par contre, la mandibule est normale.

Radiologiquement (fig. 3 à 5) « l'aspect du squelette facial est dominé par l'aplasie, dans toutes ses dimensions, du maxillaire supérieur et par la réduction de la profondeur des cavités orbitaires, bien visible sur les clichés de profil. De face, l'axe vertical de l'orbite est allongé et l'on peut parfois noter un rétrécissement du trou optique et de la fente sphénoïdale. Enfin, on vérifie l'intégrité du maxillaire inférieur et des sinus dont le développement est normal » (A. Escalier et R. Mallet).

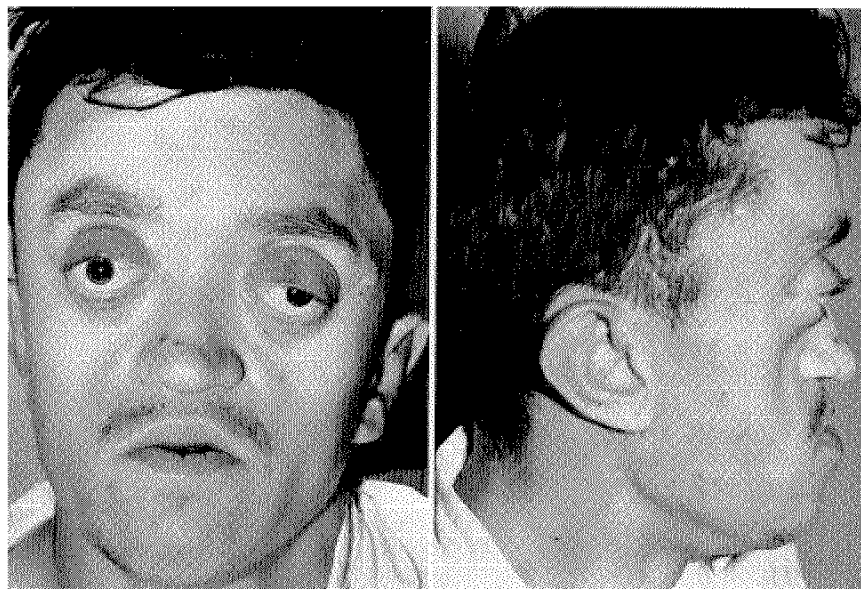


FIG. 1 et 2. — *M. R...* Maladie de Crouzon. Noter l'atrophie du massif facial et le strabisme divergent. La mandibule est normale.

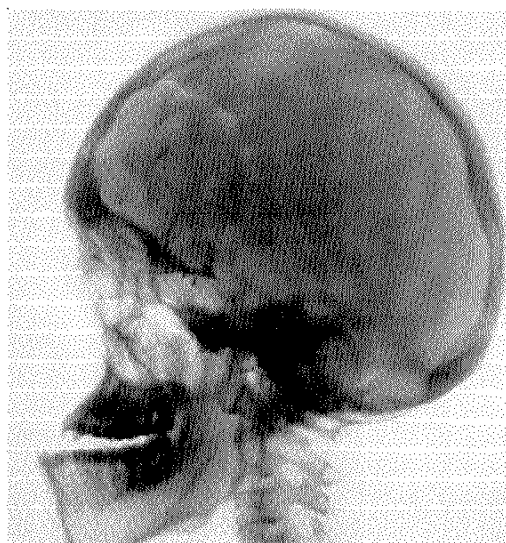


FIG. 3. — *M. R...* : Noter l'aplasie du maxillaire supérieur, la réduction de profondeur des cavités orbitaires, la vestibulo-version des incisives supérieures. On aperçoit, par ailleurs, les traces d'un volet frontal décompressif pratiqué dans l'enfance pour réduire une hypertension intracrânienne due à la synostose prématurée des sutures.

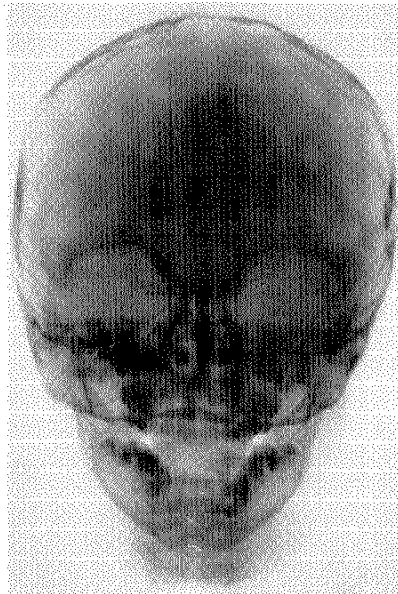
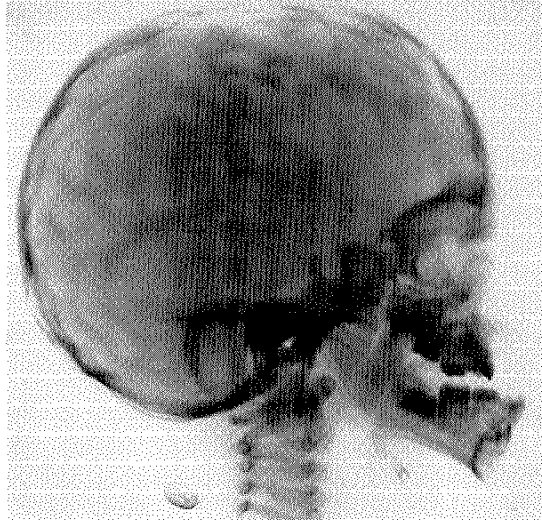


Fig. 4 et 5. — *Enfant G...* (3 ans) : Maladie de Crouzon. Il existe là aussi, une atrophie maxillaire supérieure considérable. Noter les signes crâniens de la maladie : fermeture prématurée des sutures, amincissement de la voûte avec empreintes digitiformes; la fontanelle bregmatique très bombée, est encore déhiscente. La base du crâne n'est pas modifiée (angle de Welker = 130°).

Dans le *syndrome d'Apert*, ou acrocéphalo-syndactylie, les mêmes lésions du crâne et de la face peuvent s'observer avec, en plus, des syndactylies des mains et des pieds. « Au niveau des doigts la phalange terminale et une partie médiane font défaut, au niveau des orteils c'est la phalange terminale qui manque. Les os du métacarpe et du métatarse sont unis par des ponts osseux et, entre ce qu'il reste des doigts et des orteils, il y a des synostoses irrégulières... » (Pujo). De même, dans ce syndrome, les divisions palatines ne sont pas rares.

Le *syndrome de Laurence-Moon-Diedl* associe une oxycéphalie, une syndactylie ou polydactylie, une rétinite pigmentaire, une obésité.

Dans la *plagiocéphalie*, il a souvent une héli-atrophie faciale du côté opposé à l'appplatissement crânien.

Un de nos patients atteint de *trigonocéphalie* présentait une atrésie de son maxillaire supérieur.

Enfin, on a rapporté des observations où une *crânio-sténose* coexistait avec des malformations aussi diverses qu'un genu-valgum, une scoliose, un pied bot, une cardiopathie congénitale, une imperforation anale...

* * *

Il serait évidemment du plus haut intérêt de connaître la *pathogénie des malformations maxillaires* observées chez les patients atteints de *crânio-sténose*. Certains auteurs ont prétendu qu'elles étaient secondaires aux lésions de la base du crâne. Nous ne pensons pas que cette hypothèse puisse être retenue, pour les raisons suivantes :

- dans certaines hydrocéphalies congénitales, où les malformations basilaires sont considérables, les rapports oclusaux restent normaux;

- certaines crâniosténoses retentissant sur la base ne s'accompagnent pas de lésions faciales (fig. 6 et 7);

les lésions basilaires et faciales observées dans les crâniosténoses ne sont pas proportionnelles;

-- on observe dans bon nombre de crâniosténoses des malformations situées à distance des lésions crâniennes et où les rapports de cause à effet sont inexistants : fissure palatine, malformations linguales, syndactylie, etc...

Les malformations faciales observées au cours des crâniosténoses nous paraissent donc correspondre bien plus à une *extension* de la maladie qu'à une *conséquence* des lésions basilaires.

Parallèlement à ce qui s'observe au crâne, il s'agirait ainsi d'une *altération du pouvoir prolifératif des sutures faciales* responsable d'une *facio-synostose active* avec, pour conséquence, hypoplasie de ce massif osseux. Ceci se conçoit puisque les os de la face et du crâne ont la même origine membraneuse, que les sutures faciales et crâniennes ont la même structure, et aussi que l'atteinte conjuguée de ces territoires osseux s'observe dans bien d'autres affections congénitales : dysostose cleido-crânienne, dolichosténomélie, etc...

* * *

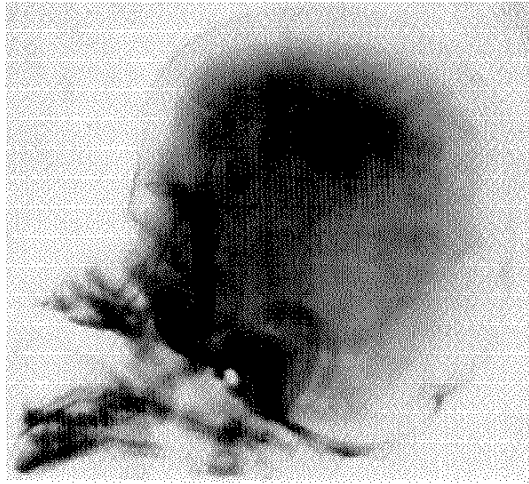


FIG. 6. — *Enfant M...* (8 mois 1/2) : Acrocéphalie considérable. Malgré le jeune âge du malade les sutures coronale et pariéto-occipitale sont synostosées; la croissance crânienne s'effectue pratiquement exclusivement par la suture sagittale. L'angle sphénoïdal est très ouvert (angle de Welker = 150°). Les maxillaires (et l'articulé dentaire) sont normaux.

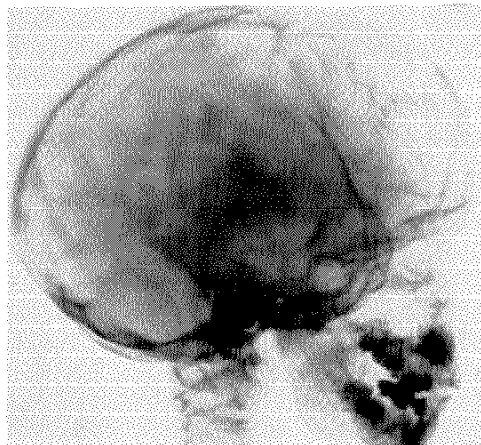


FIG. 7. — *Enfant R...* (5 ans) : Crâniosténose complexe avec déformation dolichocéphalique (par synostose de la sagittale); importantes empreintes digitiformes prédominant dans la région frontale avec amincissement osseux; la moitié gauche du front présentait une dépression très accusée. Noter l'ouverture de la base du crâne (angle de Welker = 157) alors que les maxillaires et l'articulé dentaire sont normaux.

La pathogénie des aplasies faciales observée dans les maladies de Crouzon ou d'Apert nous paraît donc la suivante : l'insuffisance proliférative primitive des sutures faciales détermine l'hypo-développement de ce massif. Secondairement, toutefois,

il est vraisemblable que les habitudes musculaires obligatoirement perturbées retentissent défavorablement sur la croissance osseuse et déterminent des malformations alvéolaires. Notons, en effet, que si le cerveau, emprisonné dans sa boîte crânienne, est contraint d'en déterminer l'accroissement (sous peine de graves complications qui imposent des actes chirurgicaux urgents), il n'en est pas de même de la langue. Celle-ci, en effet, si elle est trop à l'étroit dans la voûte palatine, a la possibilité de se glisser entre les arcades dentaires et peut prendre l'habitude de rester dans cette position; c'est ce que l'on observe couramment chez certains bcs-de-lièvre opérés.

Certaines hypotrophies du maxillaire supérieur *apparemment isolées* ont sans doute la même pathogénie, bien des crâniosténoses peu accentuées passant inaperçues à un examen orthodontique de routine. Rien ne prouve d'ailleurs qu'il n'existe pas, par analogie avec ce qui se passe au crâne, des *facio-synostoses prématurées isolées* ou même segmentaires. Certains échecs des méthodes thérapeutiques recherchant un accroissement sutural proviennent peut-être de là.

* * *

Poser le diagnostic d'*insuffisance proliférative des sutures faciales* ou, si l'on préfère, de facio-sténose ne correspond d'ailleurs qu'à une première étape. Il convient, autant que possible, d'en préciser l'origine et, comme pour les crânio-synostoses, de rechercher une affection héréditaire ou une maladie acquise. Divers processus pathologiques peuvent, en effet, stériliser la croissance suturale.

Au crâne, le défaut de prolifération suturale traduirait le plus souvent, selon Kissel, Dureux et Tridon, une malformation nerveuse sous-jacente, ceci par suite des troubles d'induction qui en résultent. Il est intéressant d'en rapprocher les observations de Sanvenero-Rosselli où certains bcs-de-lièvre médians étaient la traduction visible de malformations du rhinencéphale.

On a décrit des crâniosténoses et des déformations crâniennes dues à des facteurs infectieux (méningite, syphilis), tératogènes (rougeole, R.X.), traumatiques (forceps), vasculaires (cyanose de la naissance)... On distingue, de même, à la face, des troubles du développement de cause infectieuse (ostéite des maxillaires, syphilome des os propres du nez) ou traumatique (contusion malaire, prise latérale de forceps).

La coexistence de lésions crâniennes et faciales nous orientera vers un des syndromes héréditaires dont il a été question plus haut (maladies de Crouzon, Apert, etc...).

* * *

Au termes de ces considérations il est intéressant de dégager quelques déductions pratiques.

Tout d'abord, si l'on admet que certaines aplasies du maxillaire supérieur peuvent être dues à une insuffisance primitive de l'activité suturale, l'étude de l'ensemble du squelette crânio-facial s'impose. Et à côté de l'étude de la base du crâne, devenue classique, il est particulièrement important d'apprécier l'état de la *voûte crânienne*,

sa forme générale, le degré de fermeture de ses sutures, ses corticales, sans oublier le volume des rochers qui nous a paru aller souvent de pair avec celui des os malaires. Pour notre part nous pensons même que cette étude est plus utile que celle de la radiographie du poignet qui renseigne plus sur l'ossification (cartilagineuse) que sur la croissance proprement dite.

Grâce à l'étude systématique de la voûte crânienne de tout enfant atteint de malformations maxillaires nous avons pu déceler plusieurs crâniosténoses jusque là méconnues, comprendre certains échecs thérapeutiques et adopter une conduite à tenir plus logique. Il est bien évident, en effet, que devant une synostose prématurée, il est vain d'espérer d'importants résultats du traitement orthodontique; seule une discrète amélioration du rangement dentaire peut être obtenue par les procédés habituels. Devant une importante aplasie du maxillaire supérieur relevant de cette pathogénie, même vue très précocement, la solution chirurgicale est seule possible (les plus grands espoirs restant heureusement permis grâce aux ostéotomies conjuguées, intéressant à la fois les maxillaires supérieur et inférieur, sur l'intérêt desquelles nous avons déjà insisté).

Il n'est pas sans intérêt de rappeler aussi la fréquence des vices de réfraction chez les enfants dont le massif facial supérieur est peu développé et, de même, le parallélisme existant bien souvent entre une brachycéphalie, un front bombé, un nez petit, un maxillaire supérieur court et une béance incisive. L'ancienne conception d'une insuffisance de développement du « bourgeon frontal » à l'origine de certaines malformations fronto-maxillaires mériterait-elle d'être rajeunie? Ceci justifie d'autres travaux.

(Nous remercions les D^{rs} J. Colas et M. Collet, neuro-chirurgiens du C.H.U. de Nantes qui ont bien voulu nous confier plusieurs de leurs observations).

(Travail de la Chaire de Clinique Stomatologique de la Faculté mixte de Médecine et Pharmacie de Nantes (Prof. J. Delaire).)

BIBLIOGRAPHIE

- (1) BOLK (L.). — On the premature obliteration of sutures in the human skull. *Amer. J. Anat.*, 1915, 17, 495-523.
- (2) DELAIRE (J.). — La croissance des os de la voûte du crâne. Principes généraux. Introduction à l'étude de la croissance des maxillaires. *Rev. de Stomatol.*, 1961, 62, n° 9, sept., 518-526.
- (3) DELAIRE (J.), BRUNEAU (Y.), GAILLARD (A.), BILLET (J.), LANDAIS (H.), RENAUD (Y.). — Le squelette crânio-facial dans l'hydrocéphalie : quelques déductions intéressant l'orthodontiste. Présenté à la séance du 18/6/62 de la Société Française de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale. A paraître dans la *Revue de Stomatologie*.
- (4) DELAIRE (J.), MOUTET (H.), BILLET (J.), BANG (S.). — Corrections d'importantes malformations par ostéotomie des maxillaires supérieur et inférieur. Société de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale 19/6/62. A paraître dans la *Revue de Stomatologie*.
- (5) DE MOURGUES (F.), BERTOIN (P.). — A propos d'un cas de synostose crânio-faciale associée à une fissure palatine. *Lyon médical*, 4/3/56, 195, n° 10, 225-232.
- (6) DESBUQUOIS (G.), GUIOT (G.), POLOUKHINE (N.). — Traitement chirurgical des crâniosténoses. Technique nouvelle du traitement de l'oxycéphalie. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 29, n° 30, 6/5/53, 1503-1507.

- (7) DOYEN. — Un cas de synostose limitée à l'hémisuture coronaire droite. *Arch. fr. de Pédiatrie*, 1956, **13**, 746.
- (8) ESCALIER et MALLET. — A propos de la dysostose crânio-faciale (Maladie de Crouzon). *Traité de Médecine*, **18**, 150-157.
- (9) FELD. — Crâniosynostose et microcéphalies. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 28/6/58, **34**, n° 31, 1888-1893.
- (10) FIRU, NEAGU et GEORGESCU. — Contribution à l'étude des sutures crâniennes. In *Problème d'Anthropologie*, Bucarest, 1957.
- (11) GARDELLA (G.), GHISLANZONI (R.), MACARINI (N.). — Les sténoses crâniennes. *Minerva méd.*, 20/6/54, **45**, n° 49, 1771-1777.
- (12) GRELLET (M.). — Malformations congénitales de l'extrémité céphalique. *E.M.C. Stomatologie*, T 1, Fascicule 22044, F. 10.
- (13) HEUYER (G.), FELD (M.), GRUNER (J.). — Malformations congénitales du cerveau (Colloque international sur les malformations congénitales de l'encéphale), Paris (*Masson et C^{ie}*), 1959.
- (14) INGRAHAM (F. D.), MATSON (D. D.). — Neuro-surgery of infancy and childhood. *Thomas éditeur*, 2^e édition, 83-104.
- (15) KISSEL (P.), DUREUX (J.-B.), TRIDOU (P.). — Incidence des malformations du système nerveux au cours des malformations du squelette crânio-facial (in *Malformations congénitales du cerveau* : Heuyer, Feld et Gruner. Paris, (*Masson et C^{ie}*), 1959.
- (16) MALY (V.). — Synostose prématurée des os du crâne. *J. Radiol. et Electro.*, 1951, **32**, nos 1-2, 31-35.
- (17) MONNET (P.), PUGEAUT (R.). — Les crâniosynostoses prématurées. Expérience personnelle. *Semaine des Hôpitaux. Ann. de Pédiatrie*, nos 46-47, 8-9, août-septembre, 2617.
- (18) POIROUX (J.-P.). — Contribution à l'étude du traitement chirurgical de la maladie de Crouzon et des crânio-synostoses en général. *Thèse Paris*, 1960, n° 859.
- (19) PUGAUA (M.-R.). — Les crâniosynostoses prématurées. *Lyon Médical*, avril 1961, **93**, 18, 945, 1012.
- (20) PUGEAUT (R.). — Les crâniosynostoses prématurées. *Thèse Lyon*, 1961.
- (21) PUJO (P.). — Contribution à l'étude des craniosténoses. *Thèse Toulouse*, 1960.
- (22) ROUGERIE (J.). — Crânio-sténose. *E.M.C., Pédiatrie*, fascicules 4 096 B 10.
- (23) THÉVENOT (G.), ACQUAVIVA (R.). — Crâniosynostoses. Plan d'étude et indications opératoire. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 18/10/59, **35**, n° 48, 510-515.
- (24) TOLOSA EDOUARDO. — Crânio-sténoses. Possibilités thérapeutiques dans les stades évolutifs tardifs. *Neurochirurgie*, 1956, **2**, 133-151.
- (25) WACKENHEIM (A.). — *Neuro-radiologie*. Paris (*G. Doin et C^{ie}*), 1960.