

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Une présentation rare de craniosténose associée à un crâne lacunaire

F. VAESSEN (1), M. THIMMESCH (2), J. BORN (3), J-P. MISSON (4)

RÉSUMÉ : Le crâne lacunaire correspond à une description radiologique caractérisée par la présence de lacunes dans la voûte crânienne. Sa physiopathologie est, jusqu'à présent, mal comprise; il est le plus souvent accompagné par des anomalies du tube neural. L'association d'un crâne lacunaire avec une craniosténose est peu décrite dans la littérature. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de neuf mois présentant une craniosténose multisuturale compliquée d'un crâne lacunaire. Le traitement chirurgical a permis de remodeler le crâne et d'espérer une régression spontanée des lacunes.

MOTS-CLÉS : *Craniosténose – Crâne lacunaire – Lückenschädel – Craniolacunia – Craniofenestrae*

A RARE CASE OF LACUNAR SKULL DEFORMITY ASSOCIATED WITH CRANIOSYNOSTOSIS

SUMMARY : The lacunar skull is a radiologic description characterised by the presence of lacunae in the cranial vault. Its physiopathology remains up to now poorly understood; it is mostly associated with neural tube defects. The association of a lacunar skull with a craniostynosis has rarely been described in the literature. The case of a 9-month-old patient presenting a multisutural craniostynosis with a lacunar skull is reported in this article. The surgical treatment allowed to remodel the skull and to hope for a spontaneous regression of the lacunae.

KEY-WORDS : *Craniosynostosis – Lacunar skull – Lückenschädel – Craniolacunia – Craniofenestrae*

INTRODUCTION

Le crâne lacunaire (CL), également appelé Craniolacunia, Craniofenestrae ou Lückenschädel, est une entité habituellement associée aux malformations de Chiari de type II et aux myéломéningocèles. Dans de rares observations, on le retrouve chez des patients atteints de craniosténose. Nous en décrivons un cas.

OBSERVATION CLINIQUE

Un patient d'origine portugaise, âgé de 9 mois en âge réel et de 6 mois en âge corrigé, se présente à la consultation de neurochirurgie pour une suspicion de craniosténose. On note, à l'examen clinique, une oxycéphalie, caractérisée par un rétrécissement transversal du crâne avec surélévation du front. La croissance du périmètre crânien est régulière et se situe aux alentours du percentile 50. Le développement psychomoteur de l'enfant est normal pour son âge.

La tomodensitométrie cérébrale (Figures 1, 2 et 3) confirme le diagnostic de craniosténose avec fermeture prématurée de la suture sagittale et des sutures coronales dans leurs deux tiers supérieurs. Elle est associée à un amincissement de la voûte crânienne au niveau bipariétal et occipital. Lors de la reconstruction en

trois dimensions, les images sont marquées par la présence d'un crâne lacunaire, composé de multiples lacunes des os pariétaux et de l'os occipital. L'électroencéphalogramme et l'examen ophtalmologique sont sans particularité.

La prise en charge chirurgicale permet un remodelage complet de la voûte crânienne. La dure-mère est décollée soigneusement des lacunes (Figure 4), de manière à réaliser un volet médian (Figure 5). Par la suite, ce volet est découpé en trois parties, puis disposé sur la ligne médiane, et finalement fixé par de la colle biologique (Figure 6). L'objectif de cette intervention est de permettre une croissance harmonieuse du crâne ainsi qu'un développement cérébral normal. Les suites opératoires se déroulent sans incidents.

DISCUSSION

Les craniosténoses se définissent par la fermeture prématurée d'une ou de plusieurs sutures de la voûte crânienne (Tableau I). Leur fréquence est de 1 pour 2.000 à 2.500 naissances (1). Dans la moitié des cas, c'est la suture sagittale qui est impliquée (2). Il existe plusieurs types de craniosténoses : unisuturales, multisuturales, associées ou non à un syndrome. Les craniosténoses unisuturales sont responsables de déformations morphologiques, parfois sévères en fonction de la suture touchée, et sont rarement héréditaires. Par contre, les craniosténoses multisuturales sont très souvent héréditaires. Suite à la réduction du volume crânien, elles peuvent être responsables d'une hypertension intracrâ-

(1) Etudiant, 3^{ème} Master, Faculté de Médecine, Université de Liège.

(2) Pédiatre, Service universitaire de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège

(3) Neurochirurgien, Hôpital du Val d'Or, Liège.

(4) Neuropédiatre, Service universitaire de Pédiatrie-Neuropédiatrie, CHR Citadelle-CHU Liège.



Figure 1. CT-scan avec reconstruction 3D : fusion prématurée des sutures coronale, dans sa partie supérieure, et sagittale. Très net amincissement multi-lacunaire de la voûte crânienne aux niveaux bipariétal et occipital. Vue supérieure.

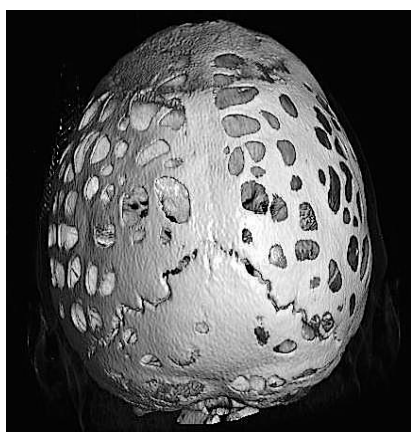


Figure 2. CT-scan avec reconstruction 3D : idem figure 1. Vue supéro-postérieure.

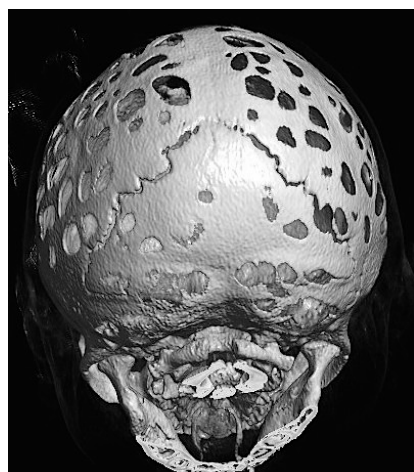


Figure 3. CT-scan avec reconstruction 3D : idem figure 1. Vue postérieure.



Figure 4. Image per-opératoire : vue de la dure-mère à travers la voûte crânienne où les zones de raréfaction osseuse avec forte poussée cérébrale peuvent être observées.

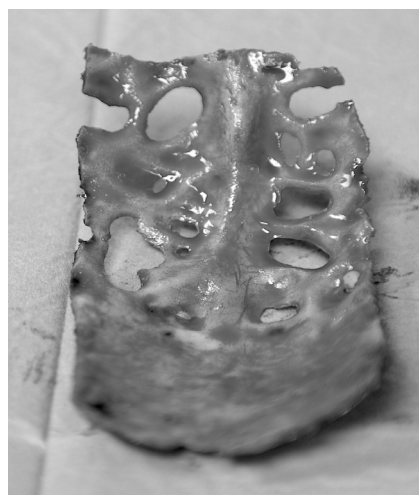


Figure 5. Image per-opératoire : face interne du volet médian de 6 cm de largeur de la lambdoïde à la coronale. Observation très nette des lacunes osseuses.



Figure 6. Image per-opératoire : remodelage complet de la voûte crânienne. Au niveau de la ligne médiane, les 3 volets osseux fixés sur la dure mère par de la colle biologique.

TABLEAU I. CARACTÉRISTIQUES DES PRINCIPALES PRÉSENTATIONS DE CRANIOSTÉNOSES.
D'APRÈS DHELLEMMES P, PELLERIN P, VINCHON M, ET AL. (3)

Type	Suture(s) impliquée(s)	Morphologie	Autres signes	Conséquence(s) principale(s)
UNISUTURAIRES				
Trigonocéphalie	Métopique	Proue de navire		Déformations morphologiques sévères et invalidantes, impact psychologique
Scaphocéphalie	Sagittale	Crâne allongé, forme de barque		
Plagiocéphalie vraie	Coronale unilatérale	Déformation de l'ensemble du crâne et de la face, très asymétrique	Déplacement de l'étage moyen de la face, des orbites et des rochers	
MULTISUTURAIRES				
Brachycéphalie	Coronale bilatérale	Etage antérieur très court, se développe en hauteur	Exorbitisme	Diminution importante du périmètre et du volume crânien, retentissement neurologique (débilité, troubles du comportement, épilepsie et hypertension intra-crânienne) et ophtalmique
Oxycéphalie	Coronale bilatérale et sagittale	Crâne de petit volume avec bosse bergmatique	Exorbitisme	
SYNDROMIQUES/DYSMORPHIES CRANIO-FACIALES (liste non exhaustive)				
Crouzon	Craniofaciosténose touchant toute la voûte et la face		Exorbitisme +++, hypoplasie des voies aériennes supérieures, malformation d'Arnold-Chiari dans 50% des cas	Risque de luxation des globes oculaires, hypoventilation nocturne grave avec désaturation et séquelles intellectuelles à long terme
Apert	Craniofaciosténose		Syndactylies mains et pieds	Retard mental parfois sévère
Carpenter	Craniofaciosténose avec polydactylie			
Pfeiffer	Craniofaciosténose avec pouces larges			
Saethre-Chotzen	Craniofaciosténose comportant une sténose coronale bilatérale mais asymétrique		Implantation basse des oreilles et des cheveux, ptosis bilatéral, syndactylies mains et pieds	Pas de retentissement intellectuel

nienne. S'il existe une extension aux os de la face, on parlera de dysmorphie crânio-faciale ou de facio-cranio-sténose (3).

Le CL fait référence à un dysfonctionnement de l'ossification fœtale du crâne et est caractérisé par la présence de dépressions plus ou moins profondes au niveau du calvarium. Nous n'en avons pas retrouvé d'observation chez l'adulte, décrite dans la littérature. On distingue le Craniolacunaria (défaut d'ossification impliquant la table interne de l'os) et le Craniofenestrae (défaut impliquant les deux tables) (4). Les os les plus souvent touchés sont, par ordre de fréquence, les os pariétaux, l'os frontal et l'os occipital (5).

Le CL est souvent associé aux malformations de Chiari de type II et aux myéломéningocèles (4). Parfois, on peut le rencontrer lors d'une encéphalocèle, d'un syndrome de Klippel-Feil,

d'une phénylcétonurie, d'une diastématomyélie, ou lors d'une sténose non compliquée de l'aqueduc (5). Un seul cas dans la littérature décrit un CL acquis à l'âge de 3 ans et 4 mois après mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale (6).

Le mécanisme physiopathologique du CL n'est pas élucidé à ce jour. Plusieurs théories ont été proposées, mais aucune d'entre elles n'a pu être démontrée formellement. D'une part, l'hypertension intracrânienne chronique était la première hypothèse, mais beaucoup d'enfants avec un CL présentent une microcéphalie ou un périmètre crânien normal, et une pression intracrânienne plutôt diminuée qu'augmentée (5). D'autre part, des désordres impliquant la formation osseuse ont également été proposés. En effet, lors du manque de distension du cerveau fœtal, l'induction de la croissance du crâne est

retardée, et mène à la synthèse de collections désorganisées de fibres de collagène à l'origine des lacunes (5). L'hypotension intracrânienne concomitante d'une compression externe (pression amniotique élevée, par exemple) pourrait expliquer la progression anormale de l'ostéogenèse durant l'embryogenèse (7). Le manque de distension ventriculaire dû à la fuite perpétuelle de fluide à travers un tube neural incomplet pourrait également être responsable de l'apparition des lacunes. Dans le cas de notre patient, c'est plutôt l'hypertension intracrânienne qui serait à l'origine du CL. Nous avons également retrouvé, dans la littérature, la description d'une patiente présentant un CL sévère, une pansynostose et une mutation *de novo* cys-278phe du gène FGFR2. Cette mutation avait déjà été décrite dans des cas de craniosténose, mais jamais associée à un CL (7).

La symptomatologie d'un CL est assez fruste. Ce sont les malformations ou les déformations associées qui sont le plus souvent à l'origine du diagnostic. À l'examen clinique, les impressions digitiformes du cerveau et de la dure-mère à travers les lacunes sont parfois palpables (Figure 2). La radiographie conventionnelle et l'échographie permettent, chez certains patients, de détecter les lacunes (8). Mais l'examen de choix pour confirmer le CL reste la tomodensitométrie, en particulier la reconstruction tridimensionnelle. Elle fournit, en effet, des indications sur la morphologie globale du crâne et du massif facial, et renseigne sur l'importance des lacunes osseuses et de leurs répercussions, ainsi que sur la présence d'éventuelles malformations associées (Figure 1). L'imagerie par résonance magnétique sera envisagée, dans un deuxième temps, pour préciser les malformations cérébrales non détectées par le CT-scan (7, 9).

Le traitement du CL est intimement lié au traitement de la malformation ou de la cause sous-jacente et les patients atteints de CL ne sont pas tous candidats à la chirurgie (1, 5). Pour certains patients, le placement d'un shunt ventriculo-péritonéal pourra améliorer les signes de CL (5, 9). Une prise en charge précoce est indispensable afin de permettre un développement cérébral normal. Selon l'étude de Fishman et coll., le CL a un retentissement significatif sur le développement intellectuel et psychomoteur, et 25 % des enfants atteints de CL ont un QI en-dessous de 69 contre 4,8 % des enfants non atteints (10).

CONCLUSION

L'association d'un crâne lacunaire et d'une craniosténose est une entité rare dont nous avons décrit un cas. Un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée de la cause sous-jacente sont essentiels afin de permettre une croissance harmonieuse du crâne et un développement cérébral normal. Un suivi au long terme est primordial afin de suivre l'évolution des patients et la disparition des lacunes. Un bilan génétique peut être proposé.

BIBLIOGRAPHIE

1. Slater BJ, Lenton KA, Kwan MD, et al.— Cranial sutures : a brief review. *Plast Reconstr Surg*, 2008, **121**, 170.
2. Shillito J Jr, Matson DD.— Craniosynostosis: a review of 519 surgical patients. *Pediatrics*, 1968, **41**, 829.
3. Dhellemmes P, Pellerin P, Vinchon M, et al.— Quand et comment faut-il opérer une craniosténose ? *Ann Franç Anesth Rea*, 2002, **21**, 103-110.
4. Vigliani MB.— Luckenschadel skull: a forgotten entity. *Obstet Gynecol*, 2008, **111**(2 Pt 2), 562-565.
5. Nakahara K, Shimizu S, Utsuki S, et al.— Lacunar skull deformity and hydrocephalus in infants with myelomeningocele: is lacunar skull deformity a predictor of hydrocephalus development ? *Child Nerv Syst*, 2007, **23**, 863-865.
6. Nakahara K, Shimizu S, Kan S, et al.— Acquired lacunar skull deformity following ventriculoperitoneal shunt placement. *Neurol Med Chir*, 2008, **48**, 40-42.
7. Steinberger D, Muller U, Junger T, et al.— Mutation of FGFR2 (cys278phe) in craniolacunia and pansynostosis. *J Med Genet*, 1999, **36**, 499-500.
8. Coley BD.— Ultrasound diagnosis of luckenschadel (lacunar skull). *Pediatr Radiol*, 2000, **30**, 82-84.
9. Zoeller GK, Shah AH, Sandberg DI, et al.— Acquired Lückenschädel in a toddler with craniosynostosis and semilobar holoprosencephaly. *Neurographics*, 2013, **3**, 140-143.
10. Fishman MA, Palkes HS, Shackelford GD, et al.— Lacunar skull deformity and intelligence. *Pediatrics*, 1977, **59**, 296-299.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr J.P. Misson, Service de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.
Email : jeanpaul.misson@chrcitadelle.be