



ASSOCIATION FRANÇAISE  
DES INFIRMIERES ET INFIRMIERS DE NEUROLOGIE ET DE NEUROCHIRURGIE

Mardi 20 Mai 2019

# CRANIOSTENOSE

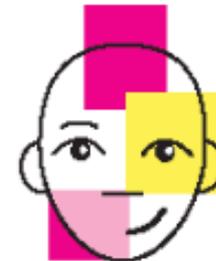
Giovanna Paternoster, Syril James, Hossein Khonsari, Michel Zerah, Eric Arnaud

Necker  
ENFANTS MALADES



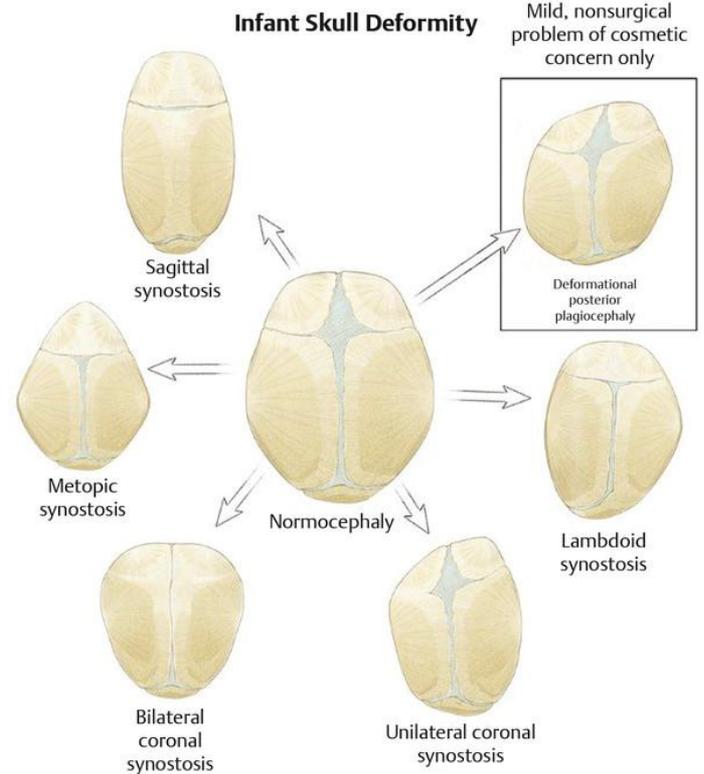
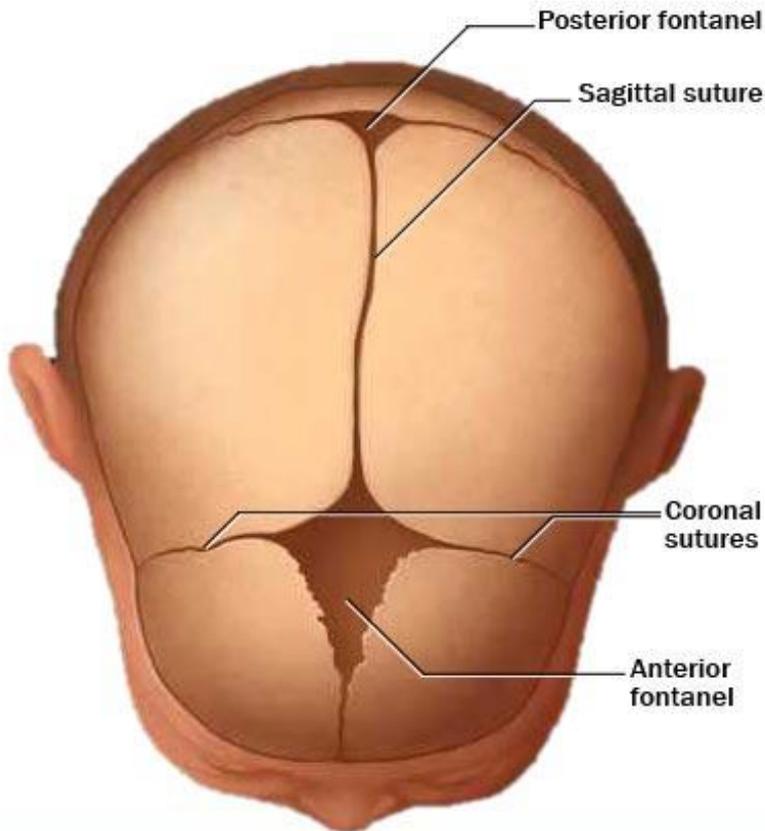
HÔPITAL UNIVERSITAIRE

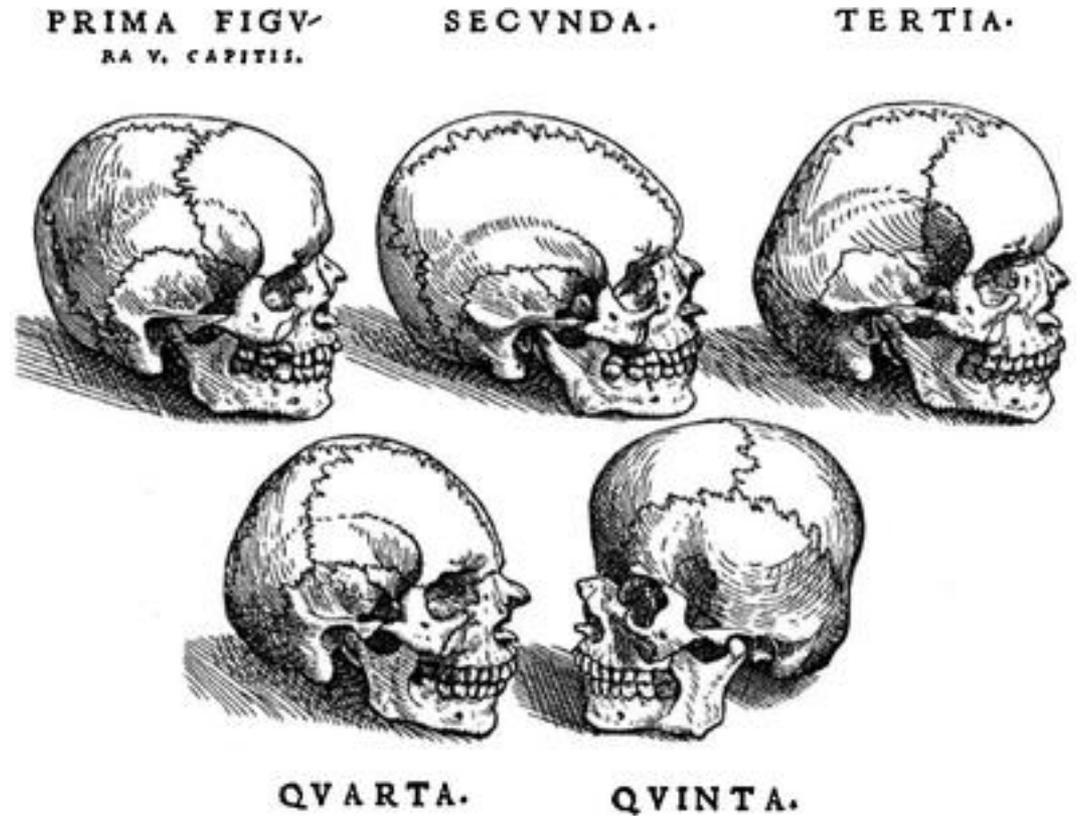
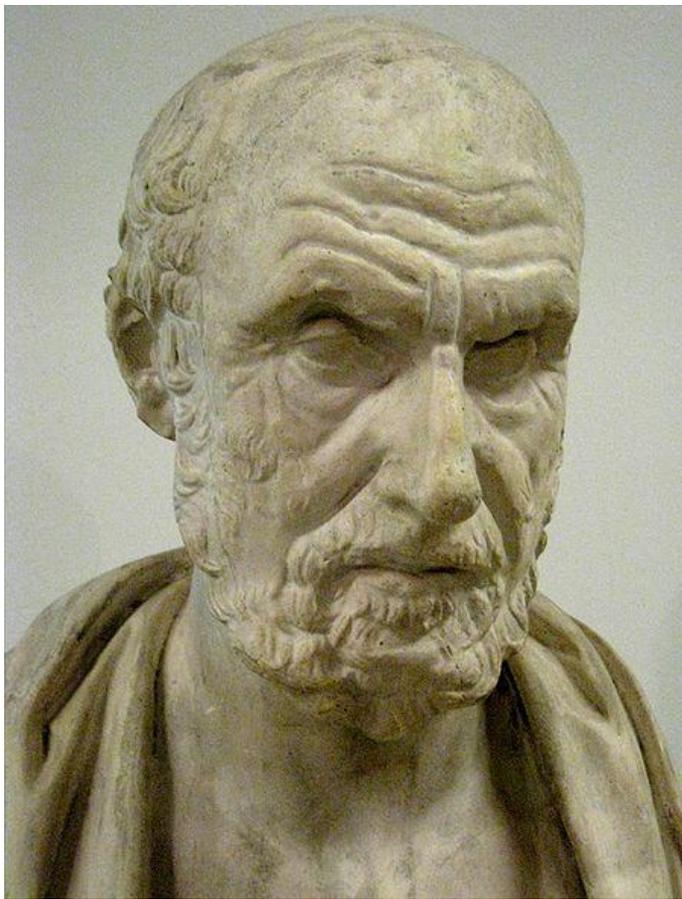
Centre de référence  
des Dysostoses craniofaciales



# DEFINITION

**Craniosynostose** (de cranio, crâne; + syn, ensemble; + ostosis relatant(liant) à l'os): fusion prématurée de 1 ou plus des sutures crâniennes, responsable d'une déformation crânienne





**Hippocrates (c. 460–370 BC)**, in the treatise *On Head Wounds*, described the significant variations in skull and cranial sutures morphology in detail, defining **FOUR** types of sutures arrangement and the consequent head shapes

Representation of variations of cranial sutures and skull morphology, from the *De humani corporis fabrica* of **Andrea Vesalius (1514–1564 AD)**

Craniosynostosis, comme la fusion prématurée de sutures crâniennes, a été d'abord décrite en **1830 par Otto**

En **1851 Virchow** a créé un système de classification pour les types de difformité de crâne

En **1890**, **Lannelongue** à Paris a décrit **la première chirurgie de craniectomies** pour le traitement de craniosynostosis et la Ruelle(Voie) a suivi l'intervention deux ans plus tard aux États-Unis

# cranyosinostosis

## Complex Multisuture Synostosis

### Hematologic disorders

Congenital hemolytic icterus  
Polycythemia vera  
Sickle cell anemia  
Thalassemia

### Iatrogenic disorders

Hydrocephalus with shunt

### Malformations

Encephalocele  
Holoprosencephaly  
Microcephaly

### Metabolic disorders

Hyperthyroidism  
Rickets (various forms)

### Mucopolysaccharidoses and related disorders

D-mannosidase deficiency  
 $\beta$ -glucuronidase deficiency  
Hurler syndrome  
Morquio syndrome  
Mucopolipidosis III

### Teratogens

Aminopterin  
Cyclophosphamide  
Diphenylhydantoin (various forms)  
Fluconazole  
Retinoidse  
Valproate

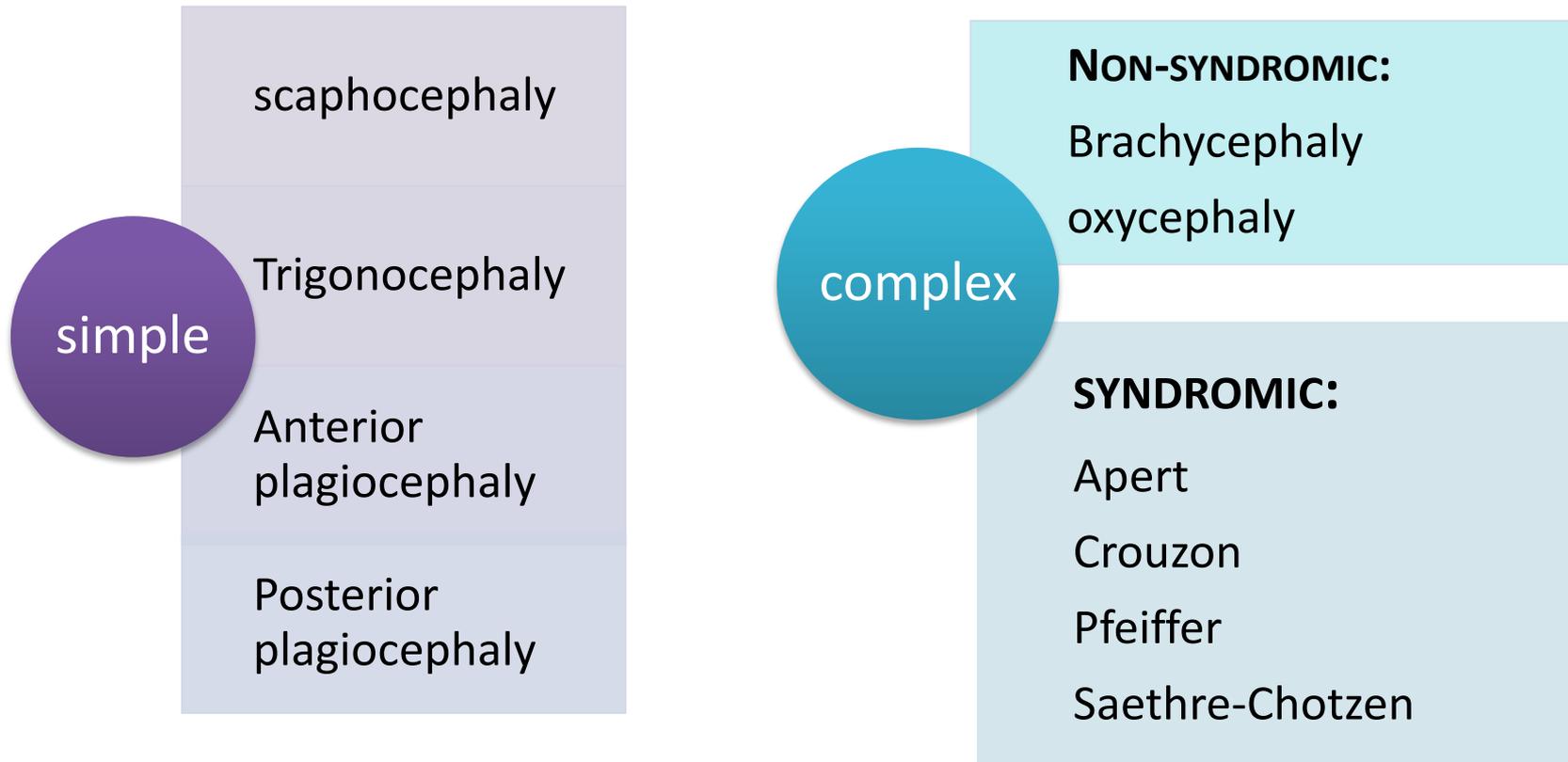
## Secondary Synostosis

**SECONDARY**

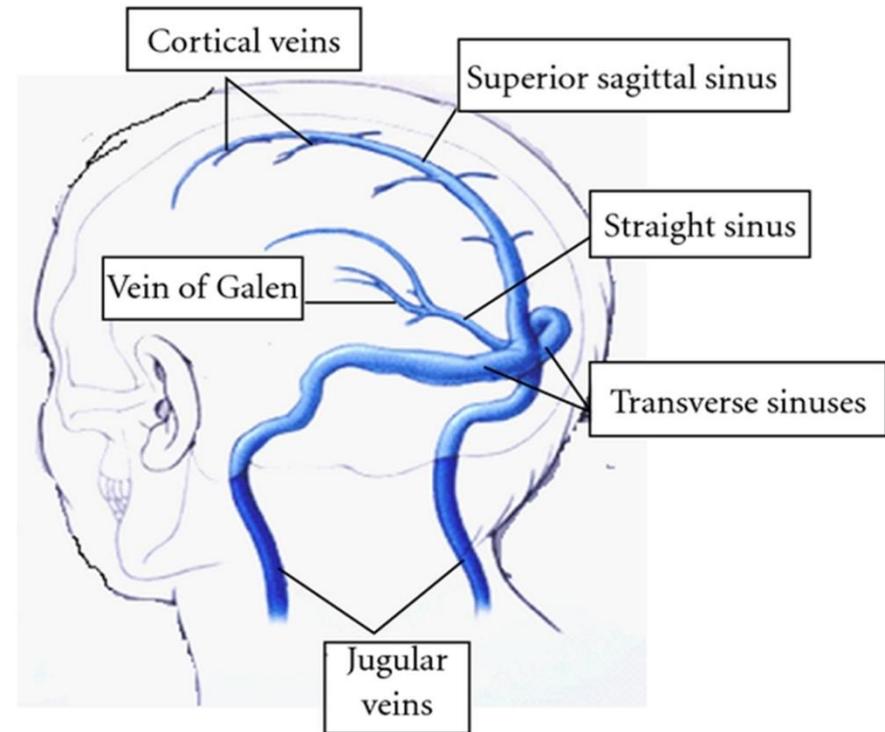
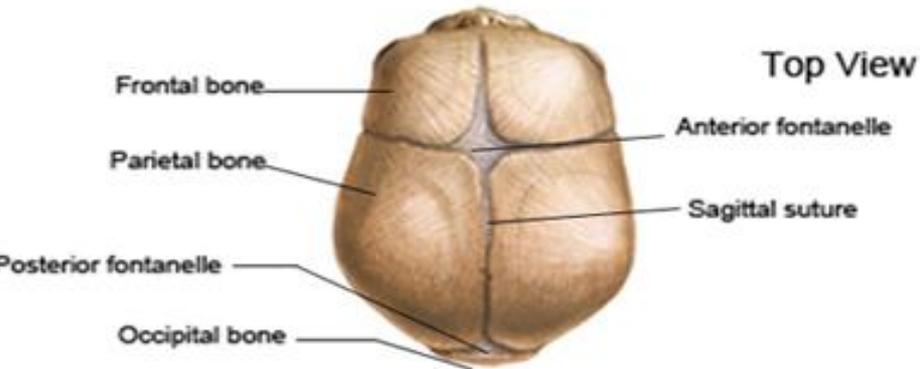
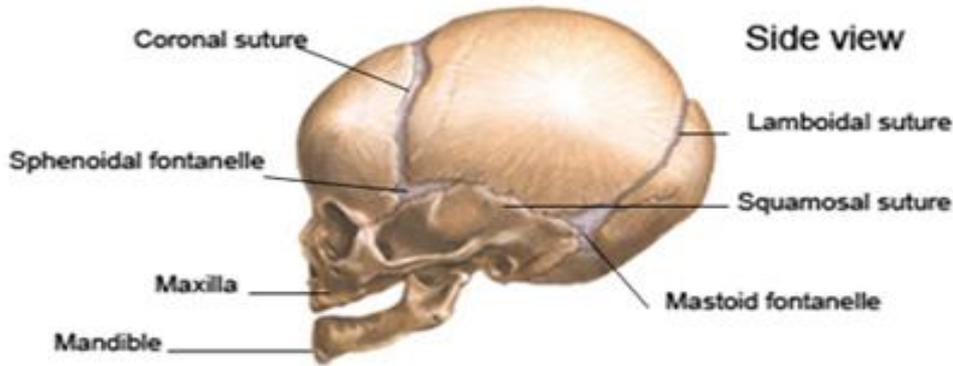
!!! Surgery  
indication

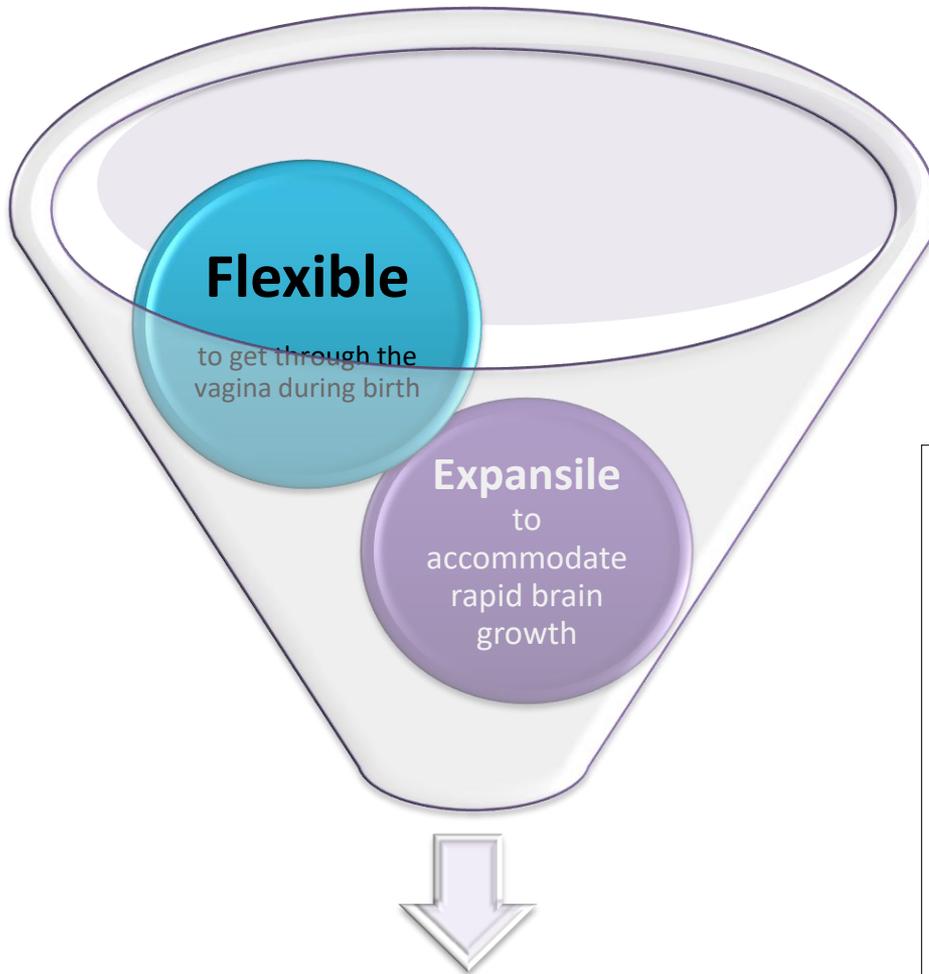
**Craniosynostosis simple** est un terme utilisé quand seulement 1 suture se fusionne prématurément

**Le craniosynostosis complexe** décrivent la fusion prématurée de multiples sutures



# Calvarial Anatomy





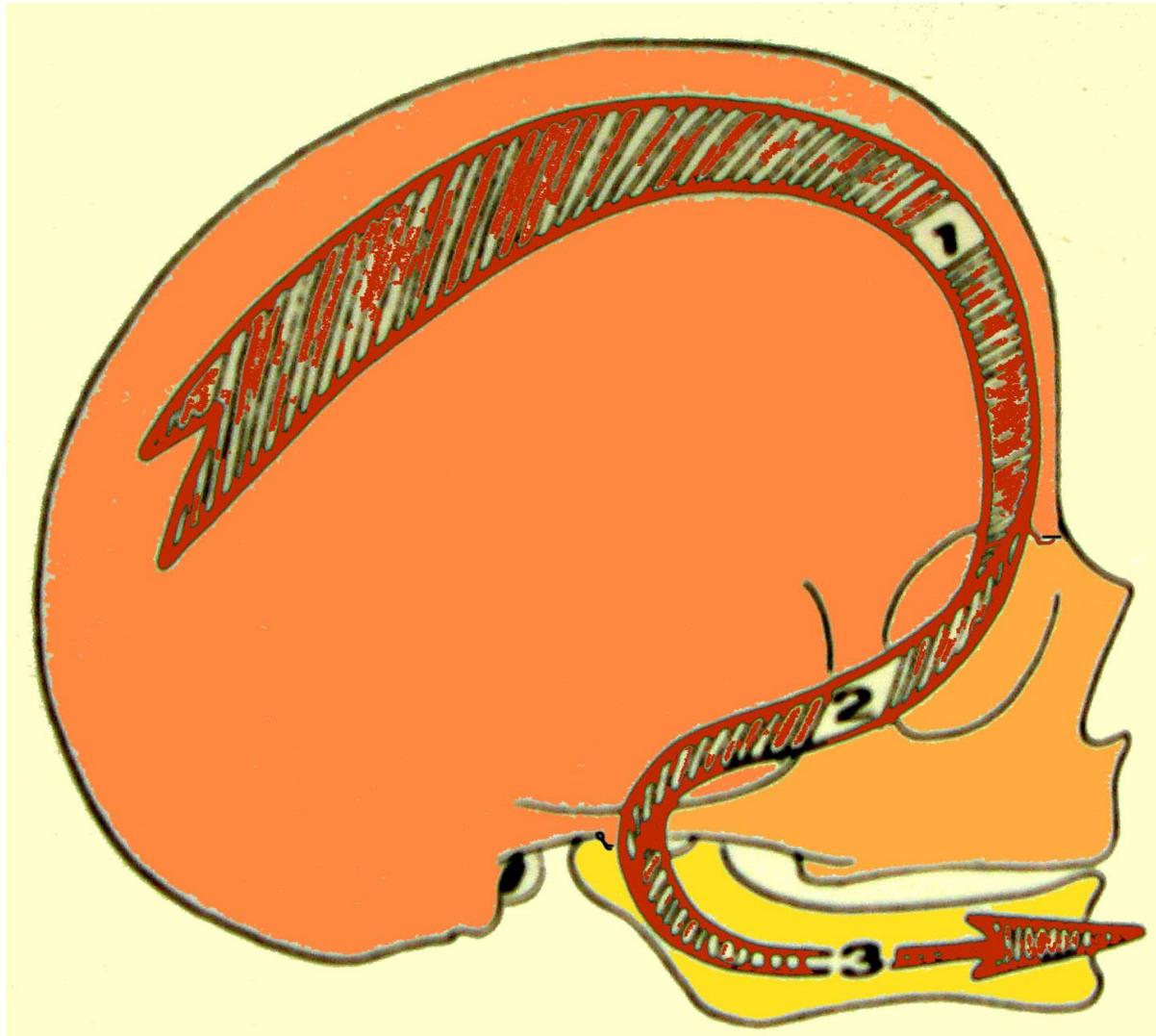
**Infant skull**



- Fontanelle antérieure ferme à 1.5 ans
- Fontanelle ferme à 2-3 mois
- Sphénoïde à postérieure 2-3 mois and mastoid à 1 an

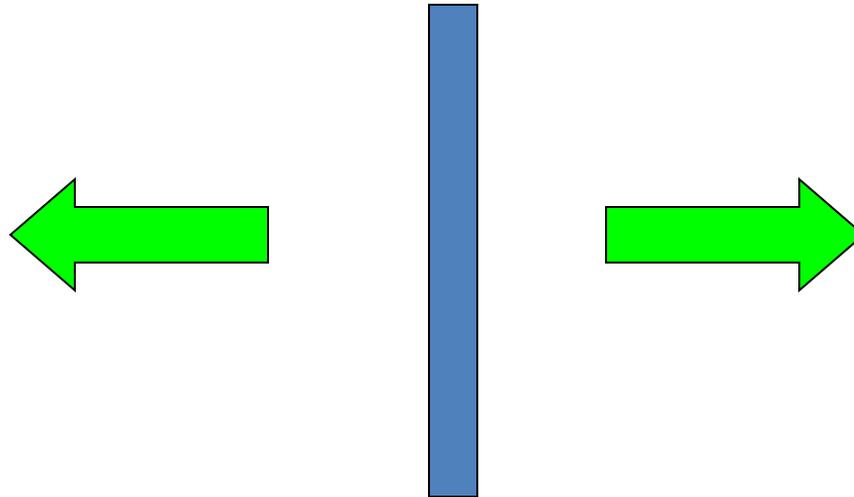
**90% du volume crânien  
autour de 1 an, 96% à l'âge de  
6 ans**

## 3 AGES OF FACE (Greer-Walker)

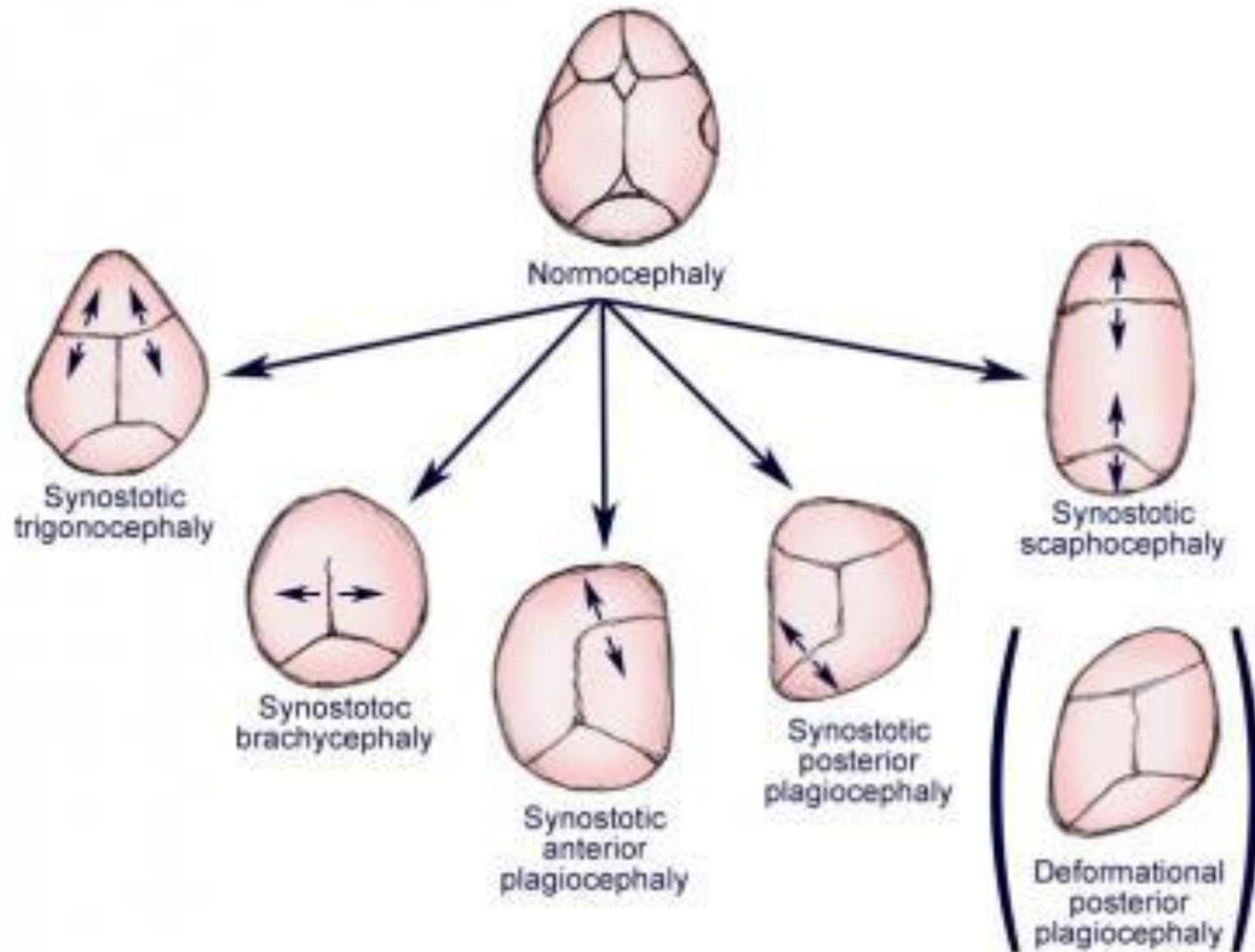


# CROISSANCE DE LA VOUTE

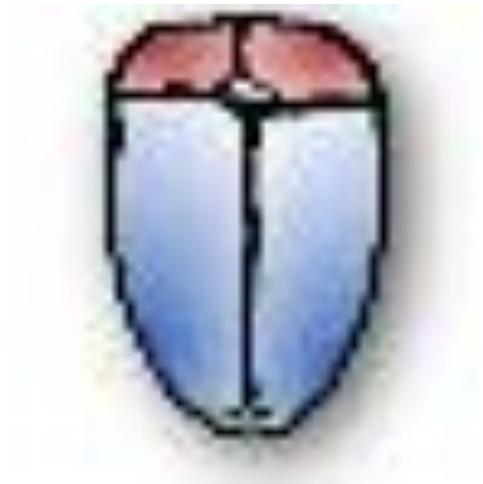
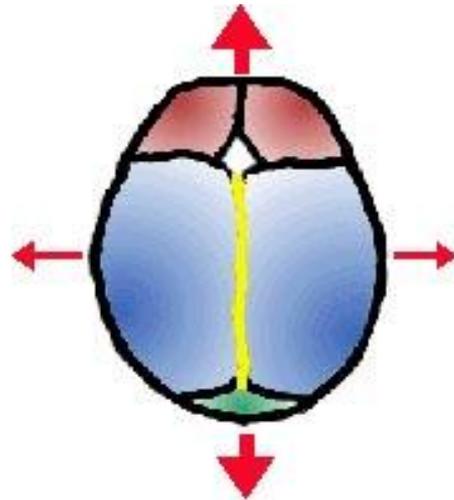
- Les sutures permettent une croissance perpendiculaire à la suture
- Croissance parallèle à la suture est liée à la croissance cérébrale



# Skull deformities associated with single suture synostosis

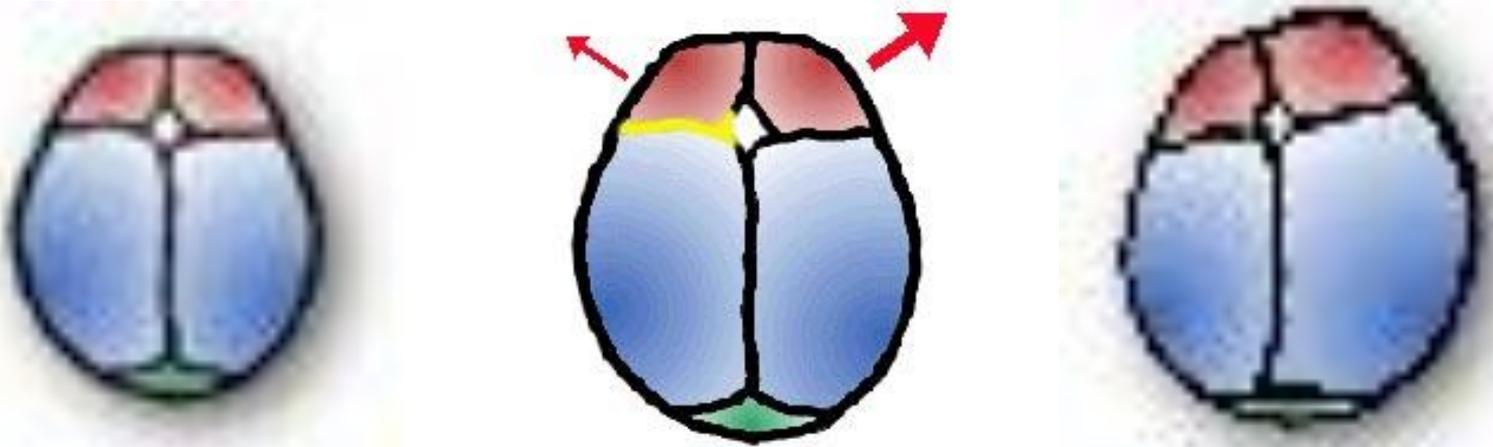


# Sagittal synostosis



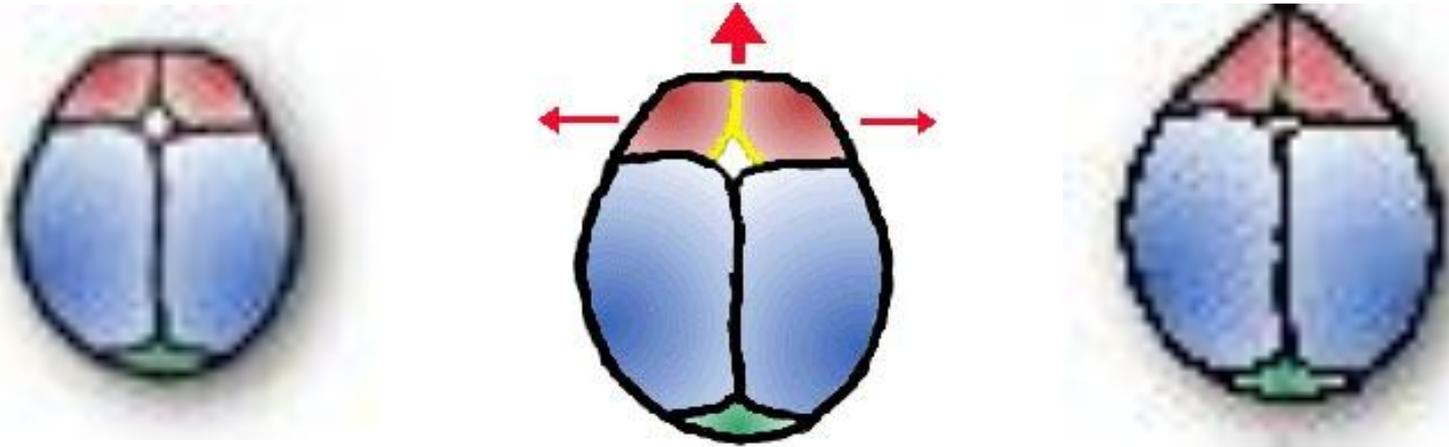
**“Boat-Head”  
(Scaphocephaly,  
dolichocephaly)**

# Coronal synostosis



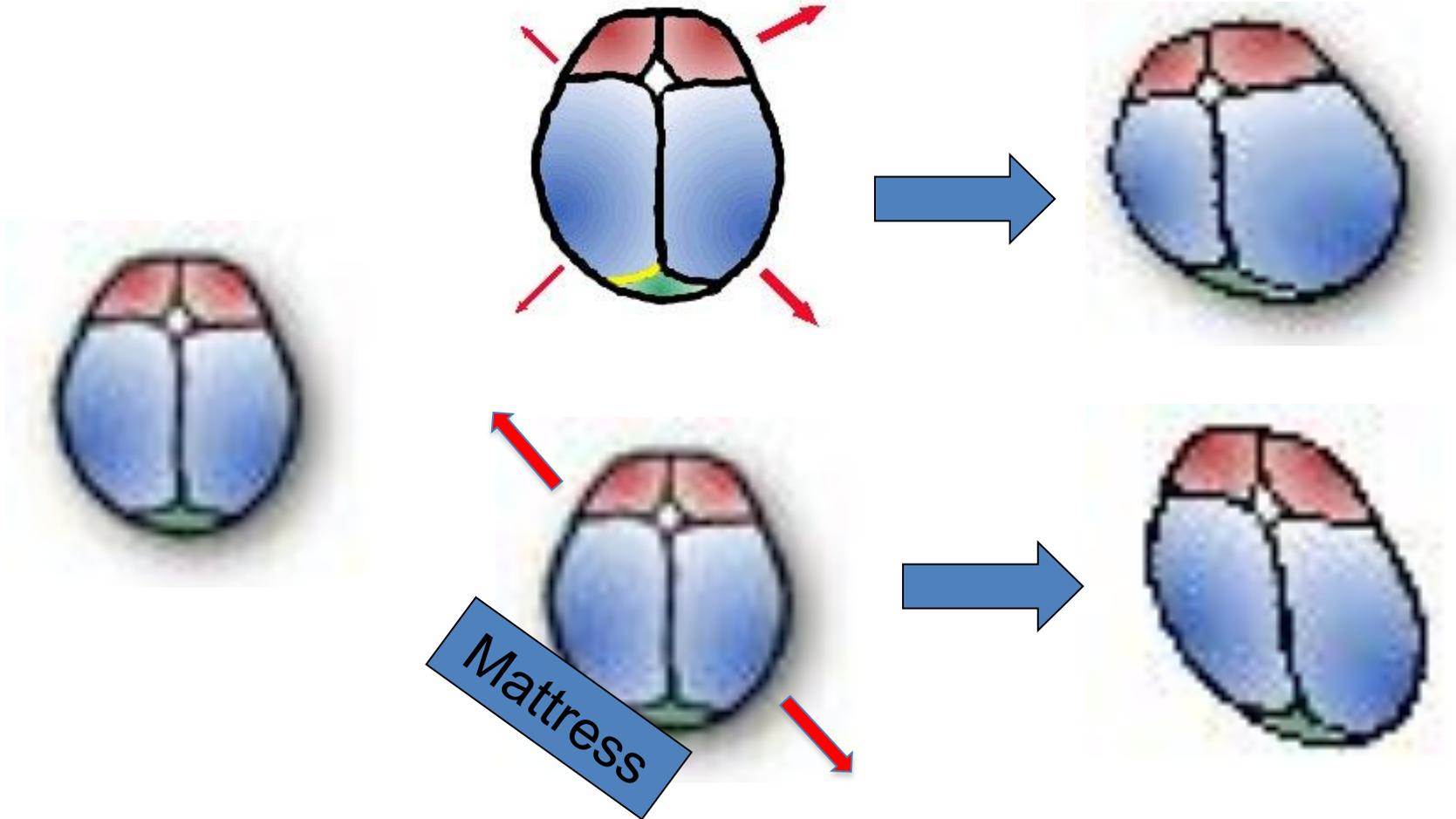
**“Bent-Head”**  
**(Plagiocephaly if unilateral,**  
**brachycephaly if bilateral)**

# Metopic synostosis



**“Triangle-Head”  
(Trigonocephaly)**

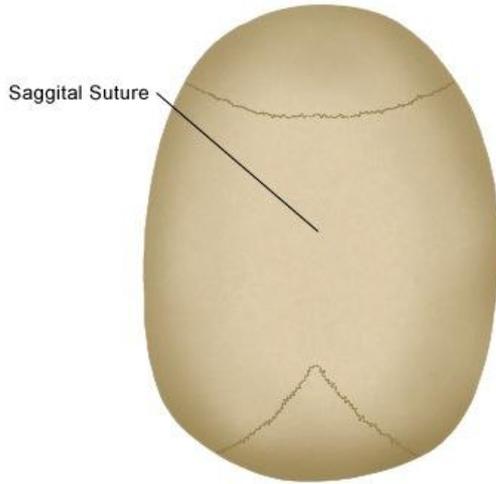
# Lambdoid synostosis



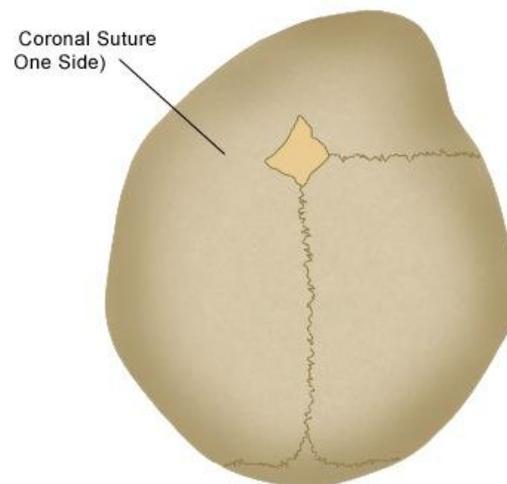
“Slant-Head”  
(Occipital Plagiocephaly)

# Suture Pathophysiology

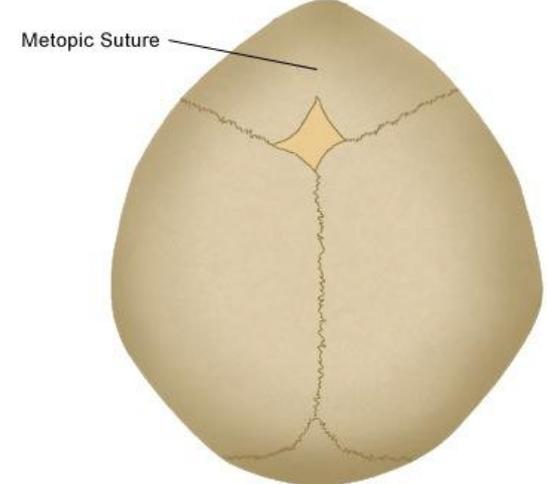
Scaphocephaly



Plagiocephaly

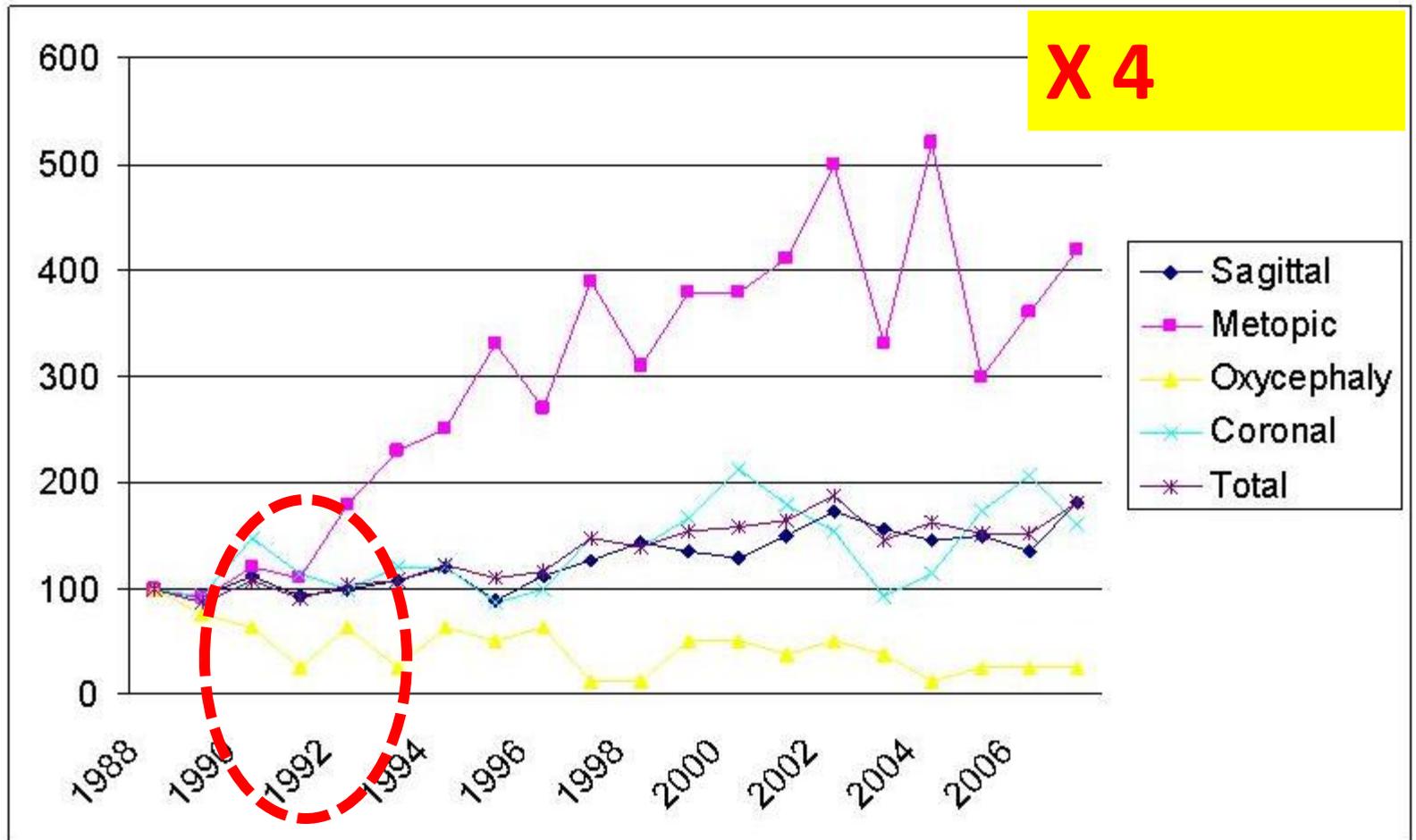


Trigonocephaly



Sagittal	Scaphocephaly	50-60%
Unilateral Coronal	Frontal Plagiocephaly	20-30%
Bilateral Coronal	Turribrachycephaly	10-15%
Metopic	Trigonocephaly	5-10% ?
Unilateral Lambdoid	Posterior Plagiocephaly	2-4%
Bilateral Lambdoid	Brachycephaly	?

# NECKER ENFANTS MALADES



( $p < 0.001$ , t-test).

# GENETIQUE DES CRANIOSTENOSSES SIMPLES

NSC type	Gene	Locus	Mutation	Karyotype	Test type	Involved suture/s
<i>Sagittal</i>	FGFR2	10q26	A344A			
			K526E			
	TWIST1	7p21	S188L			
<i>Unicoronal</i>	IGF1R	15q26	S201T	7p21 $\mu$ del <sup>a</sup>	karyotype analysis + FISH	coronal
			R406H <sup>a</sup>	46,XX,del15q15-22.1	46,XX,del15q15-22.1	coronal
			N857S	47,XY,+mar[14]/46,XY[6]	karyotype analysis + FISH	coronal
	TWIST1	7p21	A186T	46,XY,t(7;8)(p21;q13) <sup>b</sup>	karyotype analysis	coronal
			R39G	22q11.2 deletion	karyotype analysis	coronal/metopic
			DEL <sup>b</sup>	1p36 $\mu$ dup <sup>c</sup>	FISH + CGH	metopic
	FGFR2	10q26	A315S	46,XY,der(9)t(9;4)(p22.3;q34)	FISH	metopic
			A337T	11q23.3-qter $\mu$ del <sup>a</sup>	FISH	metopic
	FGFR3	4p16	C749G	6p12.3-p21.1 $\mu$ dup <sup>c,d</sup>	CGH	metopic
			P250R <sup>c</sup>	46,XX, t(5;13)(q33.3;q34)	karyotype analysis + FISH	metopic
			46,XX,der(17)t(5;17)(q35.1;p13.3)	karyotype analysis + CGH	metopic	
IGF1R	15q26	R595H	46,XY,inv(22)(p11.2q13?1)	karyotype analysis	metopic/coronal	
		P190S	46,X,der(Y)t(Y:1)(q12;p36.3)	karyotype analysis + FISH	metopic/sagittal	
		M446V	46,XX,der(1)t(Y:1)(q12;p36.3)	karyotype analysis + FISH	metopic/sagittal	
			7p21.1 $\mu$ del <sup>a</sup>	FISH	Metopic/sagittal	
			46,XX,del(17)(q21.31) <sup>a</sup>	CGH	sagittal	
<i>Bicoronal</i>	FGFR2	10q26	A344A	46,XX,dup(22)(q11.21q11.23) <sup>c</sup>	CGH	Sagittal/coronal
			FGFR3	4p16	P250R <sup>c</sup>	
<i>Metopic</i>	RUNX2	6p21	Gene dup			

FGFR1



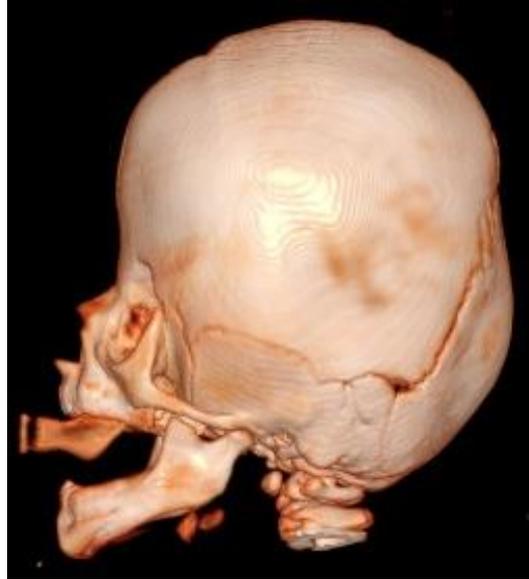
FGFR2



FGFR3



- Crouzon    ● Apert    ● achondroplasia
- Pfeiffer   ● Muenke   ● thanatophoric dysplasia
- hypochondroplasia
- Crouzon with acanthosis nigricans



Same gene, different phenotypes

Same phenotype, different genes

# Examen Clinique

- PC
- Forme de la tête (latérale, de face)
- Symétrie des oreilles et de la face
- Palper les sutures & fontanelles
  - Recherche de crête
- Recherche des anomalies associées
- Radiographies or TDM → écho/IRM

# X-RAYS

Evidence facilement si suture est fermée/ouverte

*Quand est utile :*

- En cas de stagnation du HC
- DD plagiocéphalie postérieure/postérieure
- Légère plagiocéphalie ~ positionnement typiques, comme la plagiocéphalie antérieure ~ correspondent pas à la synostose (~ « que »)

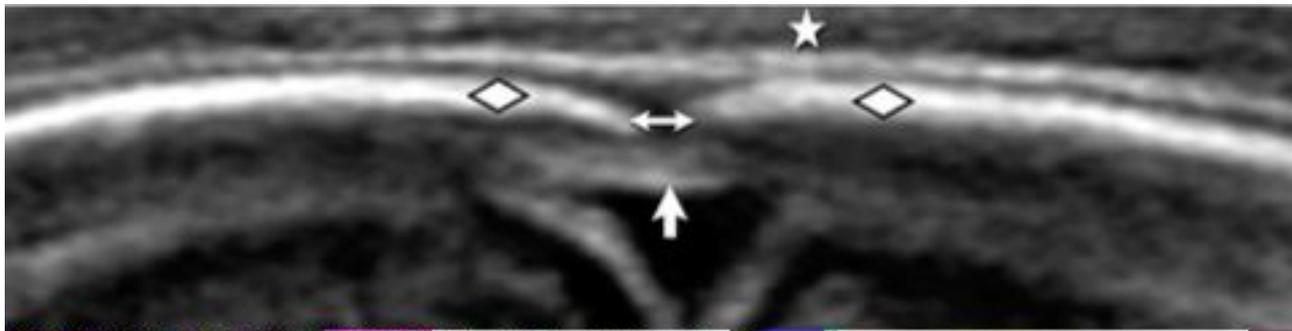
**RECOMMANDÉ?**

# US - ultrasonographie

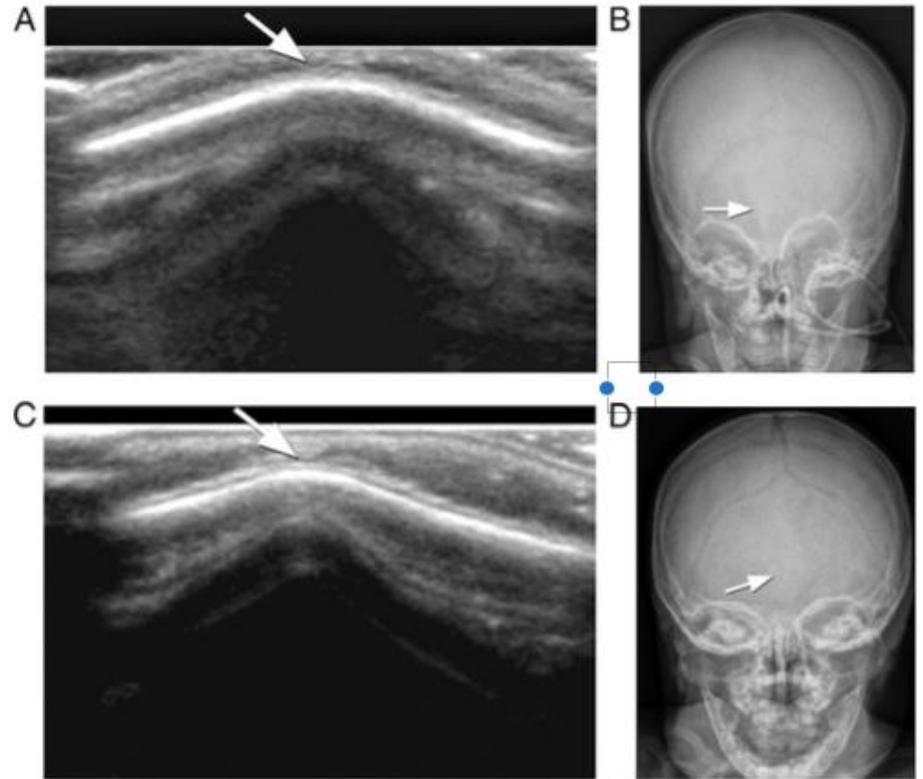
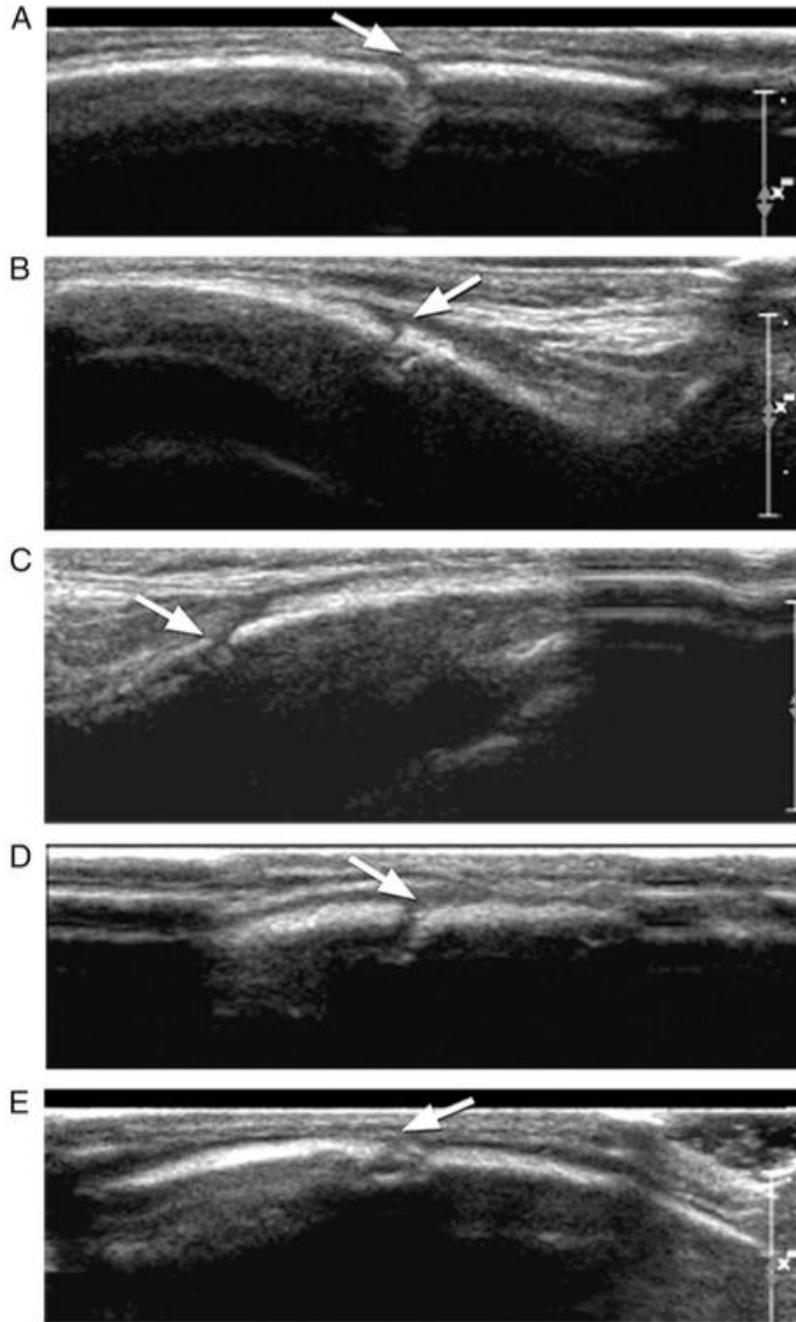
technique efficace pour poser un diagnostic positif ou négatif de suture prématurément fermée

technique rapide et non rayonnante

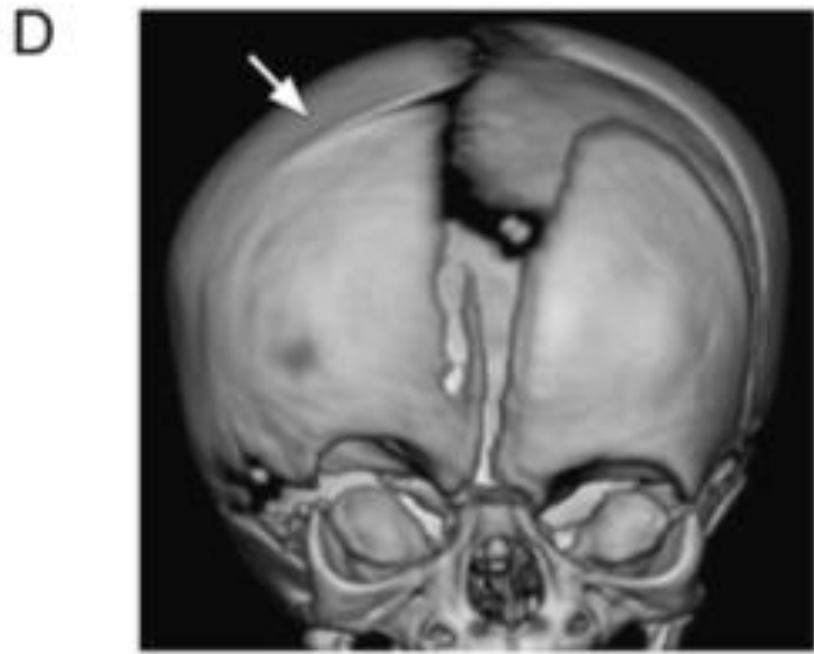
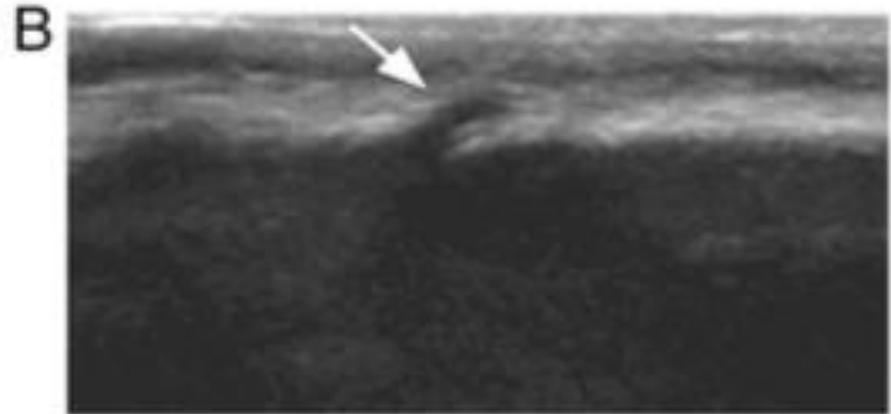
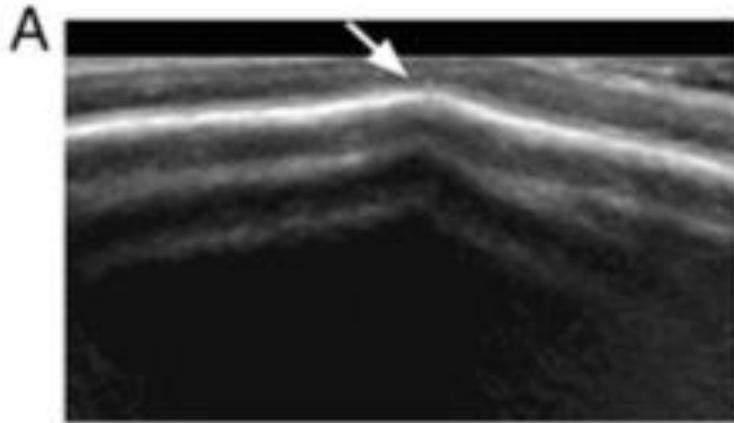
modalité d'imagerie de **premier choix** chez les nourrissons présentant une malformation du crâne



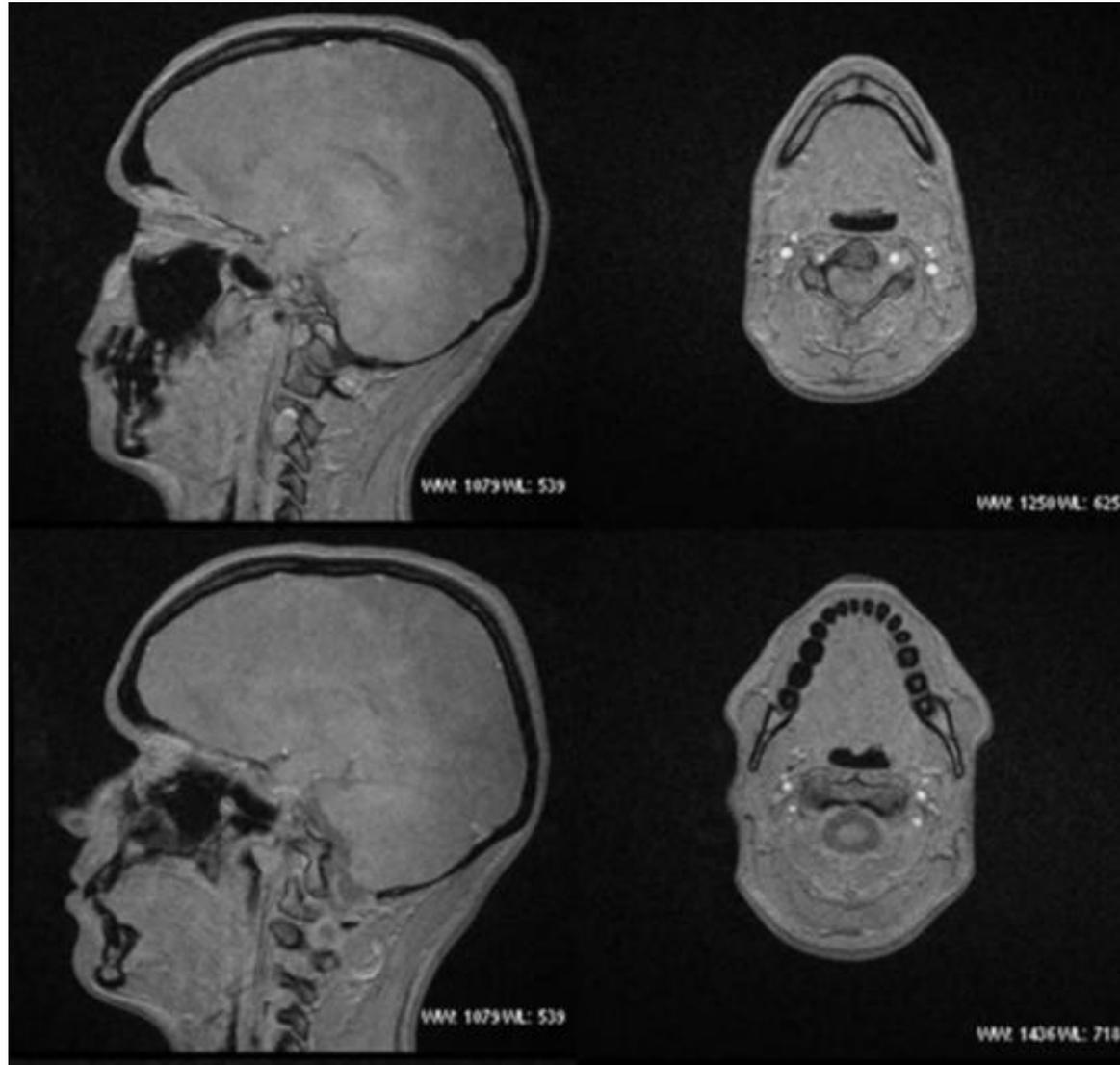
# TRIGONOCEPHALY



# ANTERIOR PLAGIOCEPHALY



Une nouvelle technique d'IRM 3D (***"Black Bone »***) capable d'identifier les sutures crâniennes semblables à d'autres modalités d'imagerie 2-D



# RISQUE



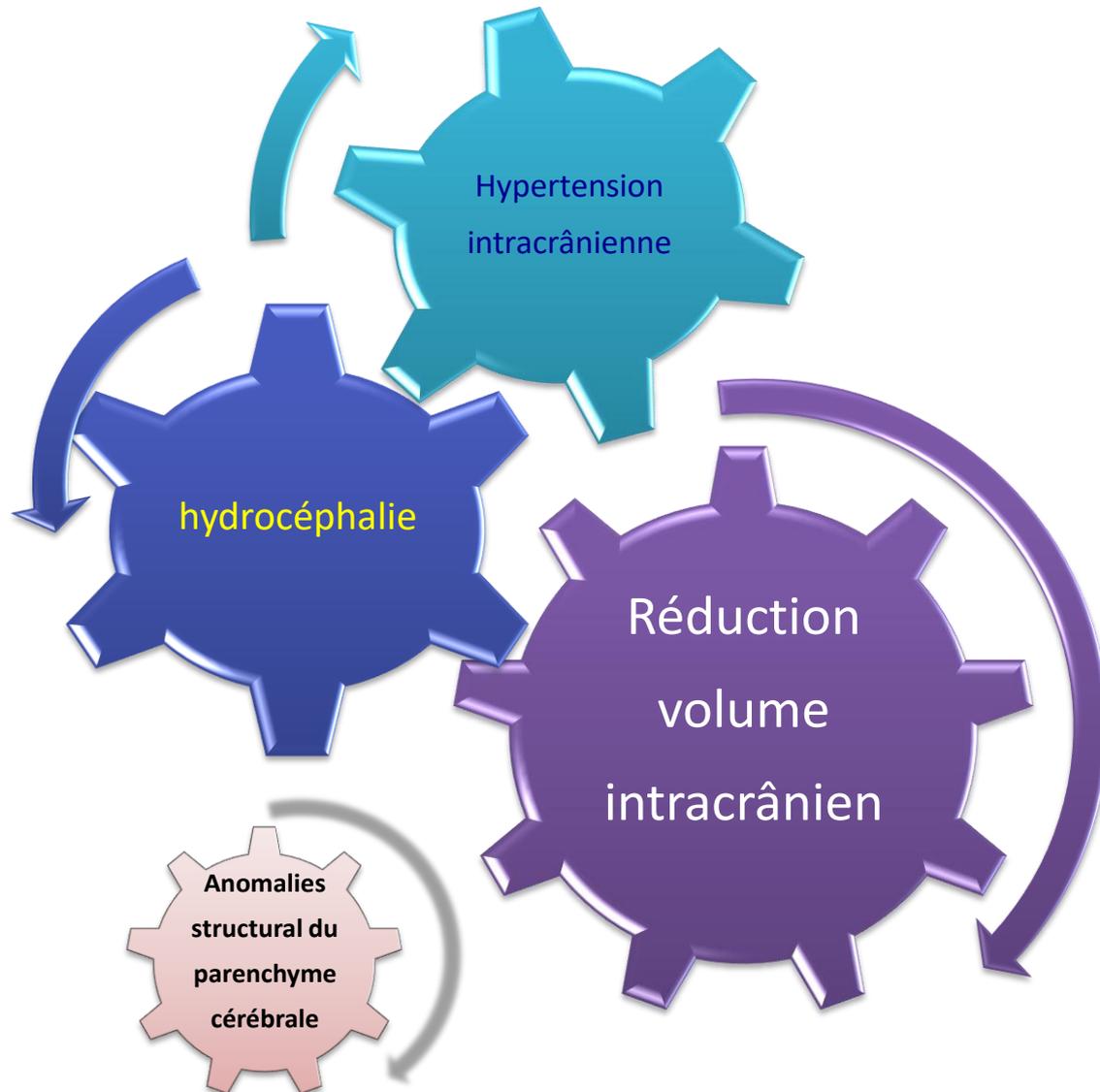
**FUNCTIONNEL**



**ESTHETIQUE**

- **Hypertension intracrânienne:**  
développent psychomoteur +/-  
troubles visuels  
5-10 % scaphocéphalies  
50% formes complexes
- **Troubles oculomoteurs/strabisme**

# PROBLÈMES PSYCHOMOTEUR/ NEURO DEVELOPPEMENTAL



# Gestion des craniosténose non syndromique à NECKER

<b>type</b>	<b>Age at surgery</b>	<b>Surgical technic</b>
<b>SCAPHOCEPHALY</b>	4-6 mois	« H » CRANIECTOMY
	6-12 mois	Remodelage du front + craniectomie en H
	>12 mois	VAULT REMODELING
<b>TRIGONOCEPHALY</b>	8-10 mois	Fronto orbital advancement - AFO
<b>PLAGIOCEPHALY</b>	9-12 mois	Fronto orbital advancement - AFO

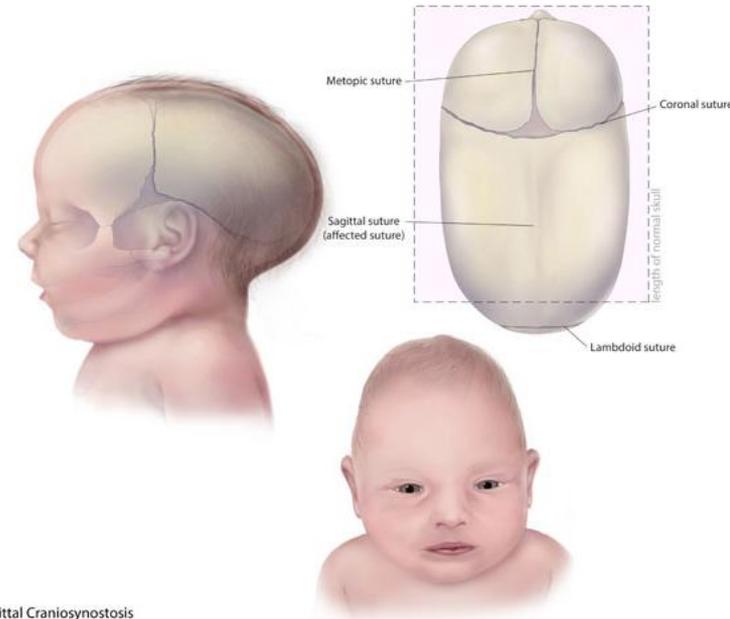
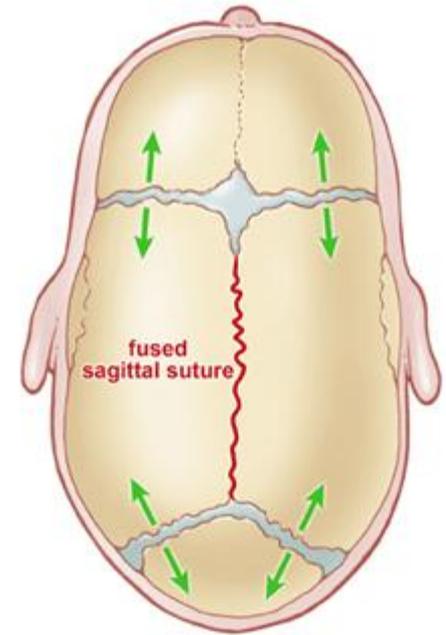
# SCAPHOCEPHALY

La synostose sagittale est la forme de synostose la plus courante, représentant environ 50% de tous les cas avec une prévalence de 1 en 2000 naissances vivantes.

La fusion prématurée de la suture sagittale limite la croissance transversale du crâne.

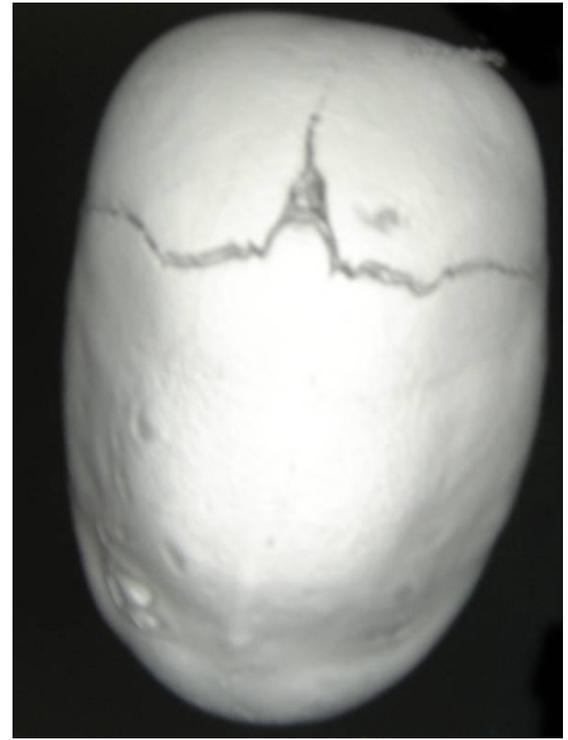
Il en résulte une **augmentation de la longueur du crâne antéropostérieur** pour tenir compte de la croissance du cerveau

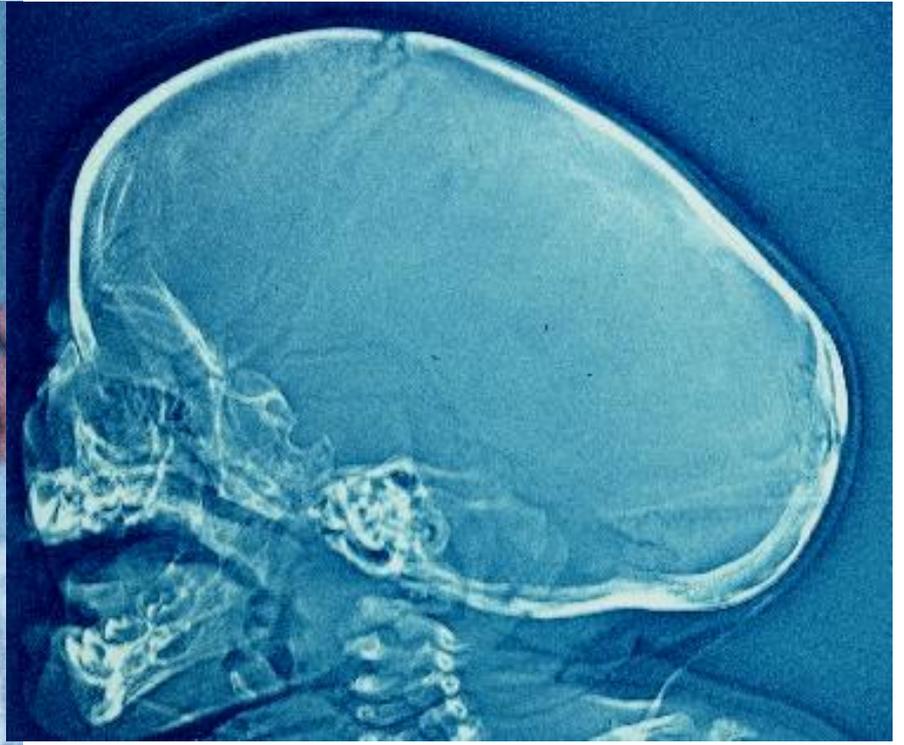
Le bossage frontal et l'occiput exagéré peuvent être prononcés, ce qui donne l'apparence classique d'un **crâne de bateau**.

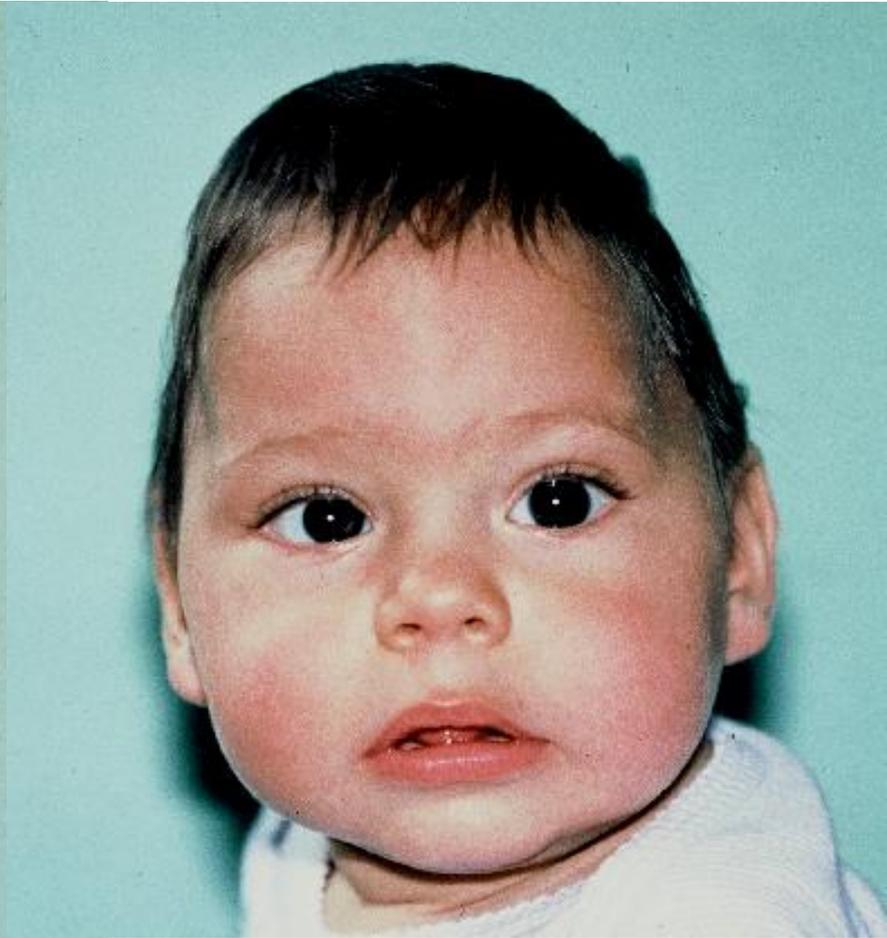


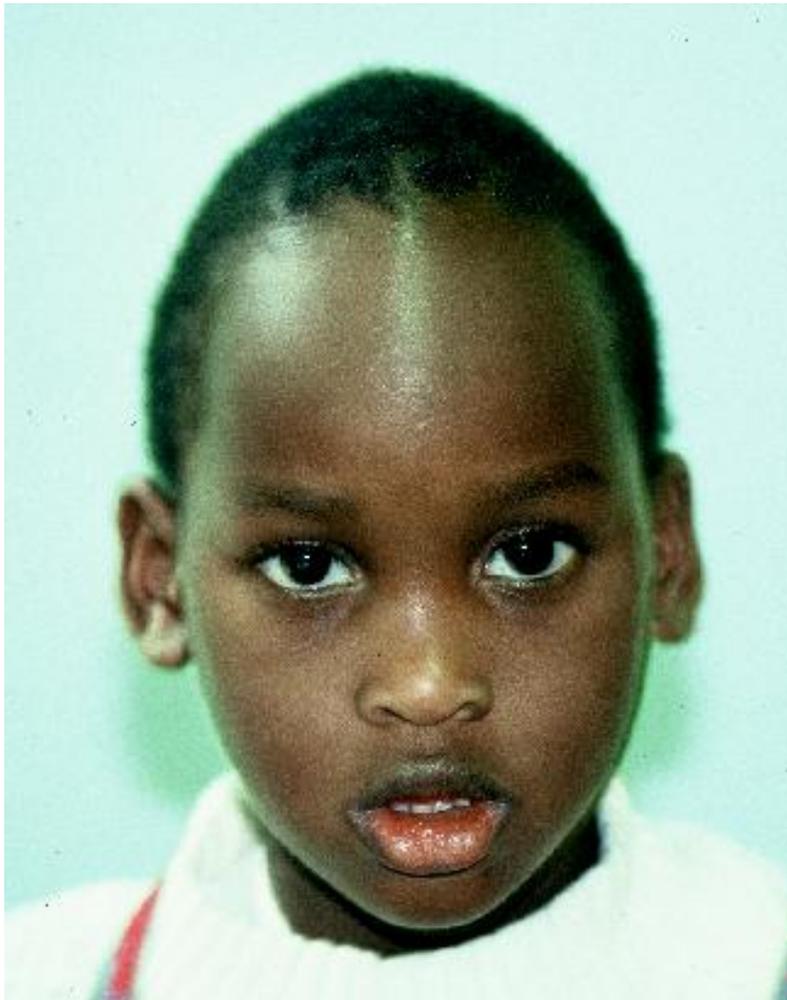








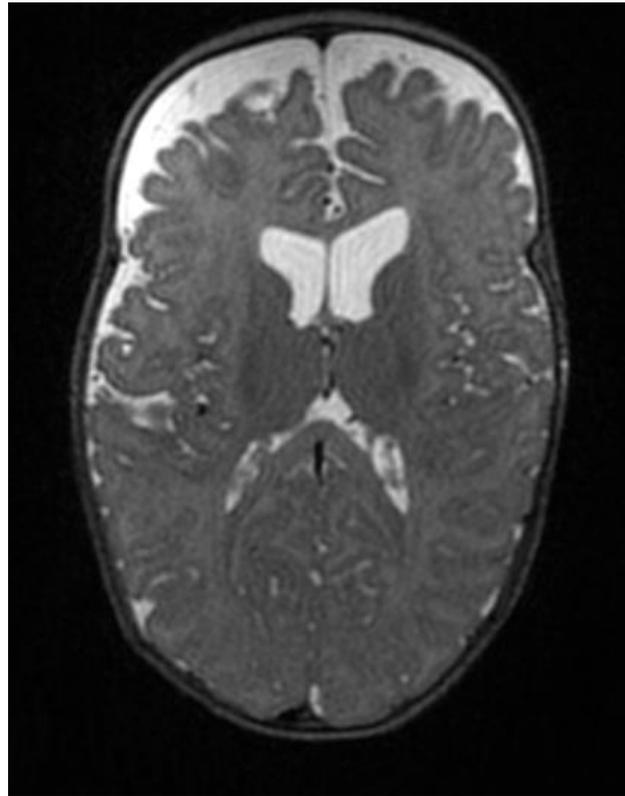
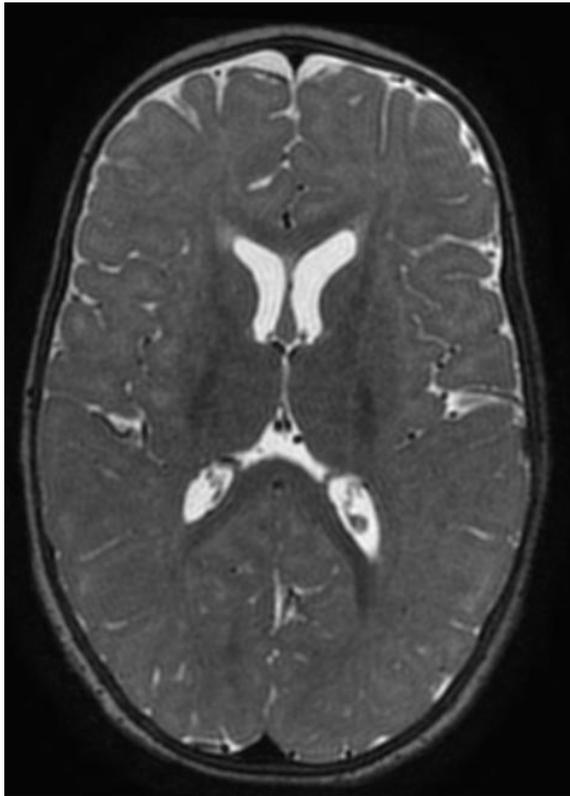


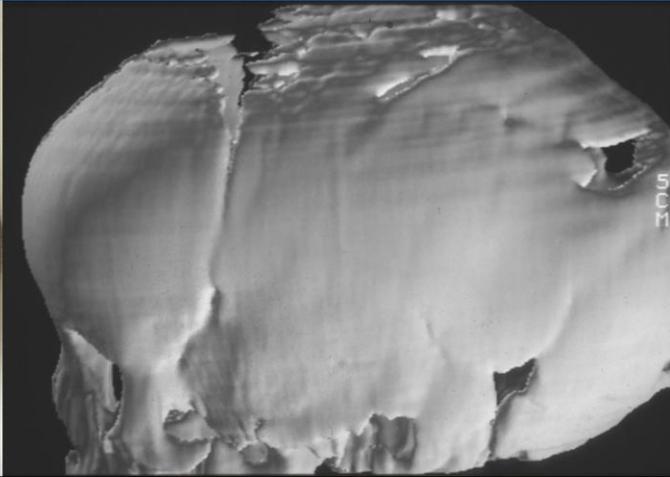


# SAGITTALE CRANIOSYNOSTOSIS

scaphocephalie

Anomalies de LCR in 5 à 8%





## Surgical Correction of Scaphocephaly

```
graph TD; A[Surgical Correction of Scaphocephaly] --> B[Passive - release restricting suture to allow growth]; A --> C[Combined active/passive - intra-operative application of forces to alter shape]; A --> D[Active];
```

### **Passive – release restricting suture to allow growth**

- Strip craniectomy
- Extended strip
- Endoscopic strip

**Usually need helmet therapy for success**

### **Combined active/passive - intra-operative application of forces to alter shape**

- Pi procedure
- Modified Pi
- Reverse distraction
- Spring-mediated cranioplasty

**Does not address all phenotypic aspects**

### **Active**

- Total vault remodelling

**One stage correction of all phenotypic aspects**

# « H » CRANIECTOMIE

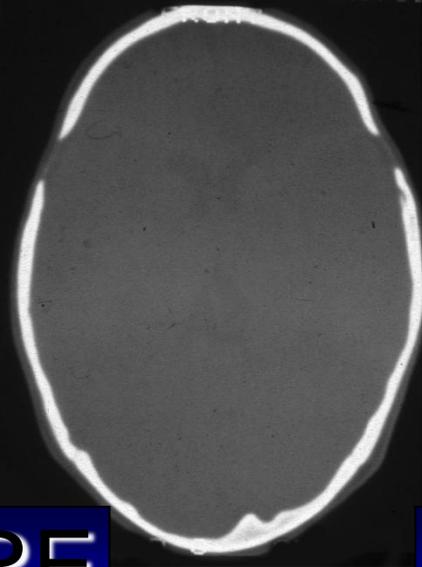
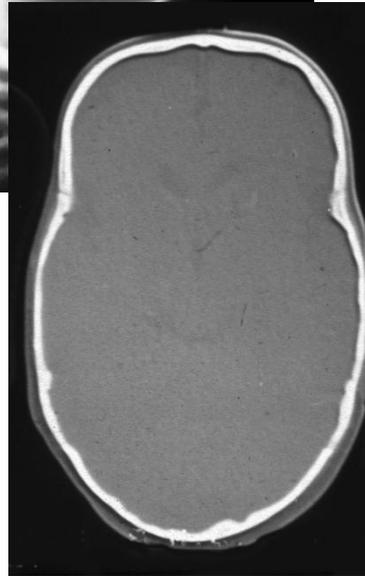
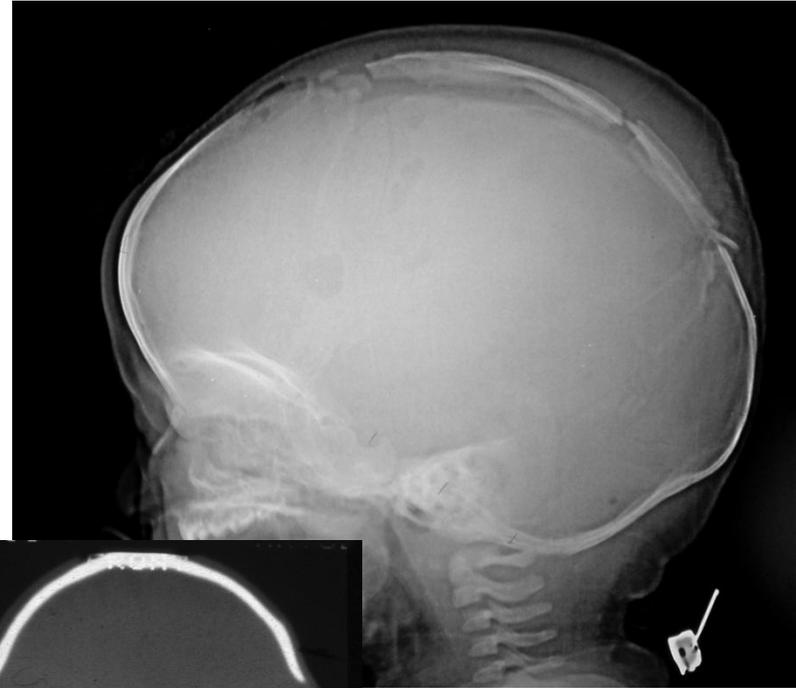
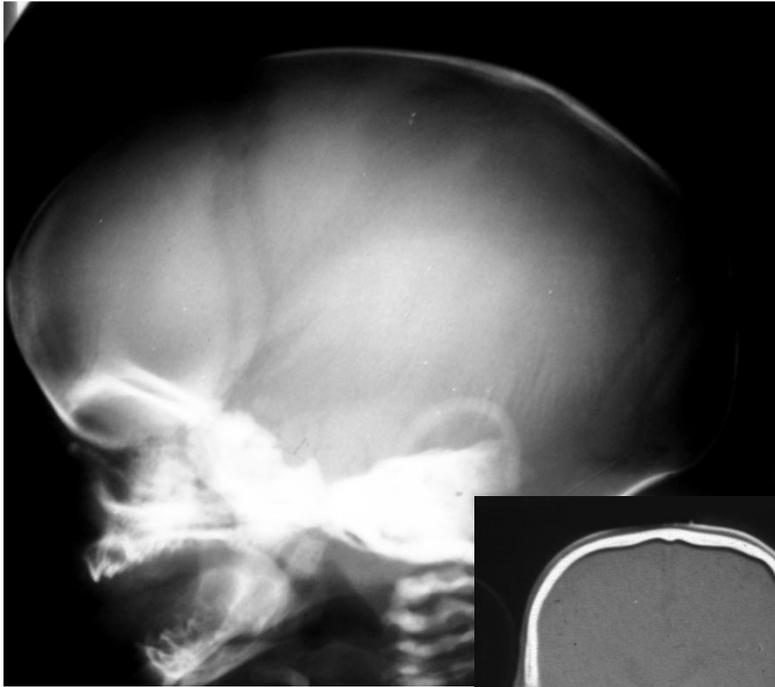
*Renier technique since 1977*



# « H » CRANIECTOMIE



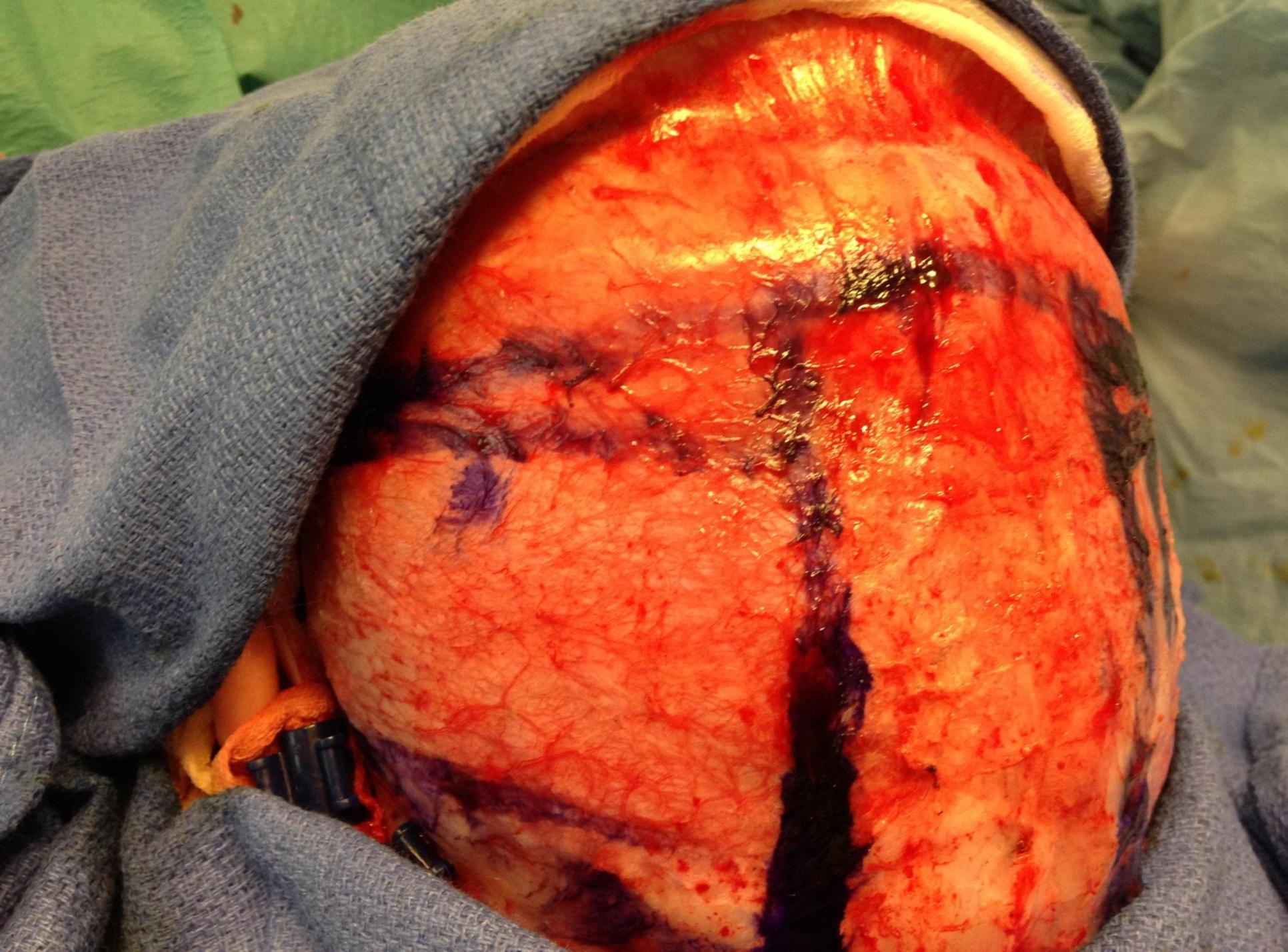
# « H » CRANIECTOMIE



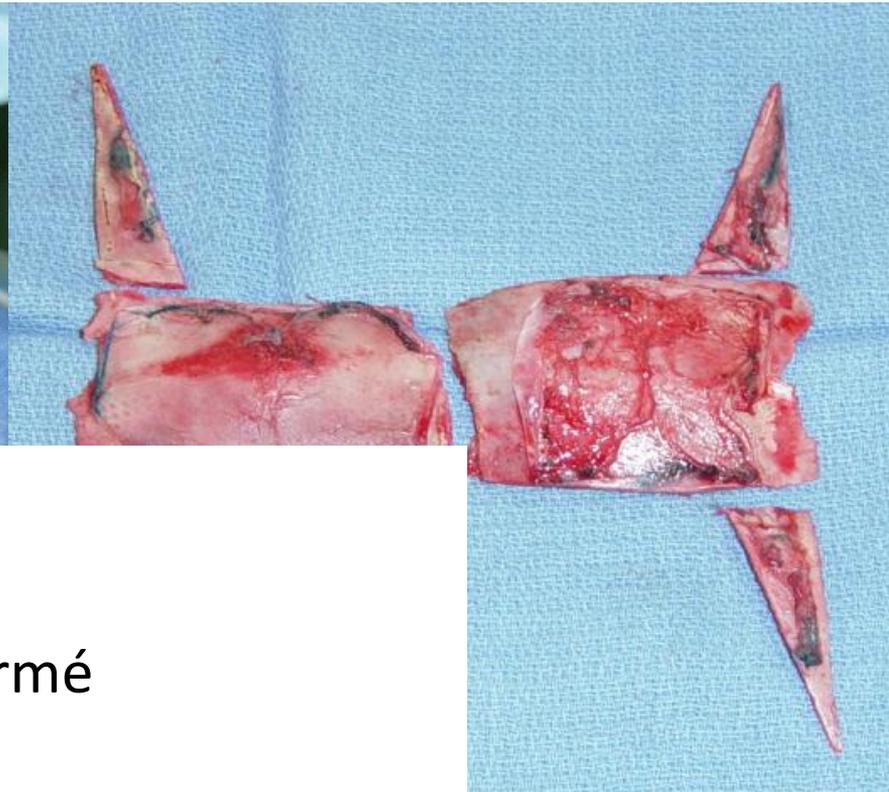
PRE

POST



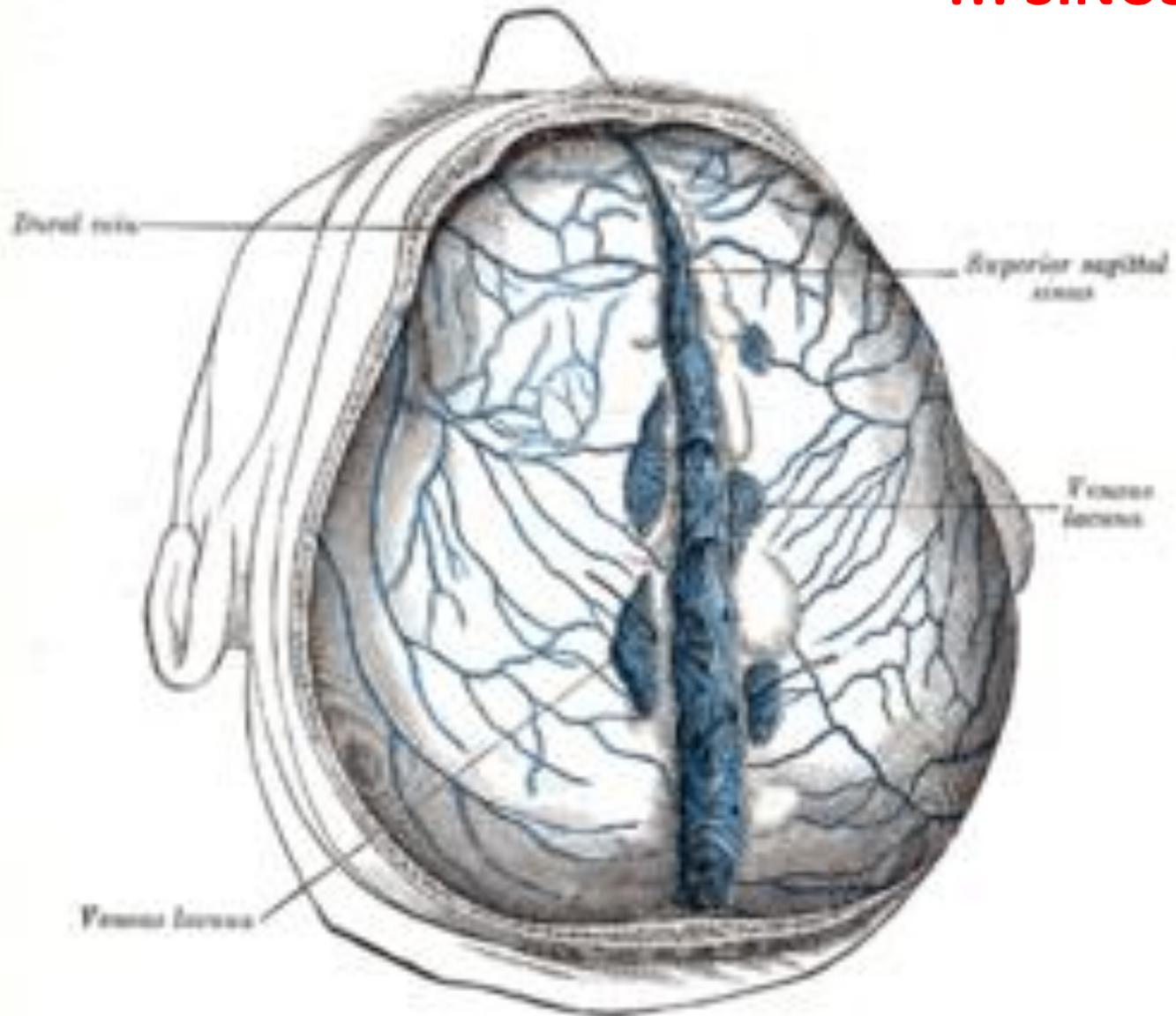


# « H » CRANIECTOMIE

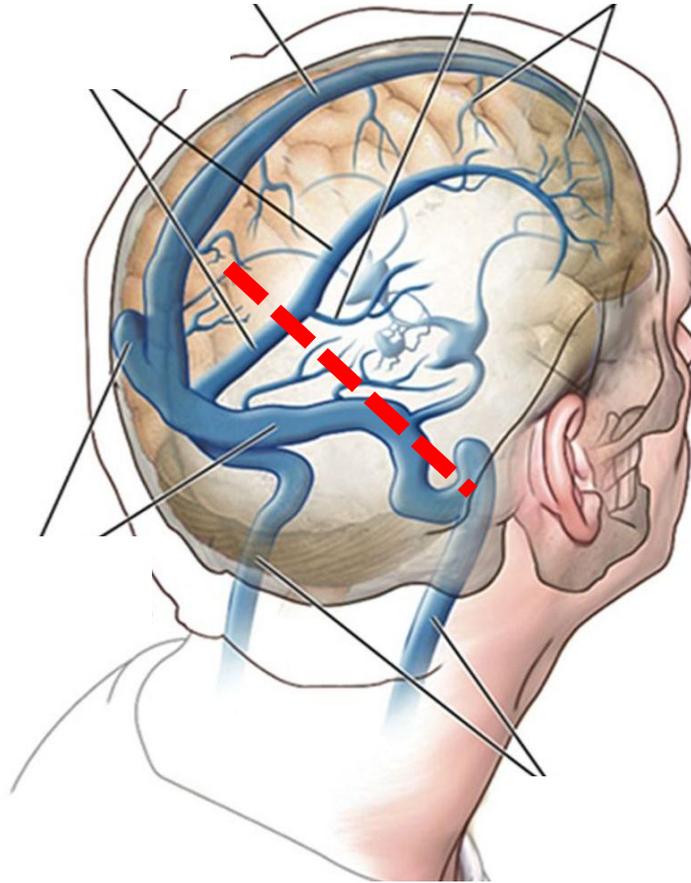


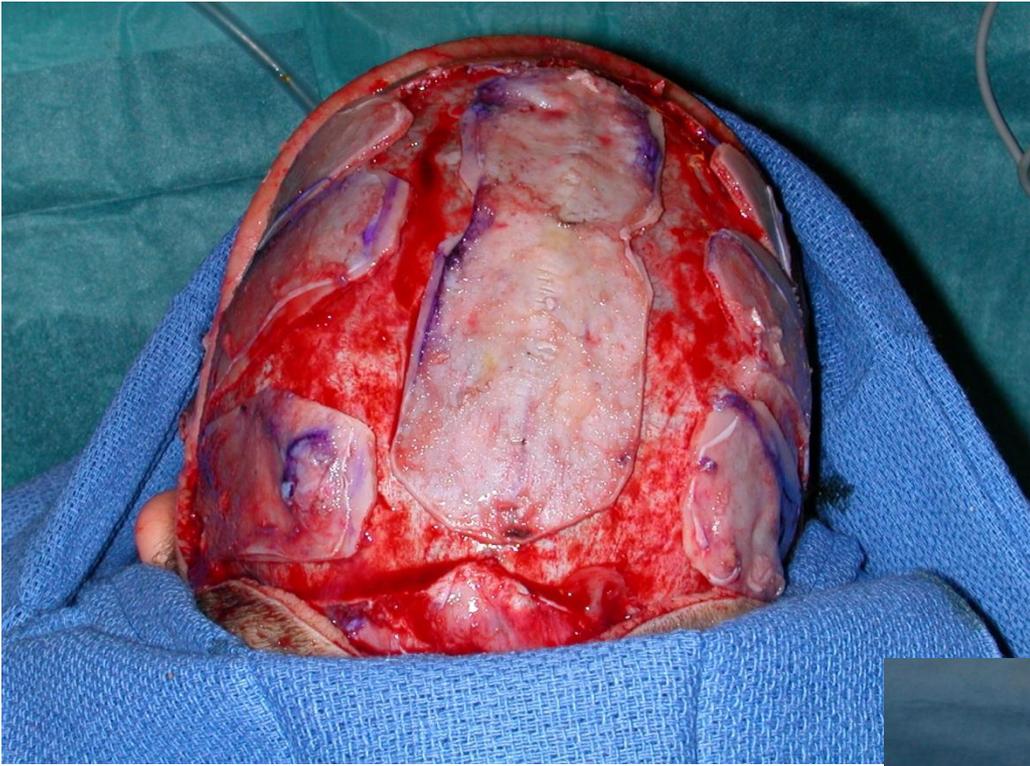
Si fontanelle fermé

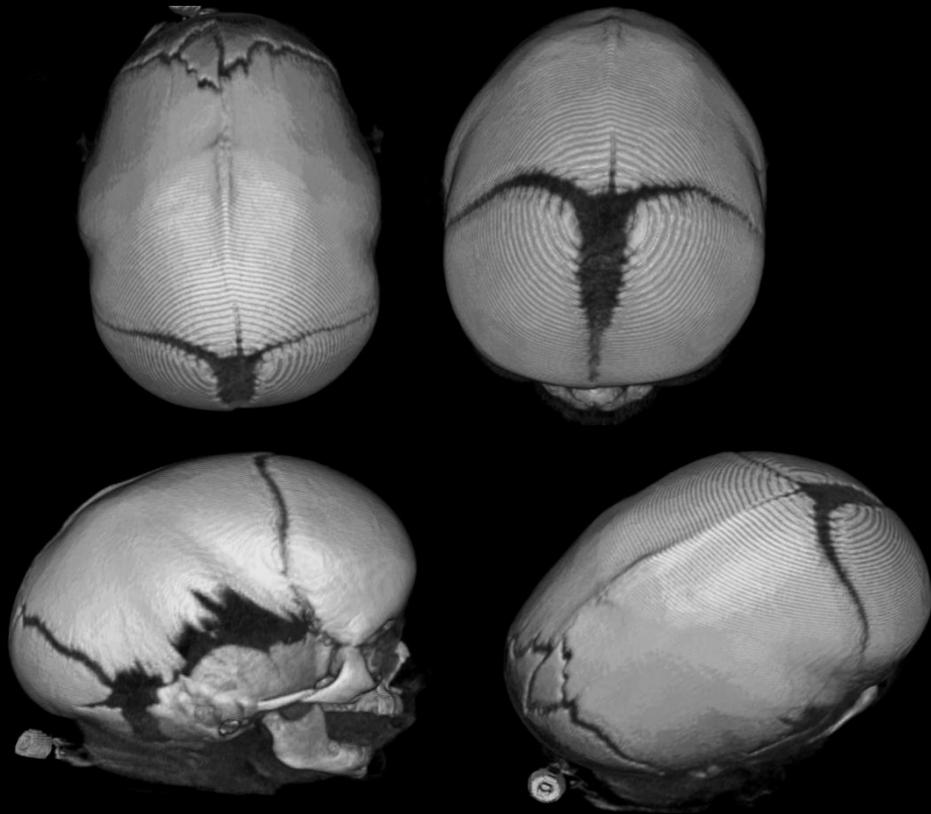
# !!! SINUS SAGITTALE



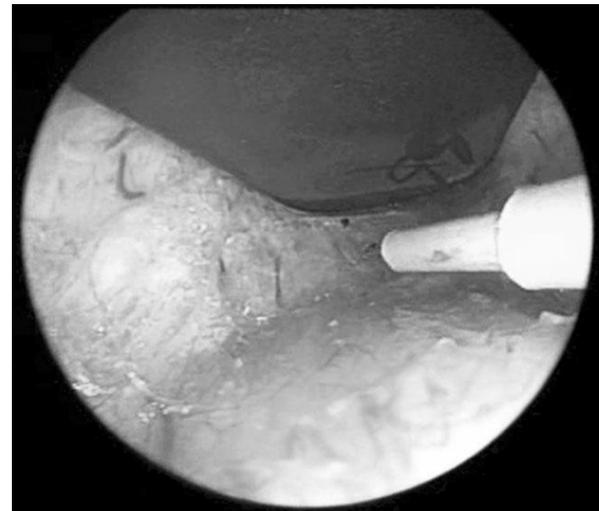
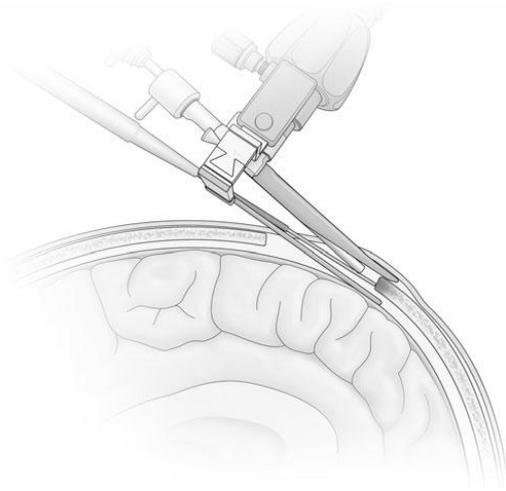
# !!! SINUS TRANVERSE





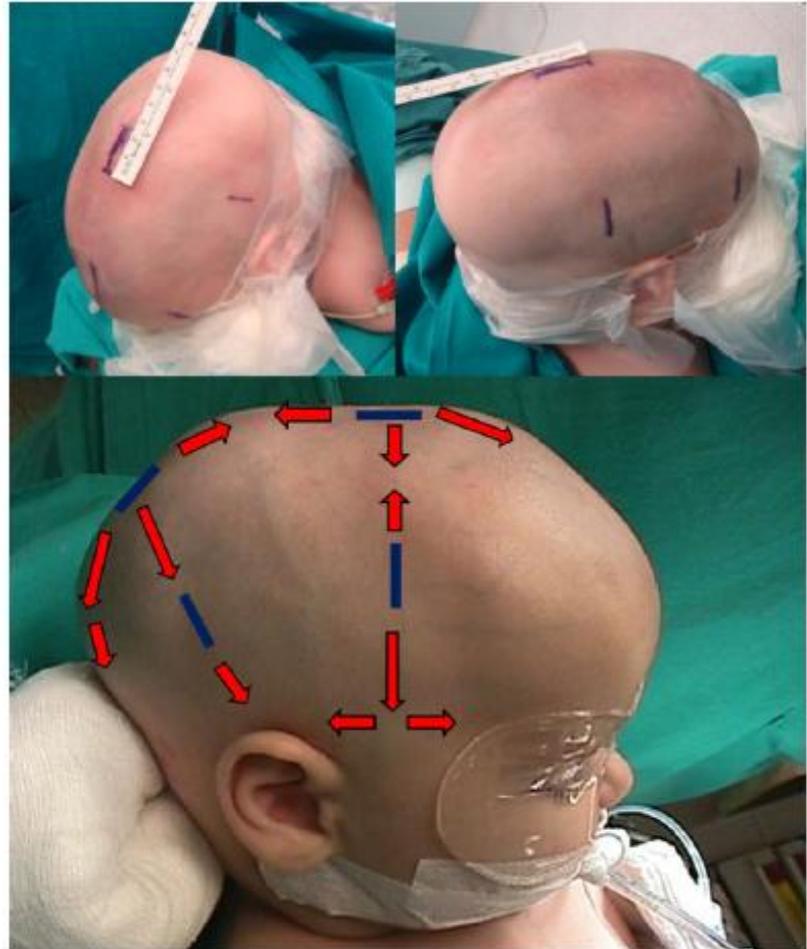


## Endoscopic technique for sagittal synostosis



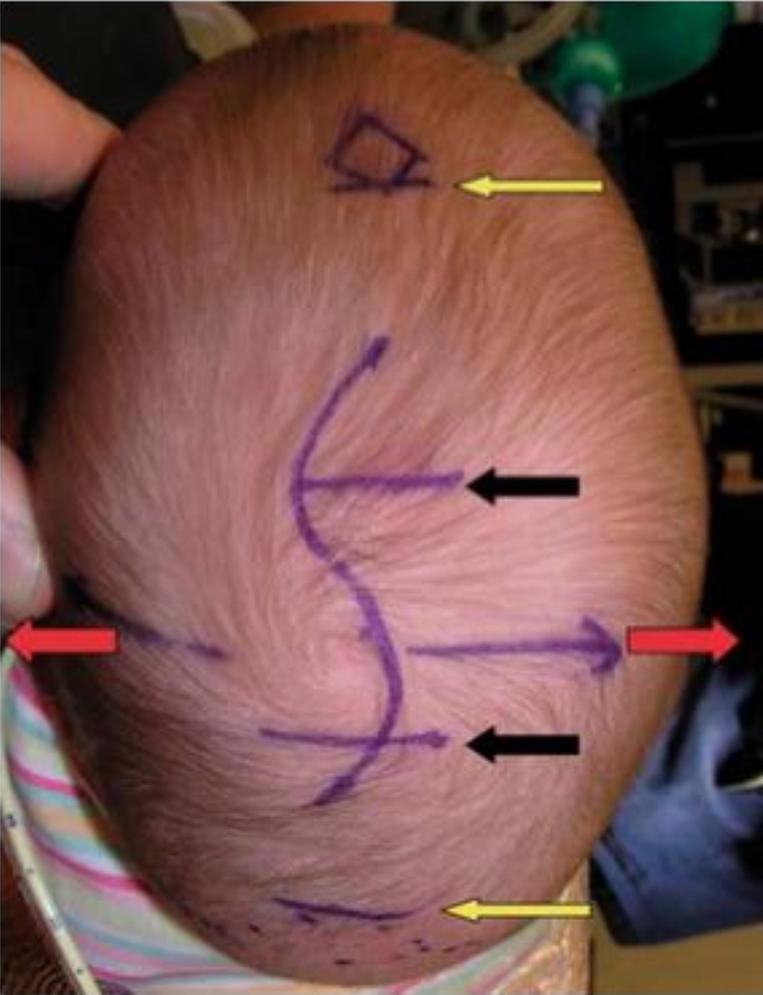
## Mini-invasive surgical technique for sagittal craniosynostosis

Luca Massimi · Concezio Di Rocco

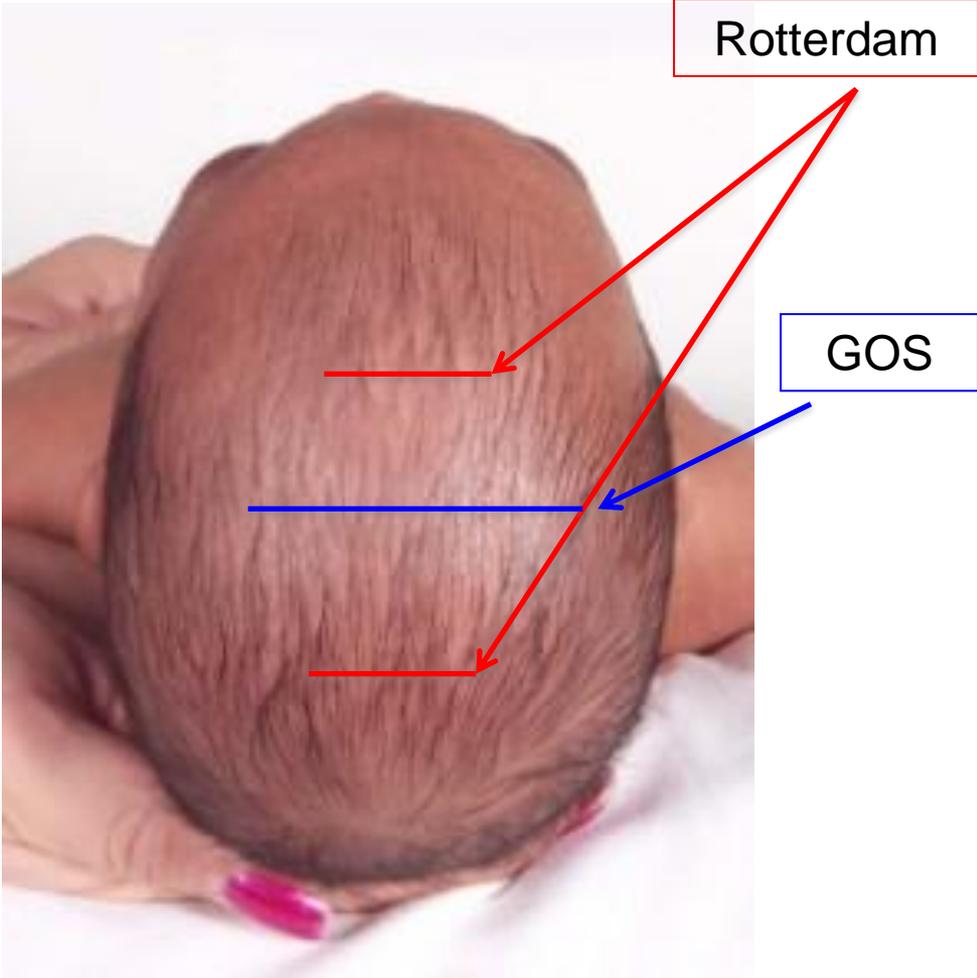


# Spring-Assisted Cranioplasty

reduced total operative time and blood loss compared with alternative treatment strategies



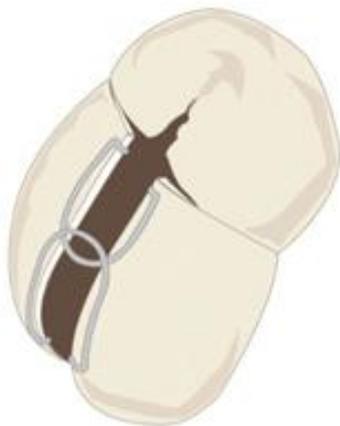
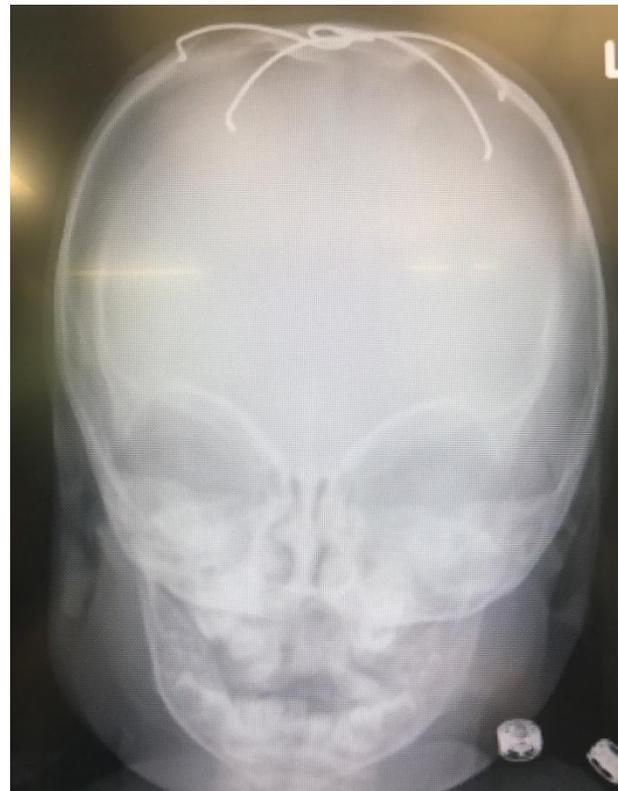
New Zealand



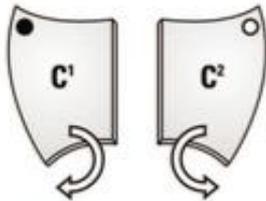
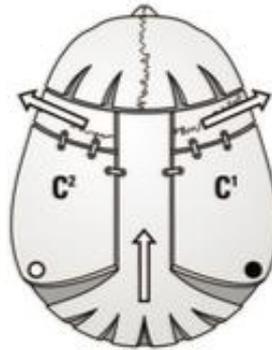
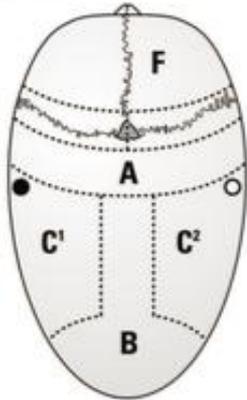
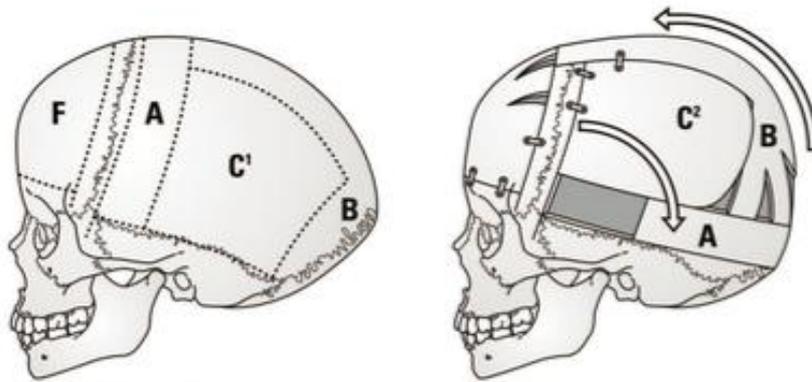
Rotterdam

GOS

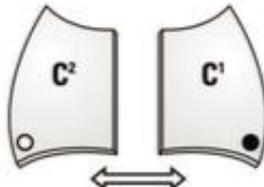
762  
16 010M



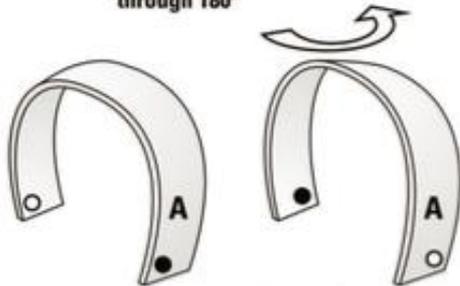
# MELBOURNE TECHNIQUE



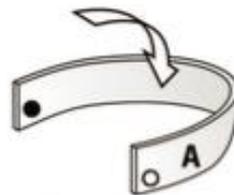
Rotate each segment  
through 180°



Flip C' to right  
and C'' to left



Rotate A through 180°

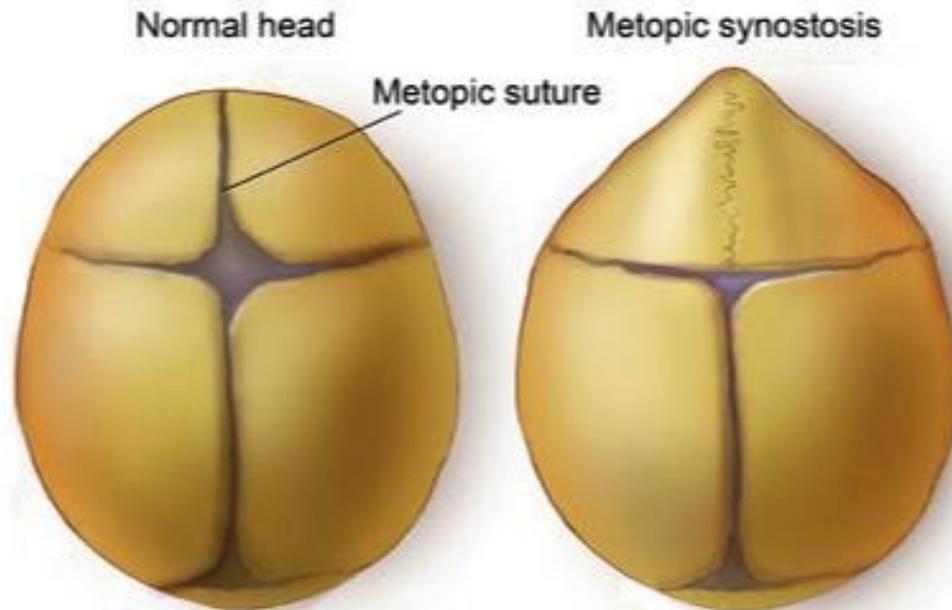


Flip A through 90°

# TRIGONOCEPHALY

Le terme trigonocéphalie est dérivé des mots grecs « trigonon », qui signifie triangle, et « kephale », qui signifie tête.

Le **front triangulaire** ou en forme de coin résulte d'une fusion prématurée et de l'ossification subséquente de la suture métopique



# TRIGONOCEPHALIE



# TRIGONOCEPHALIE





# Étiologie

en grande partie inconnue, mais trois théories se dégagent principalement :

1. Malformation osseuse intrinsèque
2. Contrainte à la tête du fœtus
3. Malformation cérébrale intrinsèque

Possible **trouble génétique**, même si les candidats habituels (FGFR1- 3, TWIST, et EFN1) ont été isolés rarement dans la trigonocéphalie

Associé à plusieurs **troubles chromosomiques** :

3q, 7p

9p22–24

11q23 (Jacobsen syndrome)

22q11.2 [70]

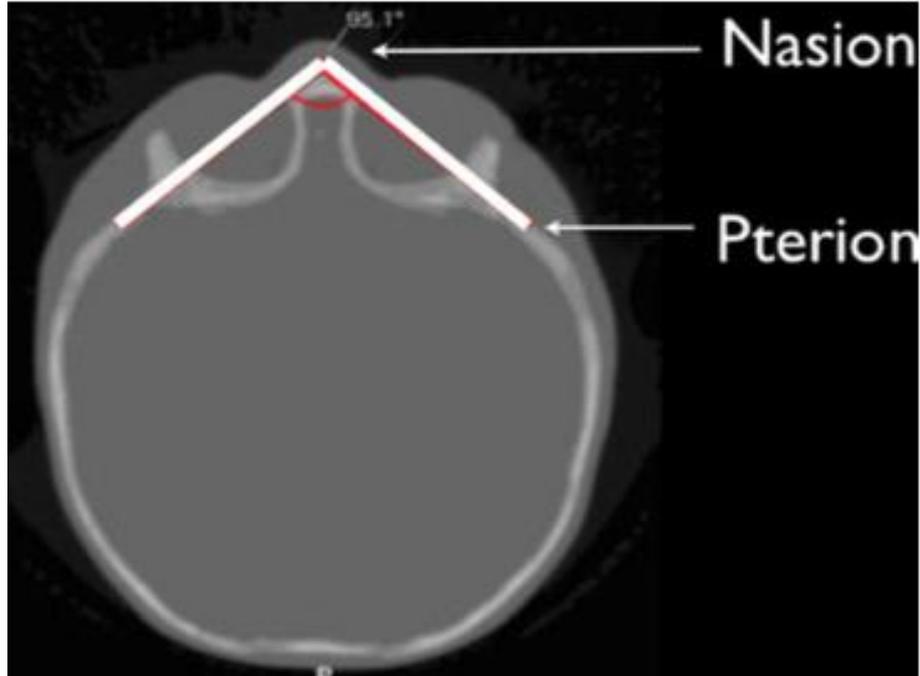
# VALPROATE SYNDROME

- ✓ Souvent autres anomalies associées
- ✓ Retard mental
- ✓ Dose dépendent

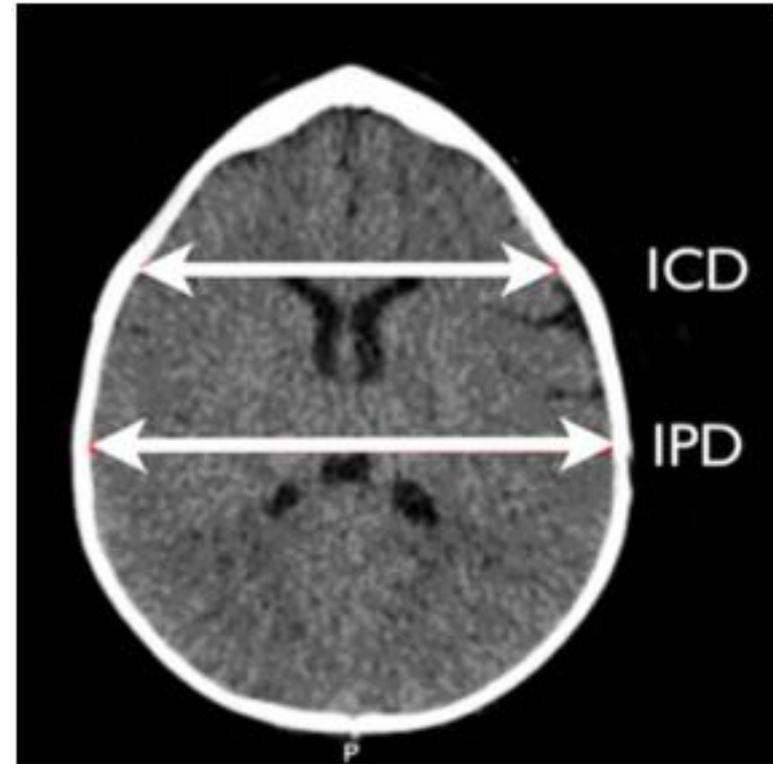


## CLASSIFICATION OF SEVERITY:

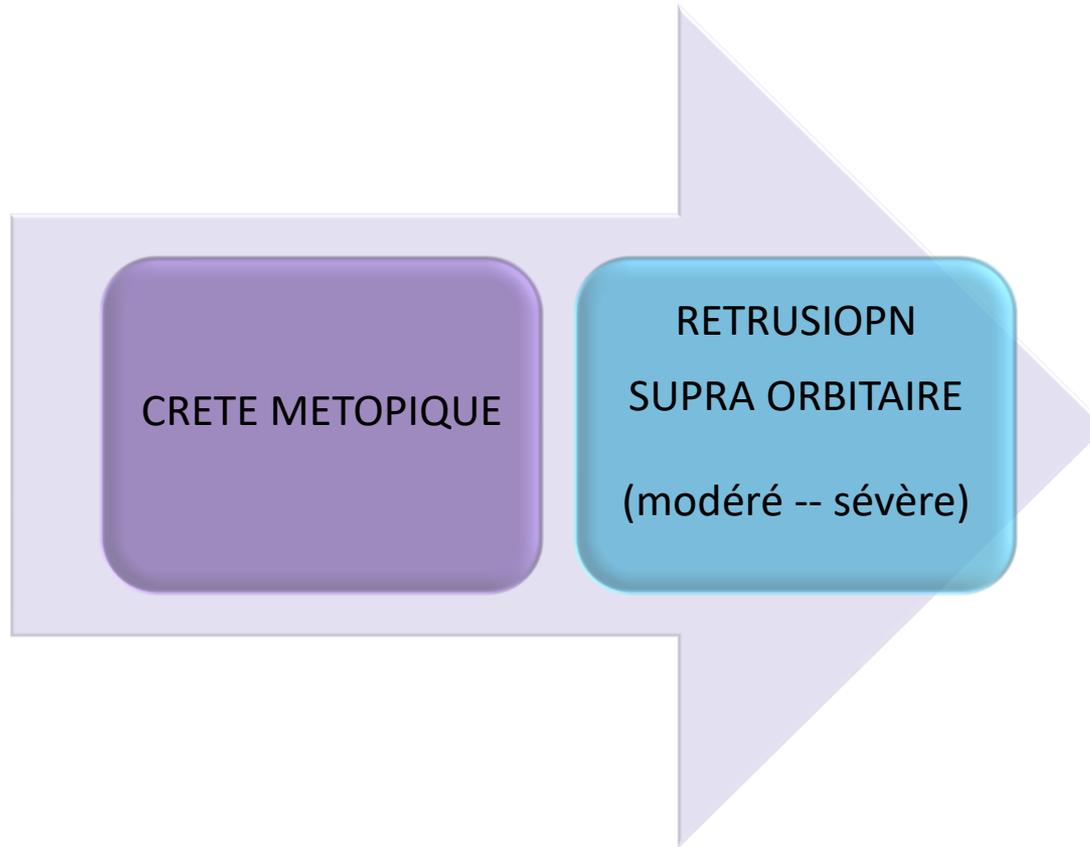
**Frontal angle** - sévère si angle  $< 89^\circ$



## Frontal stenosis

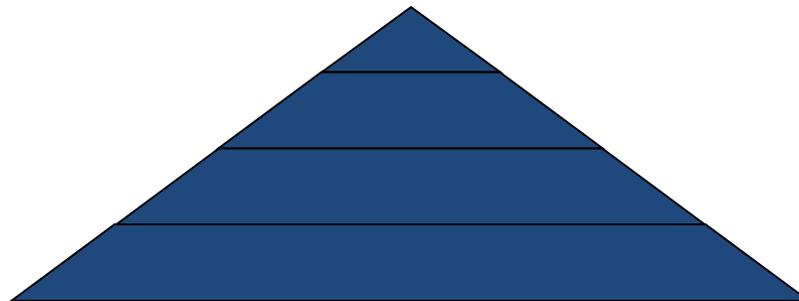


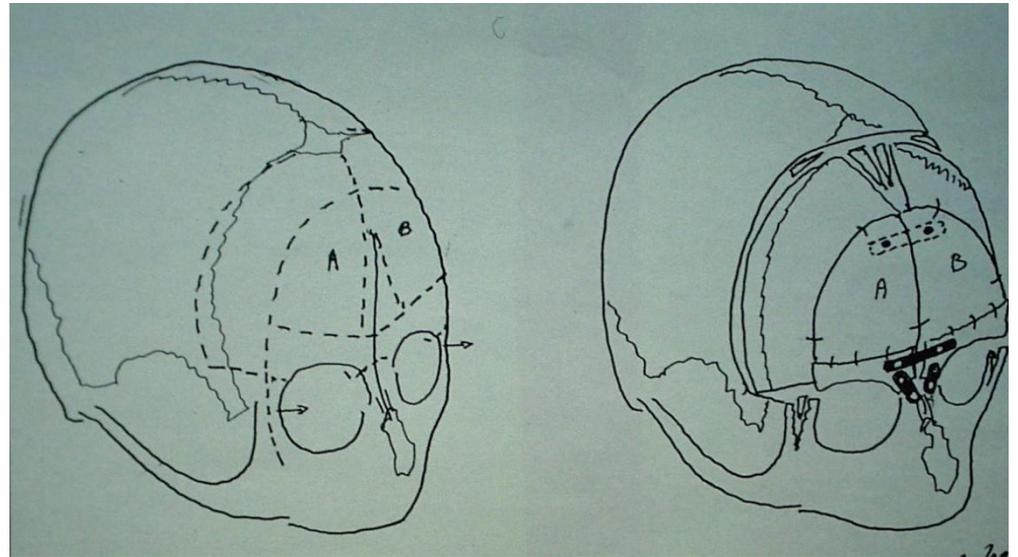
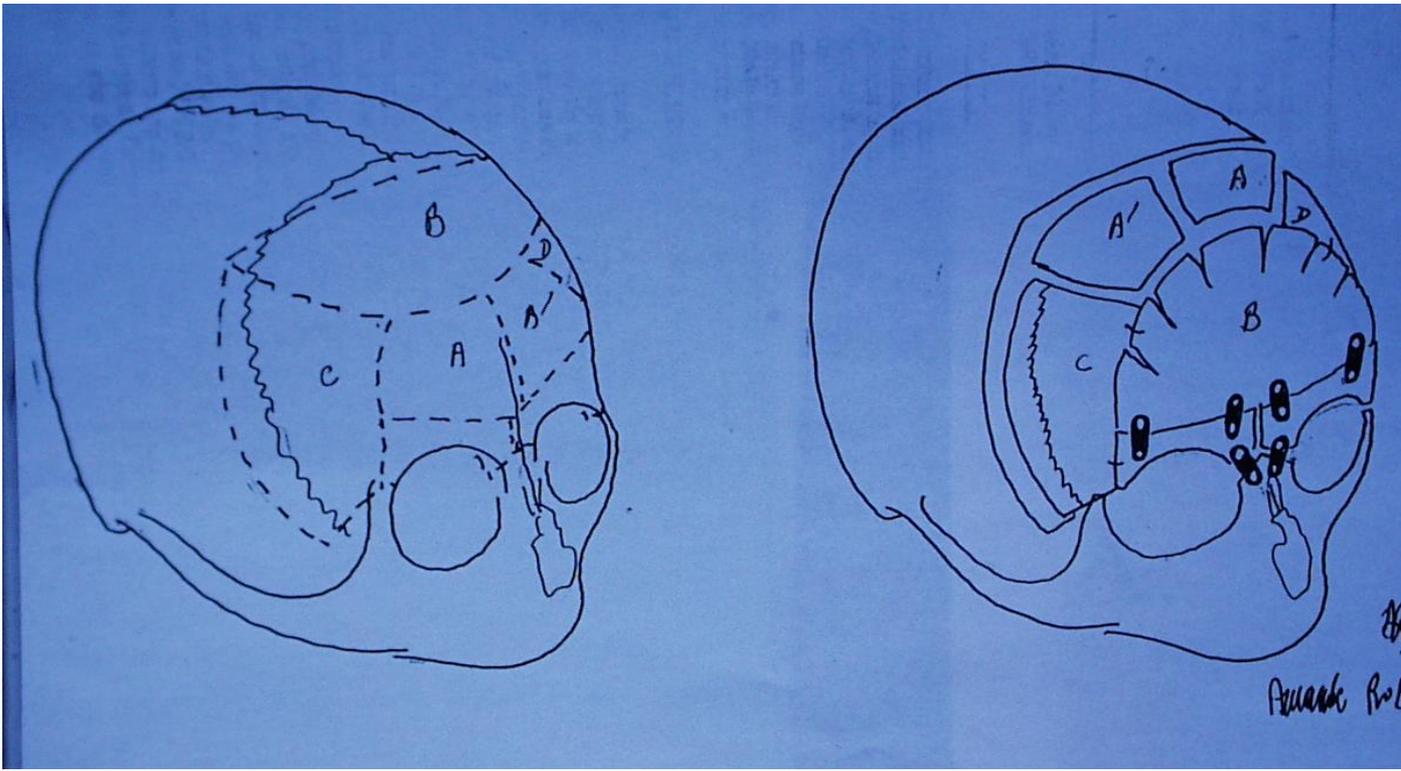
La sévérité de synostose métopique peut varier considérablement

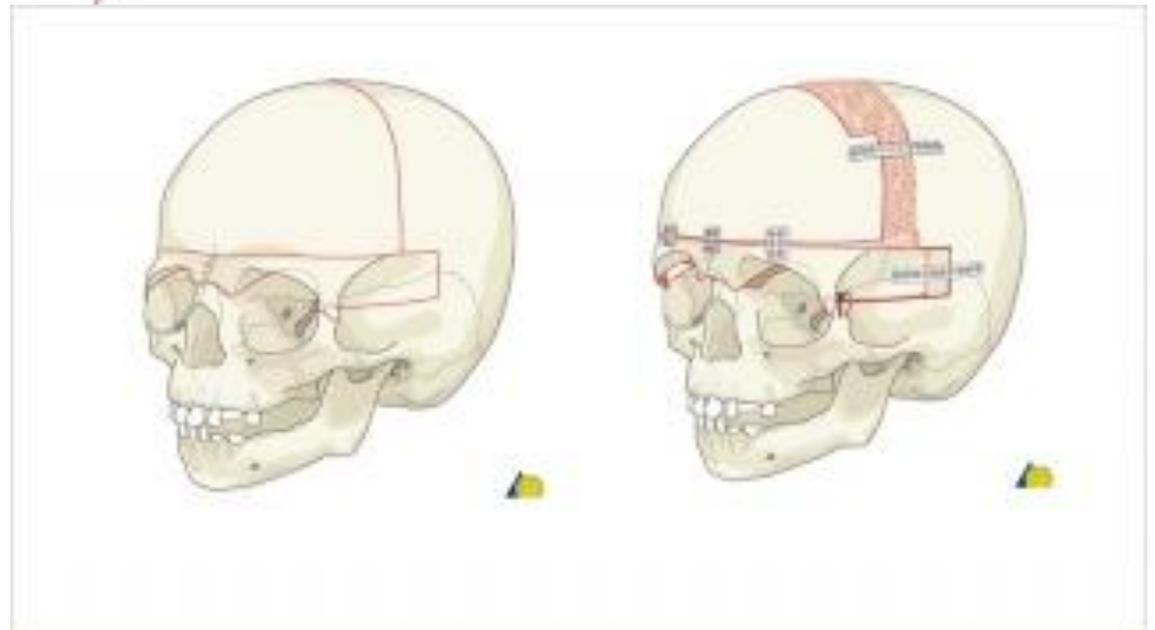
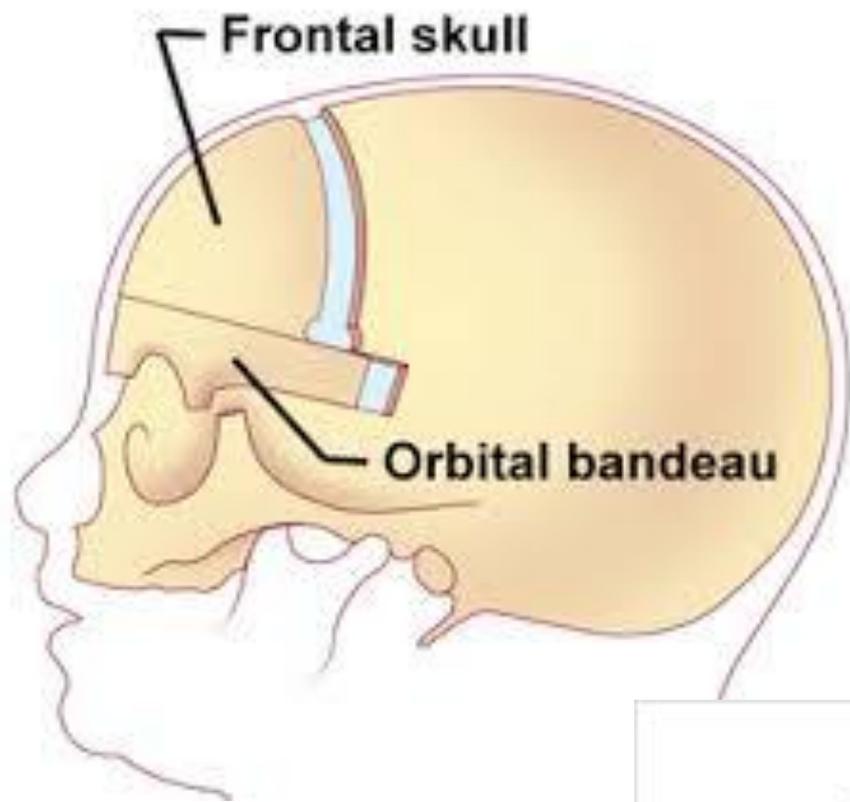


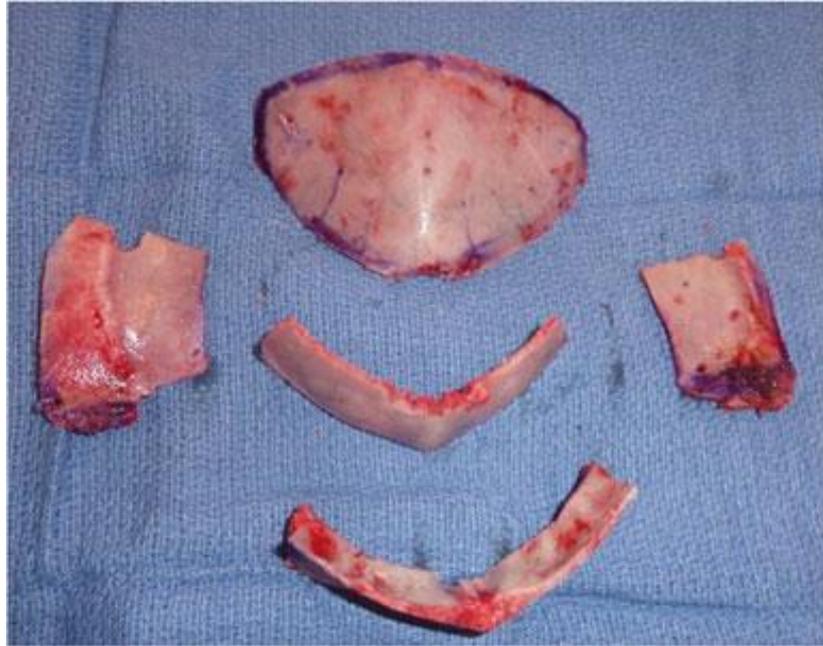
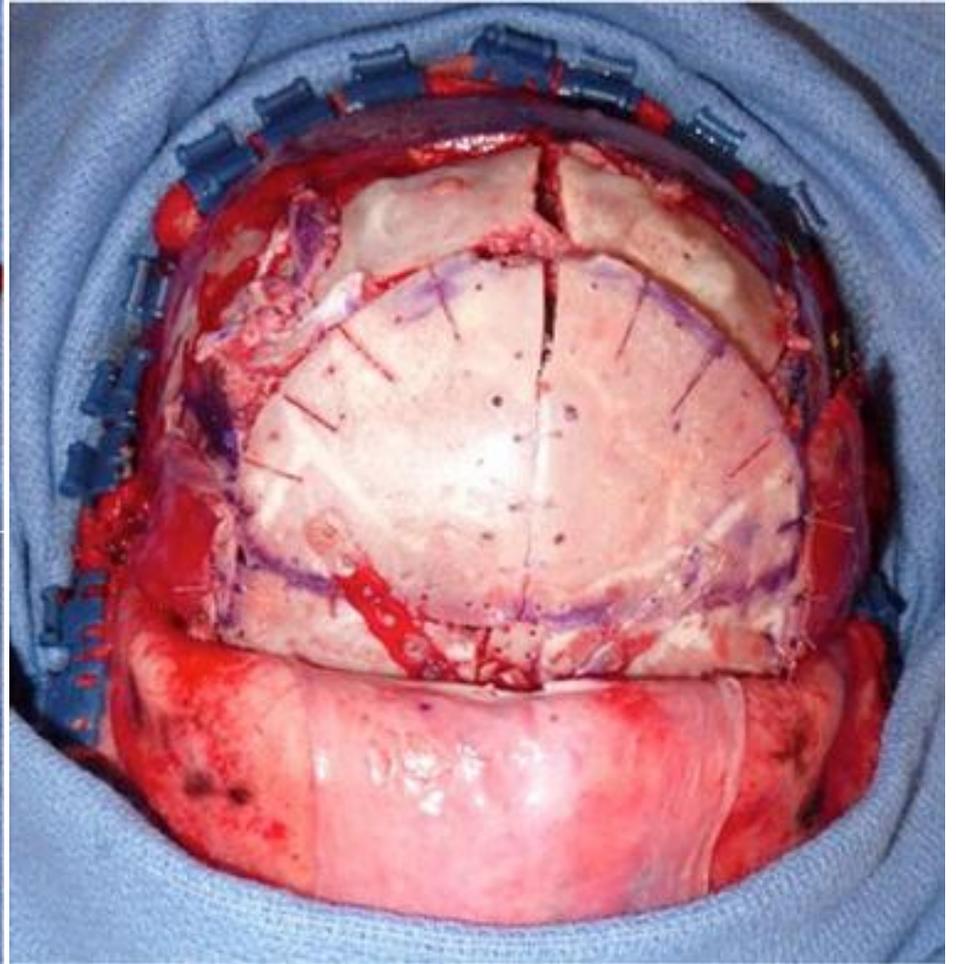
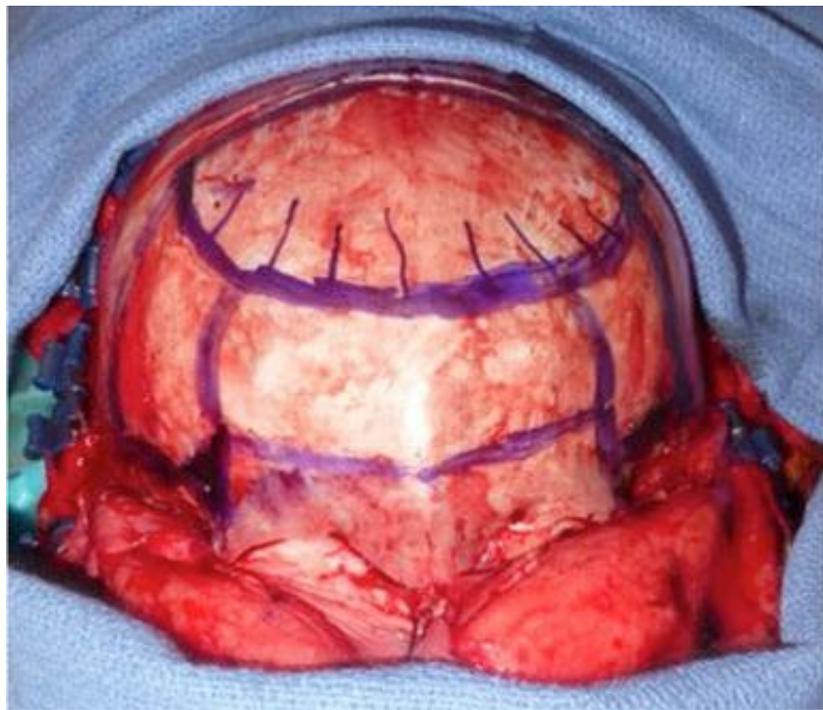
# MENTAL OUTCOME

- **AGE à la chirurgie < 1 an**
- **ANGLE FRONTAL**
- **autres ANOMALIES**



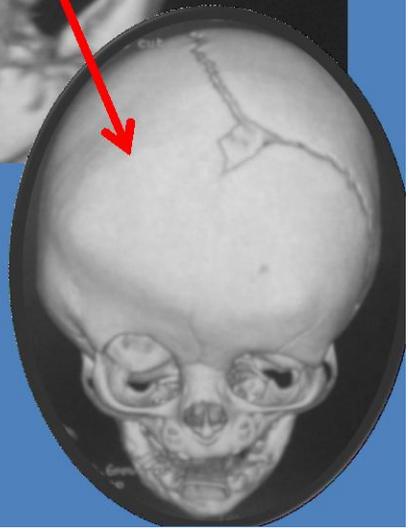
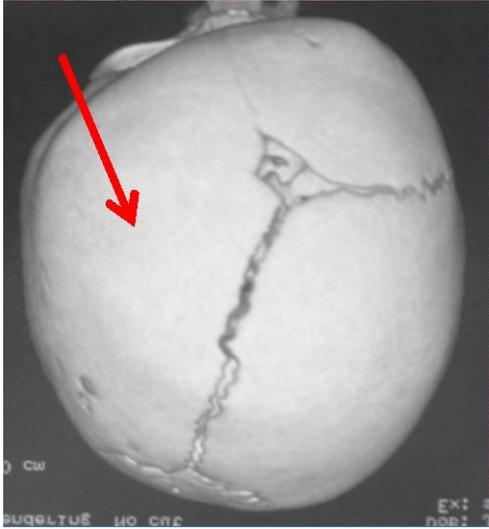
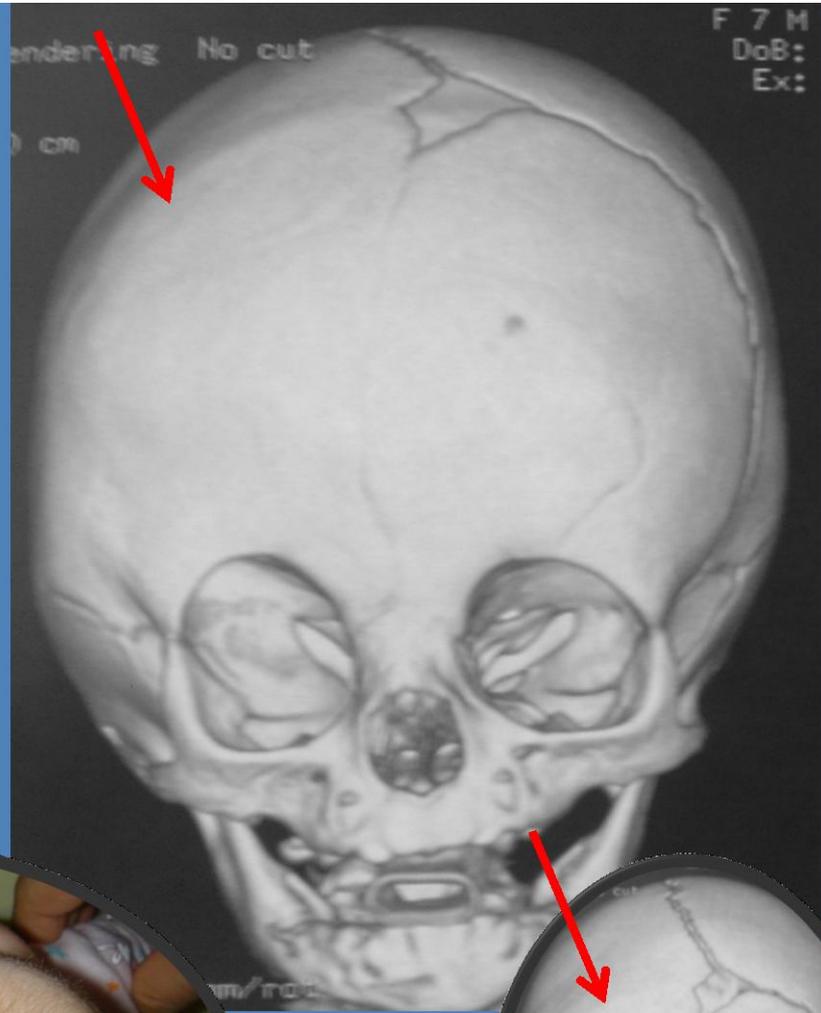
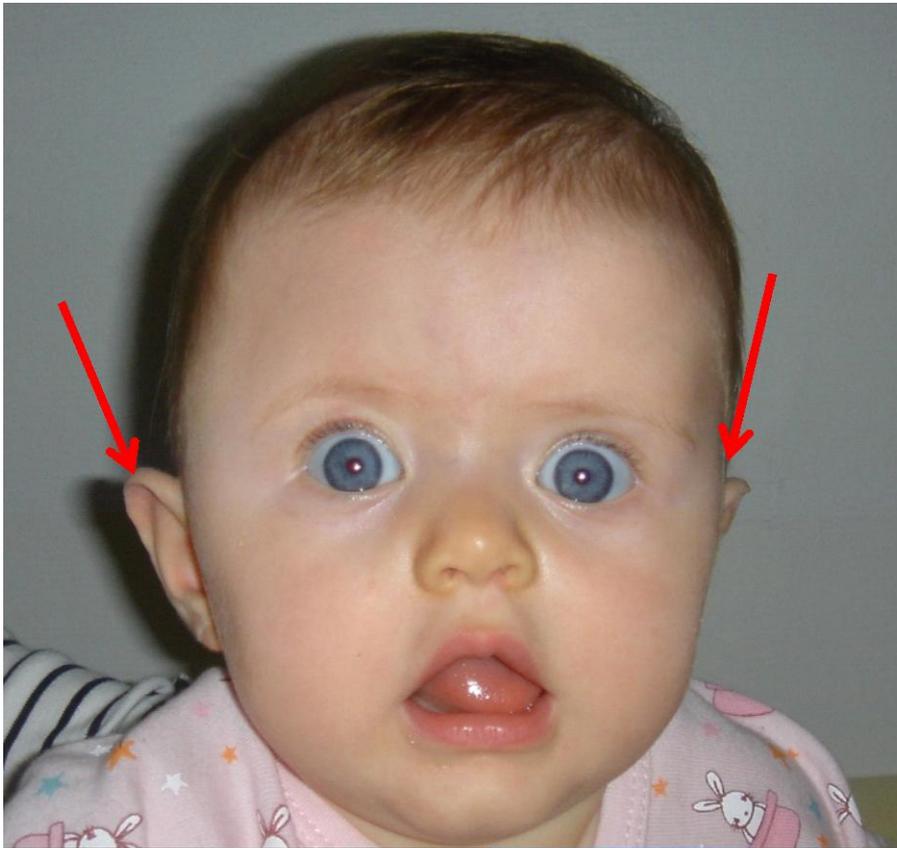


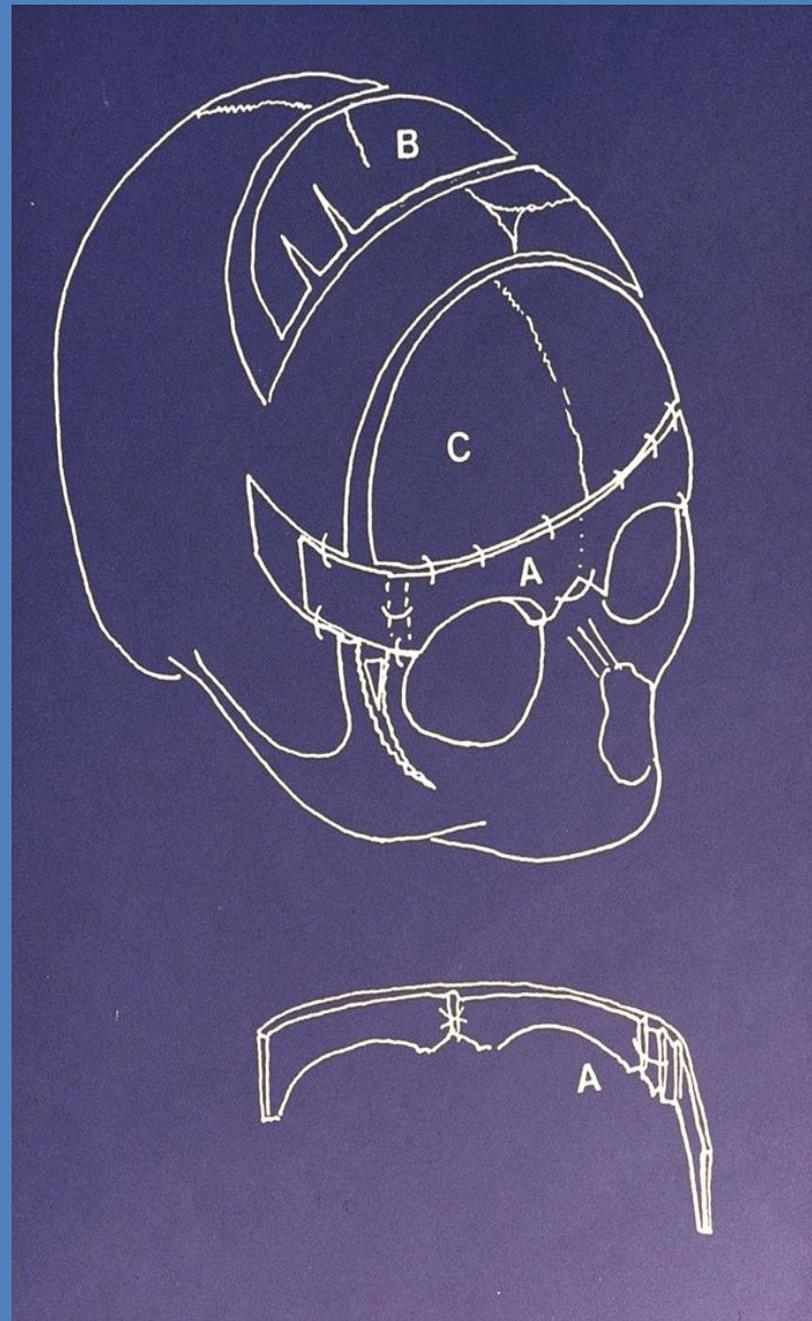
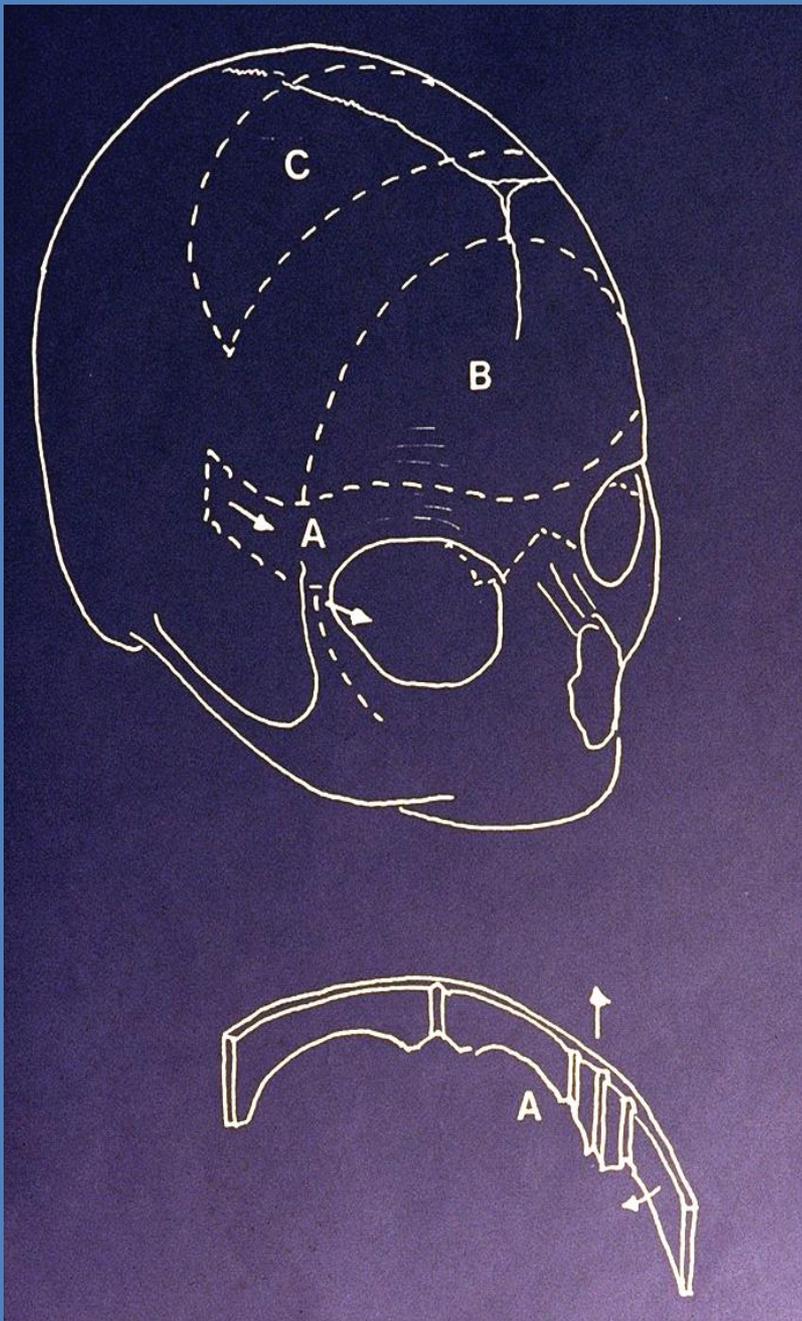




# PLAGIOCEPHALIE ANTERIORE

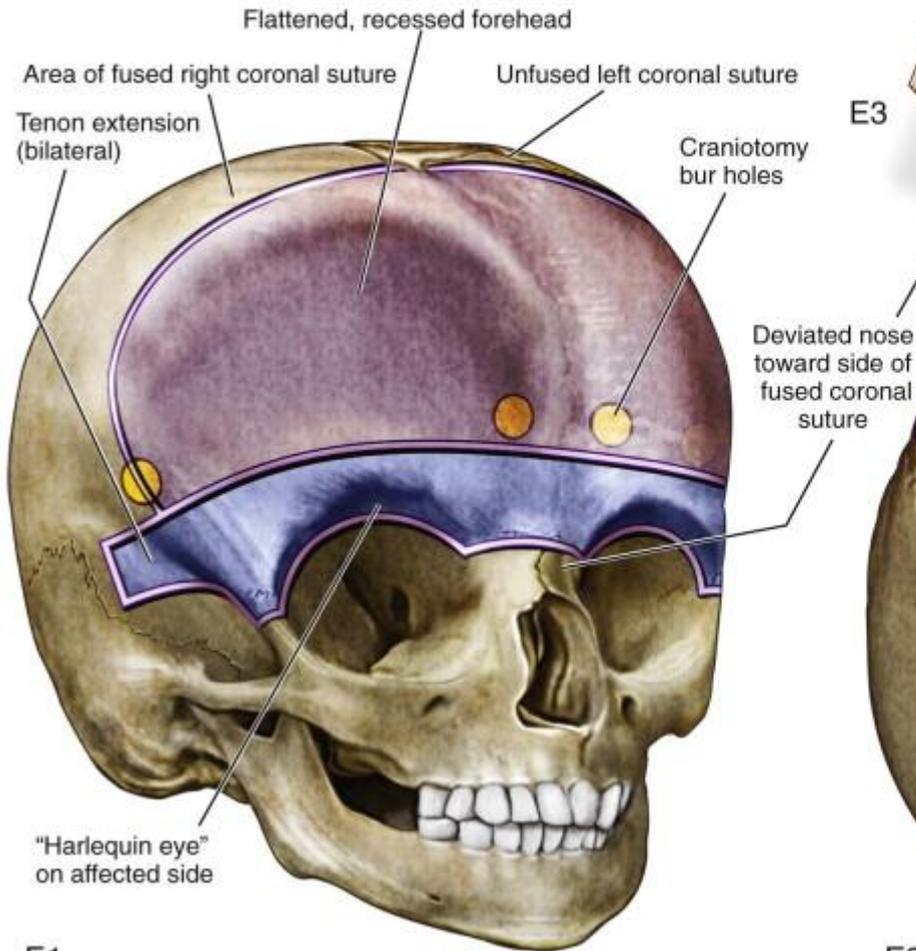




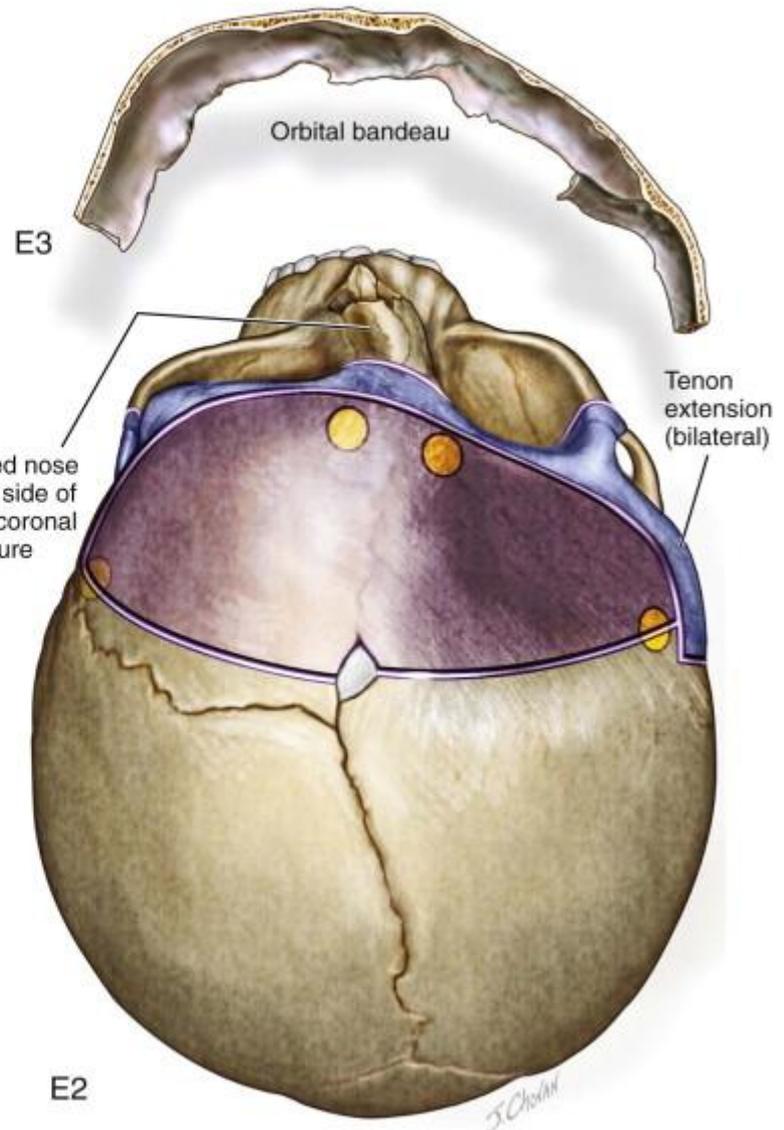


# Unilateral Coronal Synostosis

Craniotomy segment   
Fronto-orbital osteotomy segment  
(orbital bandeau) 



E1



E2

J. Chohan

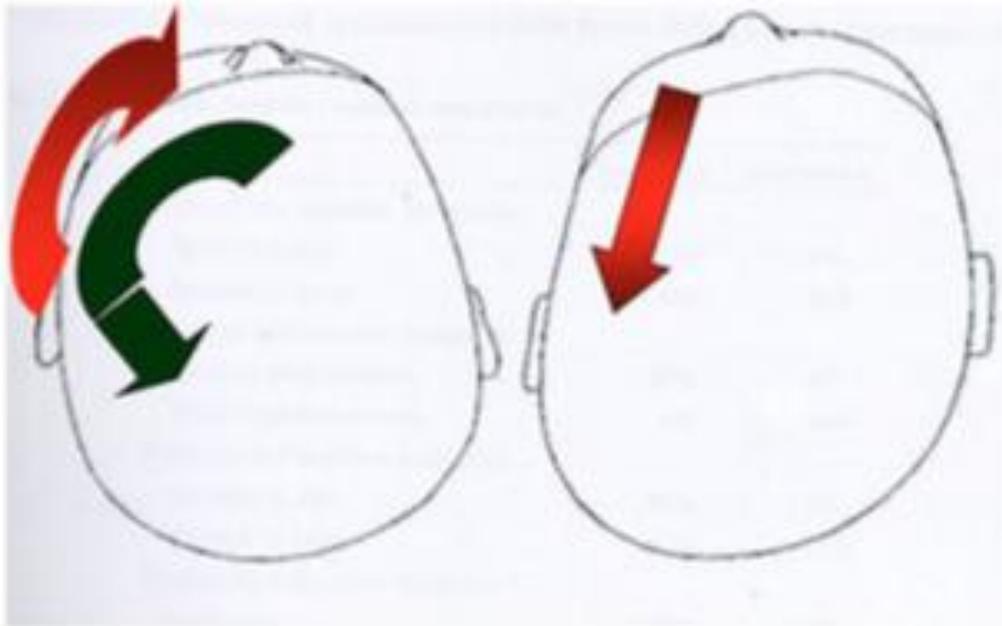
# DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

1. DEFORMATIONAL PLAGIOCEPHALY
2. SAETHRE CHOTZEN SYNDROME – SCS TWIST
3. MUENKE SYNDROME – Pro 250 Arg

# 1. DEFORMATIONAL PLAGIOCEPHALY

Synostotic

Deformational



## 2. SAETHRE CHOTZEN SYNDROME – SCS

- syndrome autosomique dominante
- synostose coronaire unilatérale ou bilatérale
- difformités modéré des membres

*mutations du TWIST 1 gène*



### 3. MUENKE SYNDROME

- autosomique dominant
- fermeture de la suture coronale
- perte auditive
- retard de développement
- fusions carpiennes et calcanéennes
- Troubles comportementales

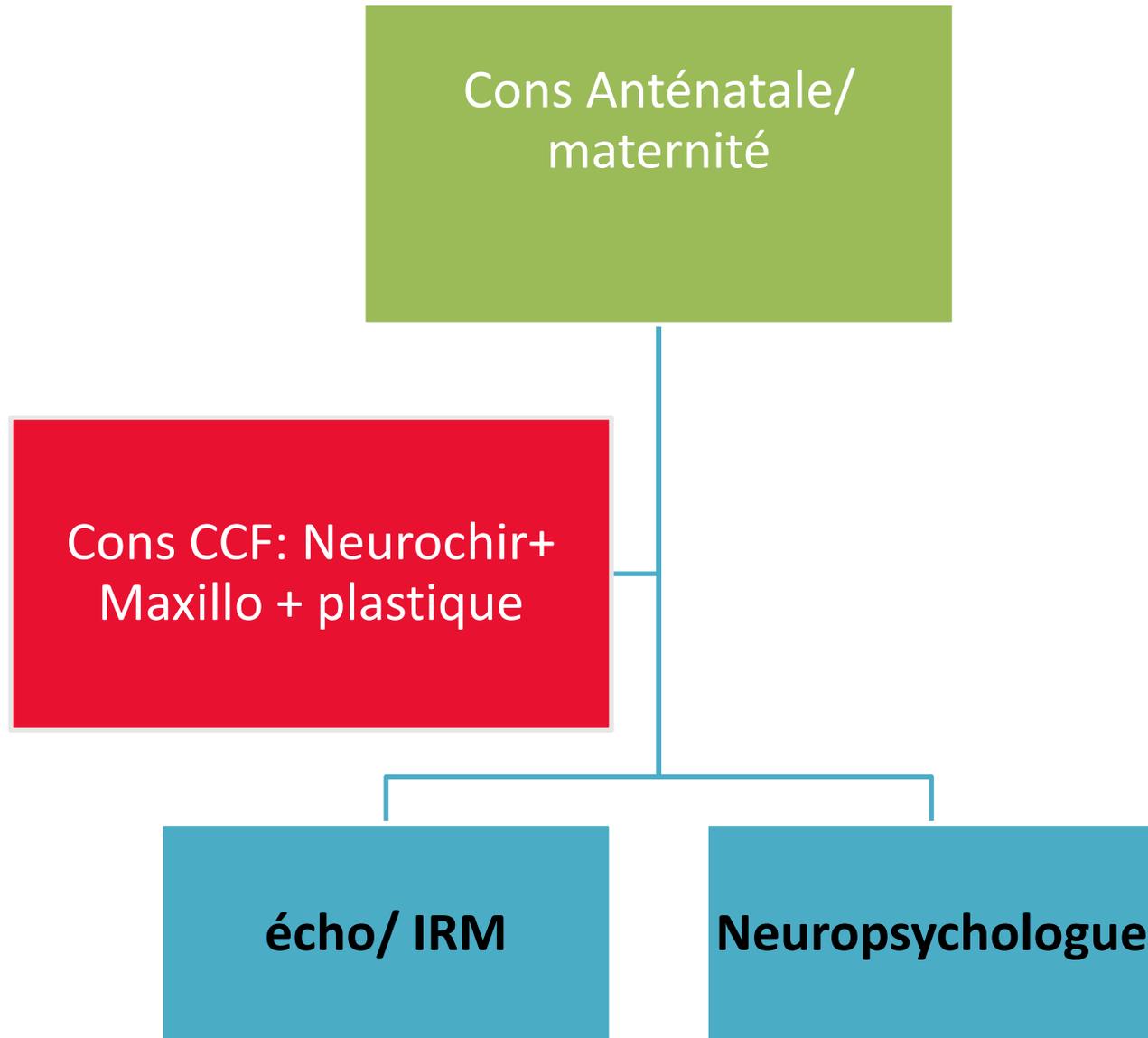


Une pénétrance réduite et une expressivité variable contribuent au large spectrum de résultats cliniques

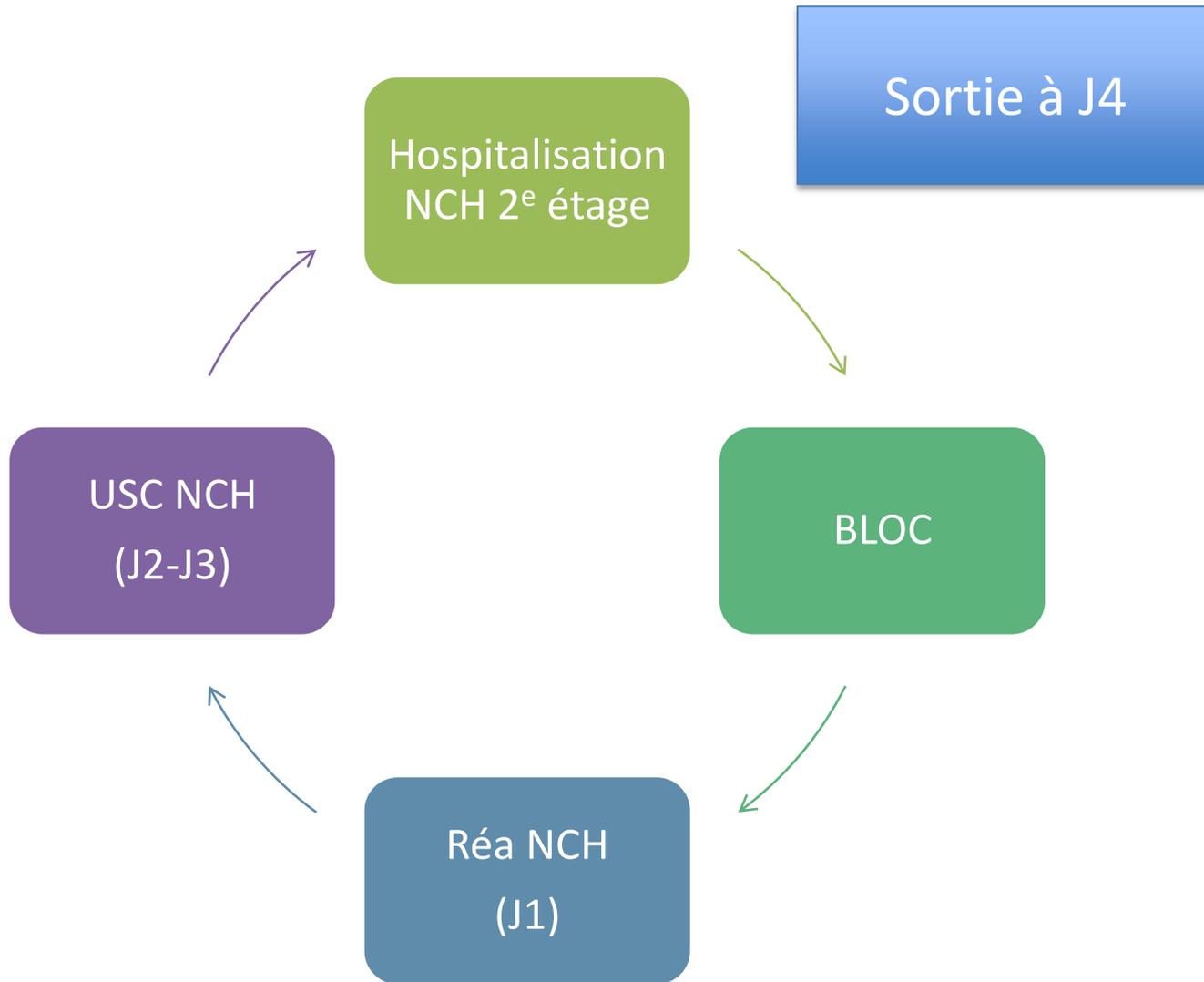
Le syndrome de Muenke constitue la forme syndromique la plus courante de microcéphalie (1 naissance sur 30000)

***p.Pro250Arg mutation in FGFR3***

# BILAN INITIALE



# HOSPITALISATION



# PRISE EN CHARGE dans le Service:

- **Transfert USC/ service NCH: accueil/ explications aux parents/ vérification pansement + installation**



- **Hygiène des main (parents/ visiteurs)**



# Présentation du Plan de Soins Type craniosténoses simples

Ludivine De Freitas, infirmière  
Marie Duchossoir, puéricultrice  
*Service de neurochirurgie – Hôpital  
Necker*

# Objectifs

- ▶ Développement du raisonnement clinique partagé pour améliorer la qualité et la sécurité des soins dispensés aux patients
- ▶ Préparer les professionnels à l'informatisation du dossier patient = support de transmissions pré-écrites
- ▶ Améliorer l'efficacité des transmissions ciblées et orales
- ▶ Accompagner au changement progressif des pratiques

=> Transmissions homogènes pour une meilleure réflexion d'équipe

# Raisonnement clinique

Démarche clinique	Projet de soins
	
Identifier les problèmes (problématisation)	Résoudre les problèmes (résolution = résultats)

Signes et symptômes de la maladie	Risques et complications	Réactions humaines et capacités
---	-----------------------------	---------------------------------------



Modèle Trifocale

Cibles	Données	Actions	Résultats
--------	---------	---------	-----------

# Modèle Trifocale craniosténoses simples (J-1, J3, J4)

Domaine de la pathologie (signes et symptômes)	Domaine des complications En lien avec la pathologie En lien avec le traitement	Domaine des réactions humaines physiques et psychologiques
<p>- <u>Déformations visibles cranio-faciales</u> :</p> <p><i>Scaphocéphalie</i> : déformation de la voûte crânienne.</p> <p><i>Trigonocéphalie</i> : déformation de la voûte crânienne et du toit des orbites.</p> <p><i>Plagiocéphalie</i> : déformation de la voûte et de la base du crâne.</p>	<p>- <u>Post-opératoires</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Risque d'œdème du visage               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Œdème du visage</li> </ul> </li> <li>- Risque de fébricule               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fébricule</li> </ul> </li> <li>- Risque de douleur               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Douleur</li> </ul> </li> <li>- Risque infectieux               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Infection</li> </ul> </li> <li>- Risque de perturbation de l'alimentation               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Perturbation de l'alimentation</li> </ul> </li> <li>- Risque de constipation               <ul style="list-style-type: none"> <li>• constipation</li> </ul> </li> <li>- Risque de défaut de cicatrisation               <ul style="list-style-type: none"> <li>• Défaut de cicatrisation</li> </ul> </li> </ul>	<p>- <u>Préopératoire et post-opératoires</u> :</p> <p>Risque d'anxiété de l'enfant.</p> <p>Anxiété de l'enfant.</p> <p>Anxiété des parents en préopératoire.</p> <p>Angoisse de mort manifestée par les parents.</p> <p>Anxiété des parents en post-opératoire.</p> <p>Risque de perturbation de la fratrie</p> <p>Angoisse des parents liée aux conséquences possibles de la craniosténose sur le développement psychomoteur de l'enfant.</p>



Évolution du raisonnement clinique entre 2015 et ce jour (réflexion d'équipe)

# Exemple de l'œdème du visage

CIBLES	DONNEES	ACTIONS		RESULTATS ESCOMPTES	ARGUMENTATION THEORIQUE ET FONDEMENTS SCIENTIFIQUES
		Interventions sur prescription médicale	Interventions sur décision des paramédicaux		
<b>DOMAINE DES COMPLICATIONS</b>					
Risque d'œdème du visage	<b>Lié à :</b> - Chirurgie	- Installer en proclive 30° - Décubitus dorsal (décubitus latéral non recommandé) - Traitement anti-inflammatoire par voie intra rectale jusqu'à la sortie	- Surveiller la survenue d'œdèmes du visage  - Surveiller que le pansement n'est pas compressif  - Surveiller la douleur/6h	- Absence d'œdème	La position en proclive à 30° a pour objectif de diminuer l'œdème du visage Culotte de proclive :  

<p><b>C</b>édèmes du visage</p>	<p><b>Se manifestant par :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- œdèmes palpébraux et œdèmes des joues</li> <li>- Impossibilité d'ouverture des yeux</li> <li>- Peau des paupières translucides</li> <li>- Hématomes sous cutanés de la voûte et des crêtes temporales</li> <li>- Inconfort</li> <li>- Irritabilité</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Traitement anti-inflammatoire par voie intra rectale jusqu'à la sortie</li> <li>- Installation en proclive 30°</li> <li>- Administration des ATG palier 1 et 3 si besoin</li> <li>- Surveillance de la douleur (EVENDOL)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Application locale de compresses imbibées d'eau fraîche (vasoconstriction)</li> <li>- Compresses imbibées renouvelées dès que sèches, en continu jusqu'à la disparition des œdèmes</li> <li>- Expliquer à l'enfant ce qu'on fait, se présenter, le rassurer</li> <li>- Information des parents et réassurance. Les inciter à toucher leur enfant et à lui parler.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diminution des œdèmes.</li> </ul> <p>La sortie est conditionnée à la diminution de l'œdème des paupières (ouverture des yeux).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Non algique</li> </ul>	<p>La notion de réassurance des parents passe par l'information de ceux-ci au fil de l'hospitalisation sur les actions entreprises et les temps de réévaluation de l'évolution de l'état de santé de l'enfant.</p>
---------------------------------	---	--	---	---	--

# Exemple œdème et pansement :



# Exemple de l'anxiété de l'enfant et des parents

Anxiété de l'enfant	<b>Se manifestant par :</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Pleurs</li><li>- Inconfort</li><li>- Difficulté à dormir et/ou s'alimenter</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Prémédication pré-opératoire</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Environnement calme et rassurant et le plus familier possible avec les objets à lui</li><li>- Présence des parents</li><li>- Limiter le nombre de personne dans la chambre (personnels hospitalier et famille trop nombreuses)</li><li>- Réconfort</li><li>- Présenter la salle de jeux</li><li>- Réduire les œdèmes rapidement</li><li>- Resituer l'enfant dans le service en post-opératoire</li><li>- Présence des clowns, bénévoles</li></ul>	L'enfant est rassuré, calme, confortable
---------------------	--	--	---	--

<p>Anxiété des parents en post-opératoire</p>	<p><b>Liée à :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cicatrice</li> <li>- Douleur possible post- opératoire de leur enfant (cf tableau domaine des complications)</li> <li>- Chirurgie au niveau de la tête</li> </ul> <p><b>Se manifestant par :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Peur de regarder la cicatrice</li> <li>- Partir de la chambre pendant le soin</li> <li>- Peur de toucher la cicatrice lors du shampoing</li> <li>- Un questionnement</li> <li>- Agitation</li> <li>- Agressivité</li> <li>- Tristesse</li> <li>- Mutisme</li> <li>- Difficulté à mémoriser toutes les informations</li> </ul>		<p>- Entretien infirmier : Assister et accompagner les parents lors premier shampoing</p> <p>- Expliquer les bons gestes d'hygiènes à adopter</p> <p>- Les encourager, les rassurer sur leurs compétences.</p> <p>- Informations relatives à l'évolution de la cicatrice : diminution progressive de la cicatrice, fils résorbables qui tombent au bout 2 à 3 semaines. Repousse quasi-totale des cheveux, résultat définitif de l'intervention sur la forme du crâne en 2 ou 3 mois.</p> <p>- Prise en charge de la douleur et limiter les complications au maximum (prévention des risques)</p> <p>- Présence d'associations avec temps de discussion</p>	<p>Les parents ont compris les informations délivrées et sont rassurés.</p>	
---	---	--	---	---	--

# Conclusion

- ▶ Plan de Soins Type = Théorie de la pathologie + Raisonnement clinique
  - ▶ Travail d'équipe médical et paramédical
  - ▶ Amélioration de la qualité de prise en charge du patient
  
  - ▶ Objectif futur: Plan de Soins Type craniosténoses complexes
- 

# CRANIOSTENOSE COMPLEXE

# Crouzon 1912

Petites orbites avec  
exophthalmie, maxillaire  
hypoplasique,  
prognatisme relatif



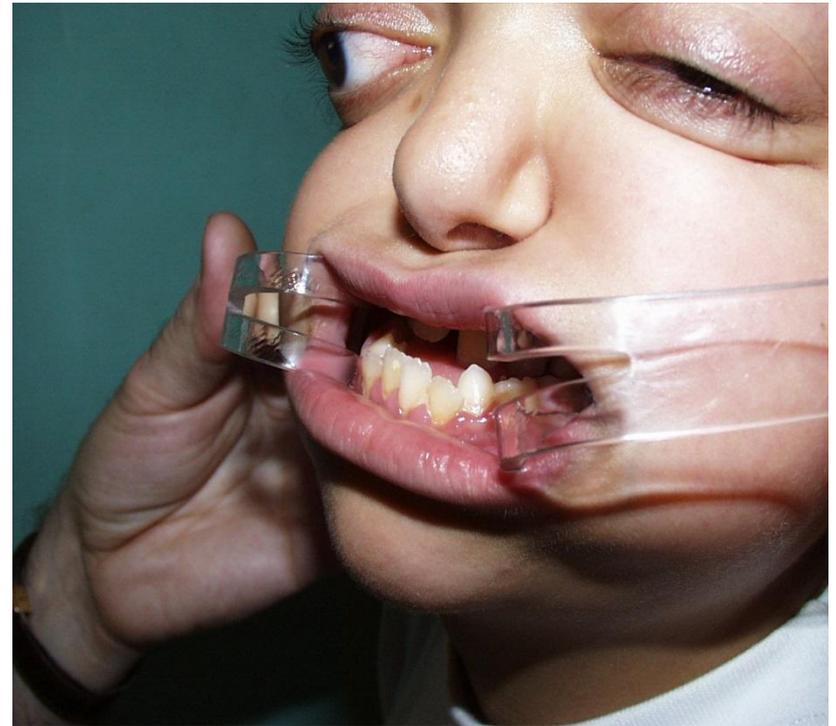
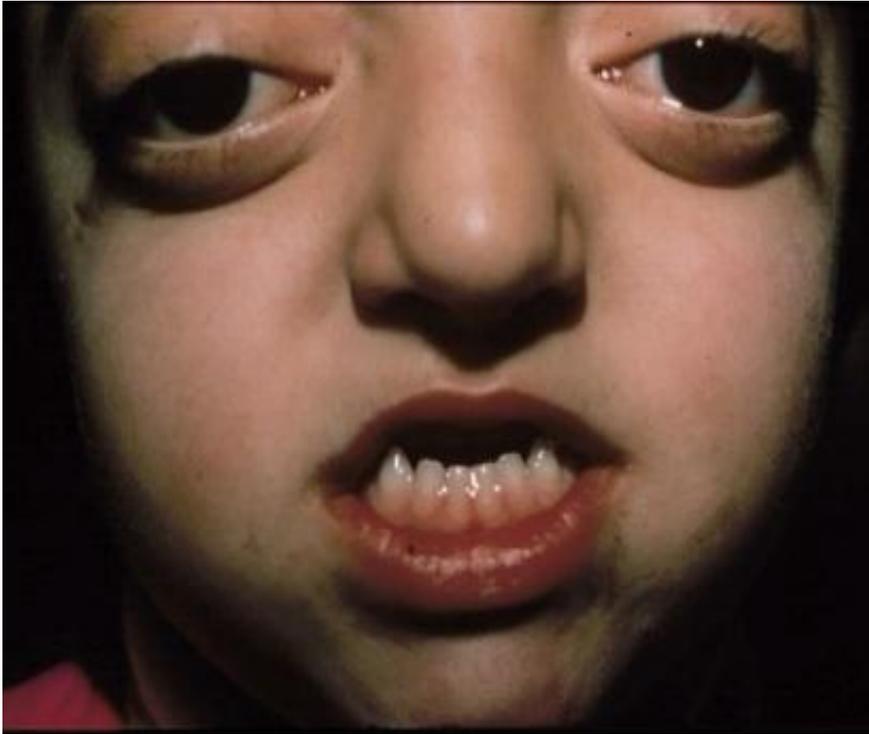
1/25 000

Pas de malformations des membres

# SYNDROME DE CROUZON



Le syndrome de Crouzon est une affection autosomique dominante liée à l'atteinte du gène *FGFR2*, dont on connaît plusieurs dizaines de mutations possibles



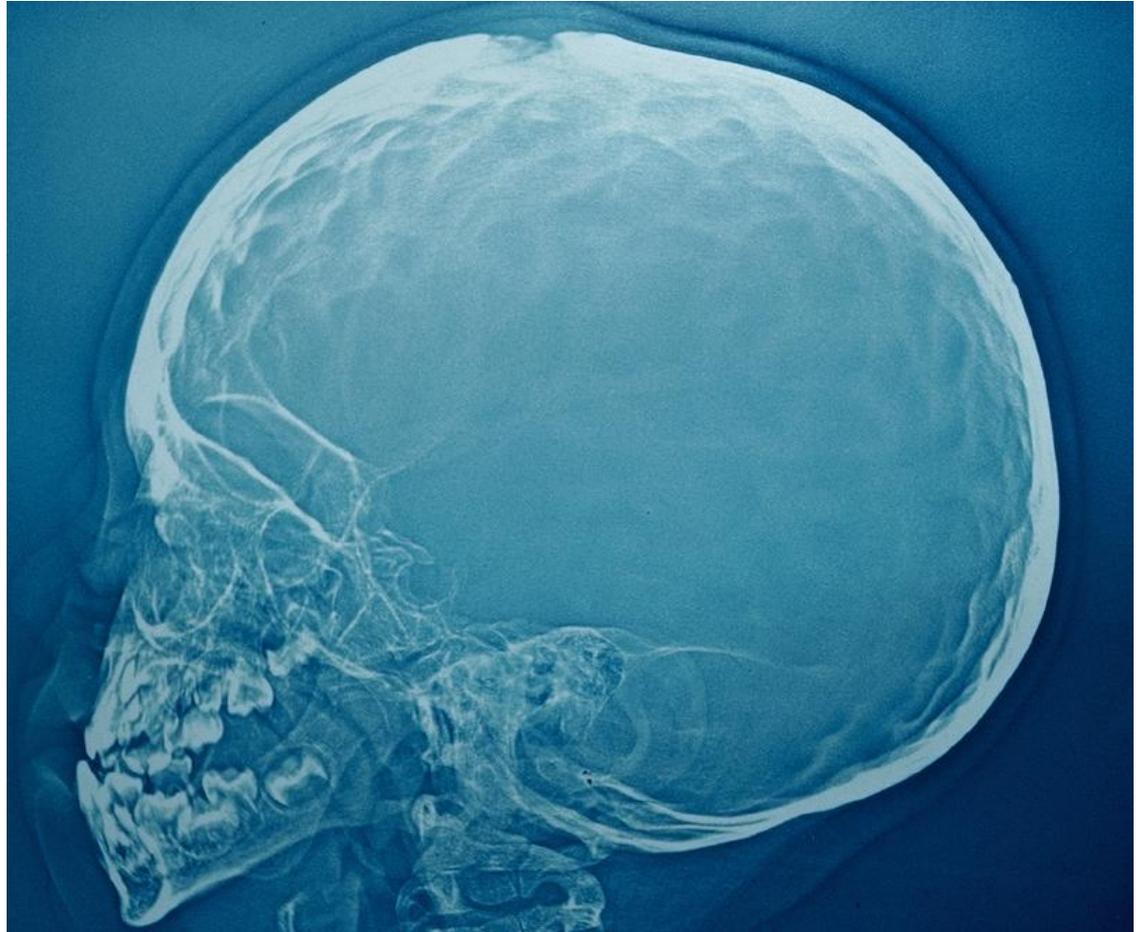
Syndrome de Crouzon

*FGFR2*

# SYNDROME DE CROUZON : SYNOSTOSE PROGRESSIVE



# SYNDROME DE CROUZON : SYNOSTOSE PROGRESSIVE



# Apert 1906



- 1/50 000
- Facies/syndactilie
- Anomalies cérébrales
- Retard mental



Type I



Type II



Type III

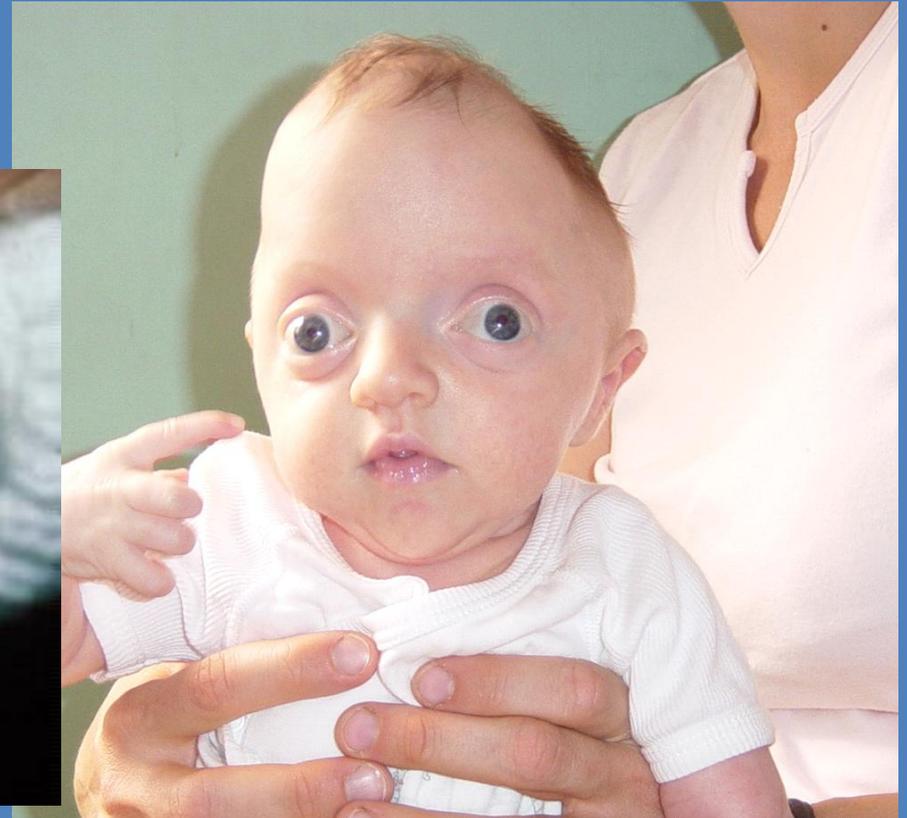
Apert

type 1 : trois doigts atteints,  
type 2 : quatre doigts atteints,  
Type 3 : mains en moufle.

# Pfeiffer 1964



1/200 000



## Syndrome de Pfeiffer

Le syndrome de Pfeiffer se traduit cliniquement par les mêmes signes que le syndrome de Crouzon avec, en plus, un élargissement et une déviation du pouce et du gros orteil

Il se transmet selon le mode autosomique dominant



*FGFR 1 ou 2*

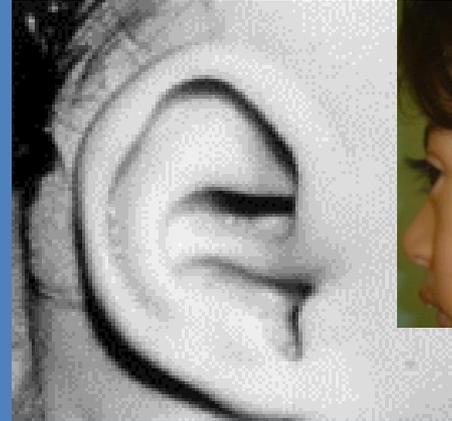
# Saethre-Chatzen syndrome

- TWIST

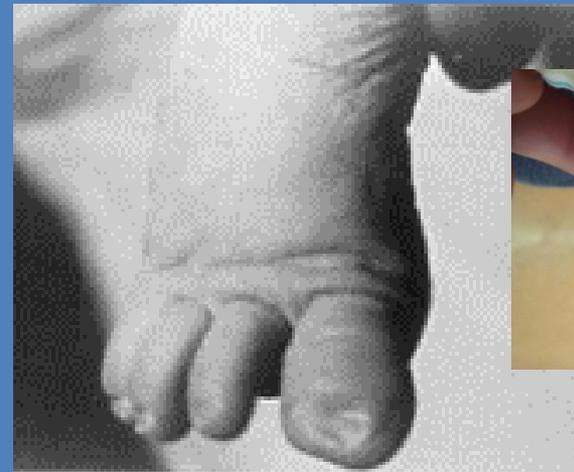


Asymmetrie faciale, ptosis

crus prominent



2,3 syndactilie

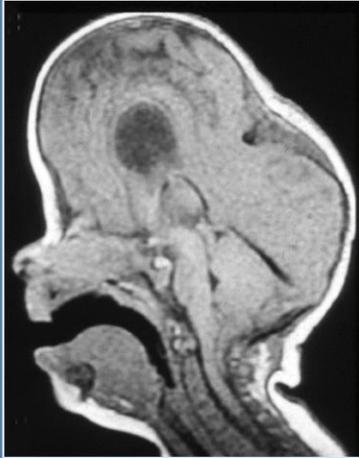


orteils





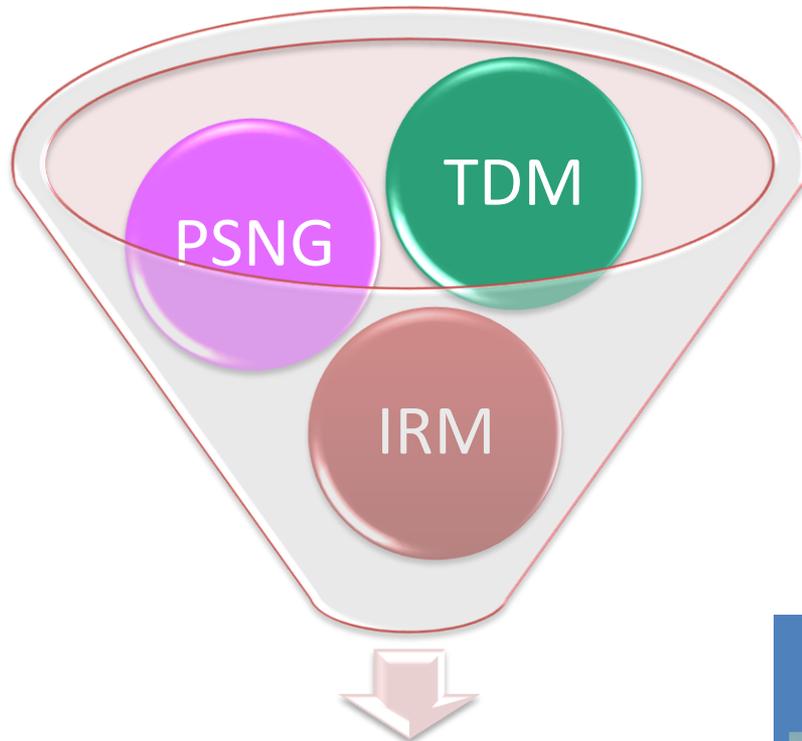
CRANE EN TREFLE



# PRISE EN CHARGE

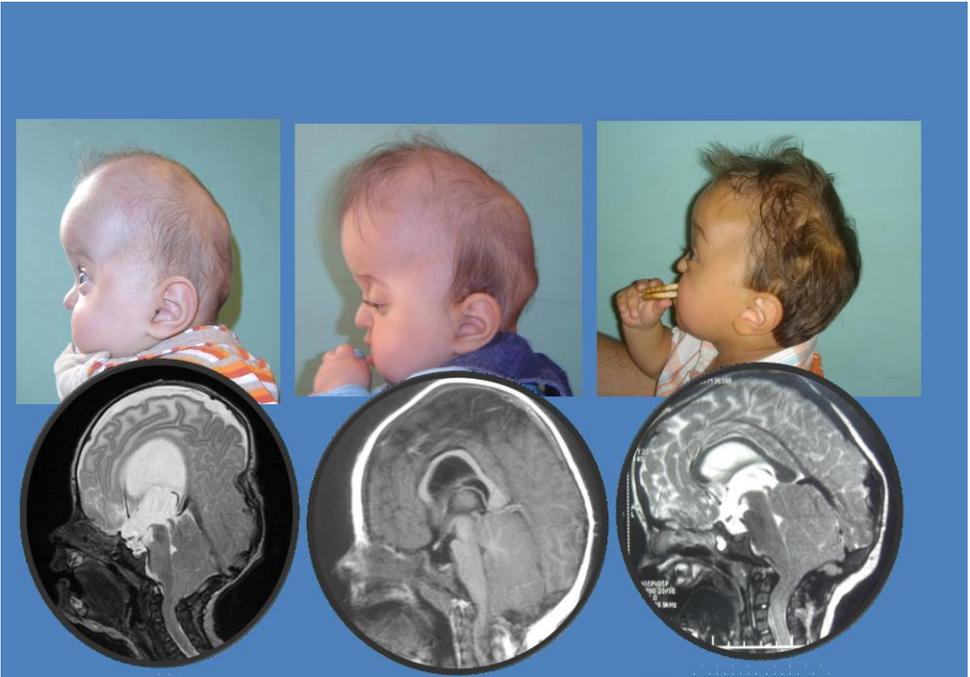
- Fermeture sutures
- Hydrocephalie
- Hernie amygdales
- Vision
- HTIC
- Exorbitisme
- Nutrition
- Respiration





**TRAITEMENT  
CHIRURGICALE MULTISTEPS**

- Dr MORISSEAU-DURAND – *ORL*
- Pr FAUROUX – Dr AMADDEO – *pneumologues*
- Dr KHONSARI – Dr GALLIANI - *chir maxillo-faciale*
- Dr TOMAT – *stomatologie*
- Pr ROBERT- *ophthalmologie*
- Pr GLORION - *orthopedie*
- Pr CORMIER DAIRE/ Dr COLLET/ Dr LEGEAI- MALLET – *génétique*





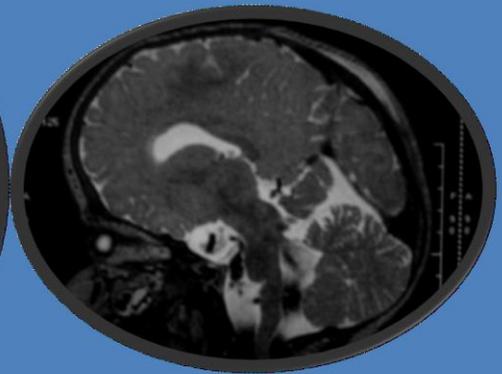
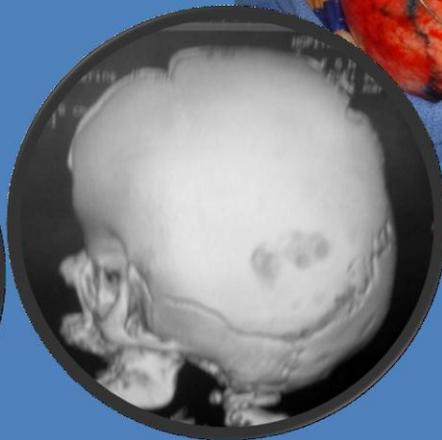
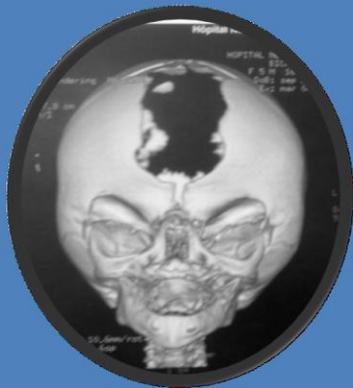
4-6 mois

1,5- 2 ans

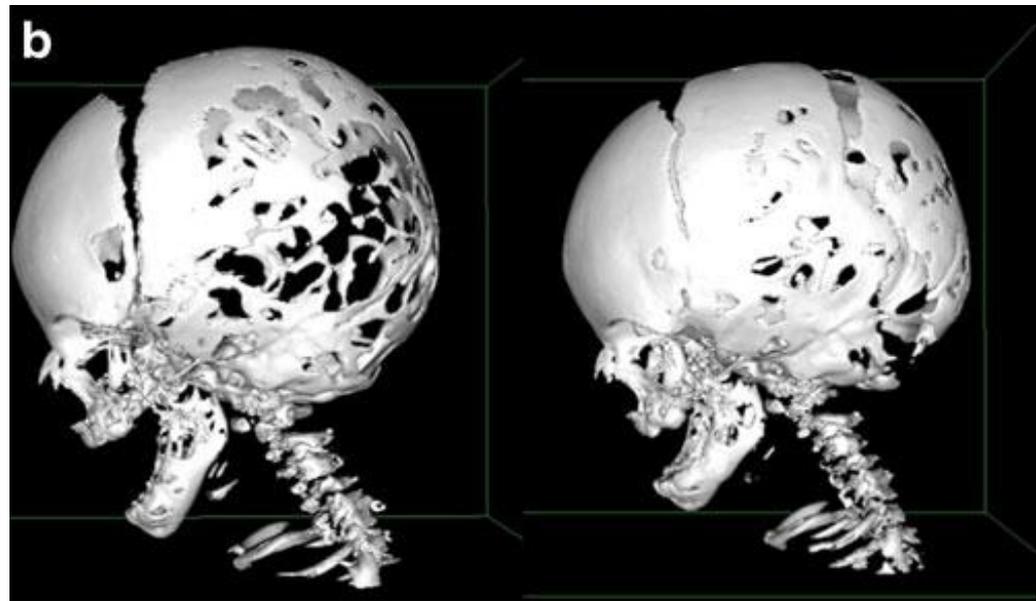
> 7-8 ans

**Chiari: ouverture charnière**

# Expansion Postérieure



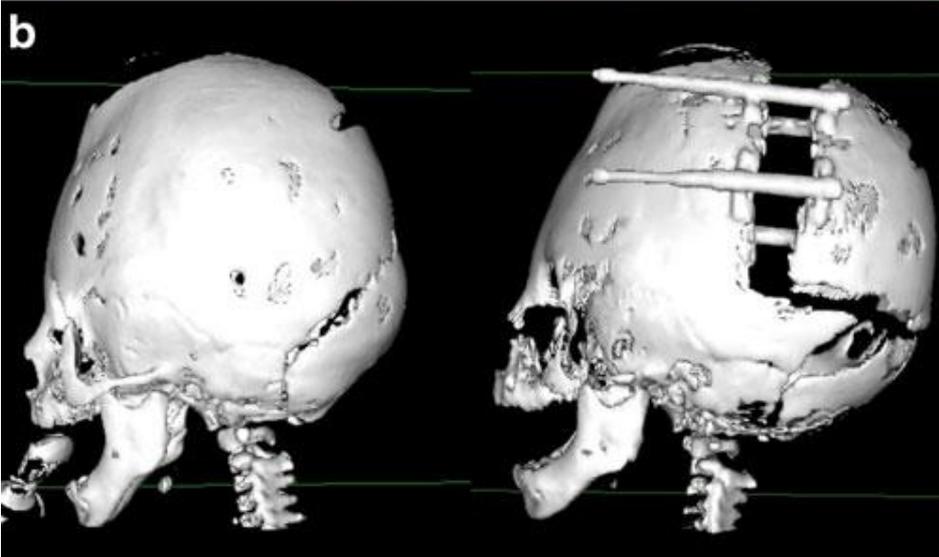
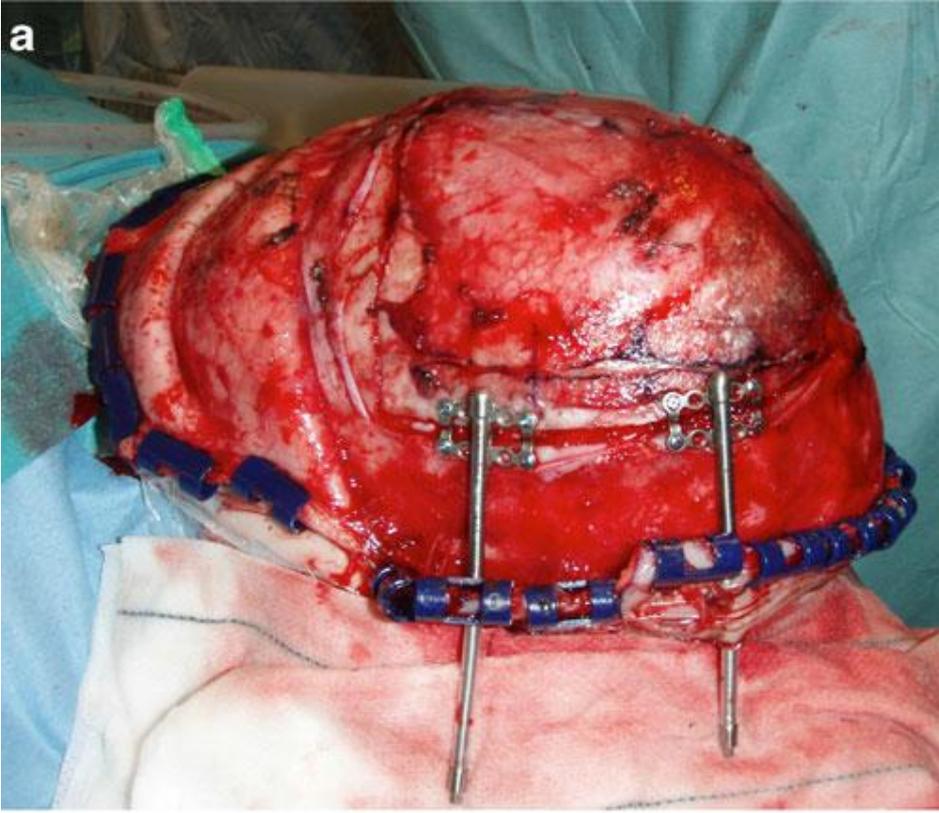
# VOLET LIBRE



Preoperative

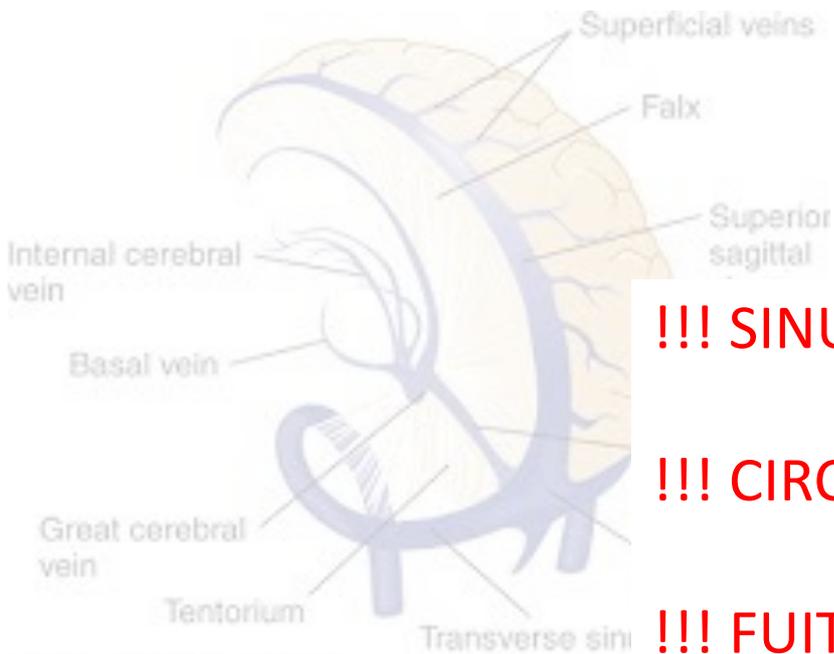
Postoperative

# VOLET LIBRE + DISTRACTEUR



Preoperative

Postoperative



!!! SINUS SAGITTALE+ TRANSVERSE

!!! CIRCULATION COLLATERALE VEINEUX

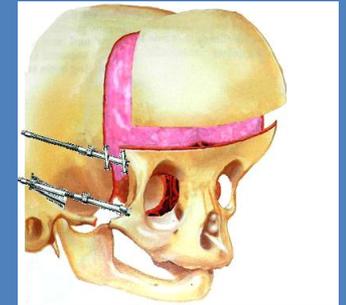
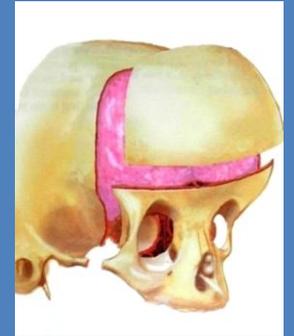
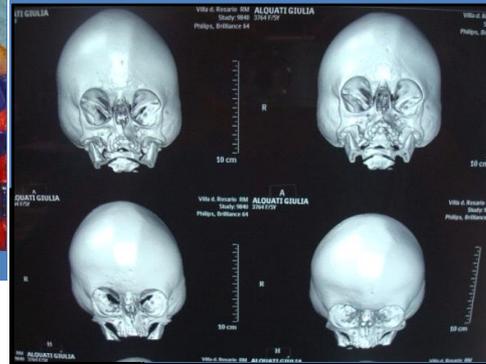
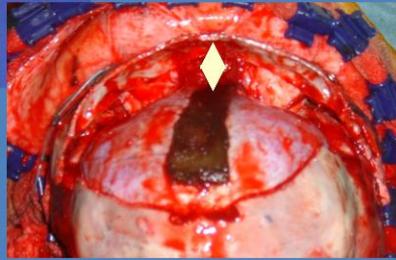
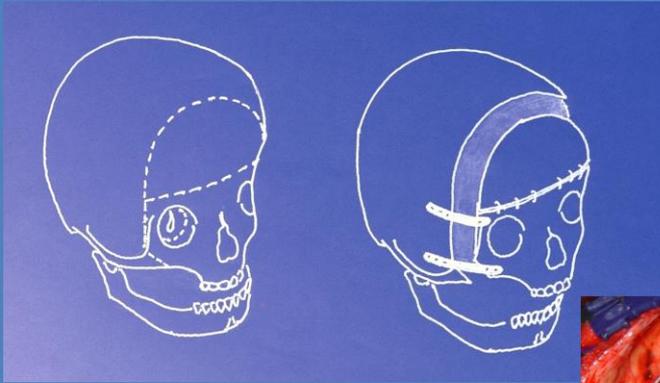
!!! FUITES LCR

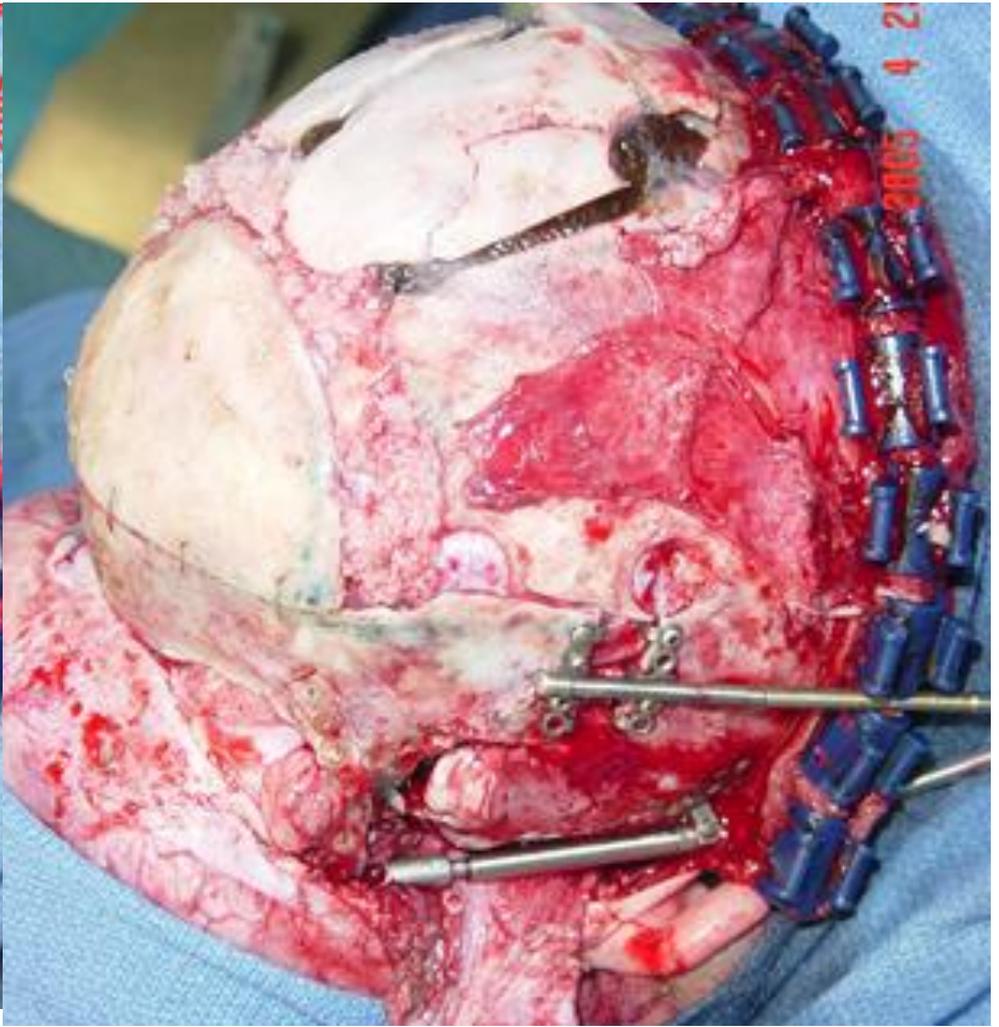
Skull sectioned horizontally: superior view



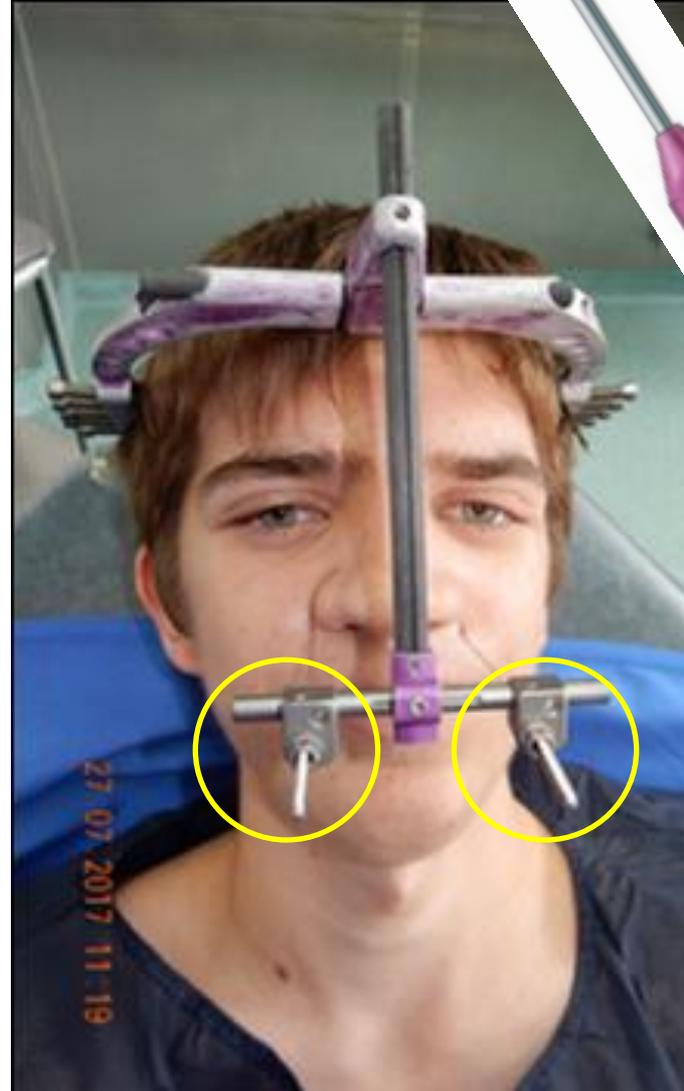
Ne pas décoller la dure mère

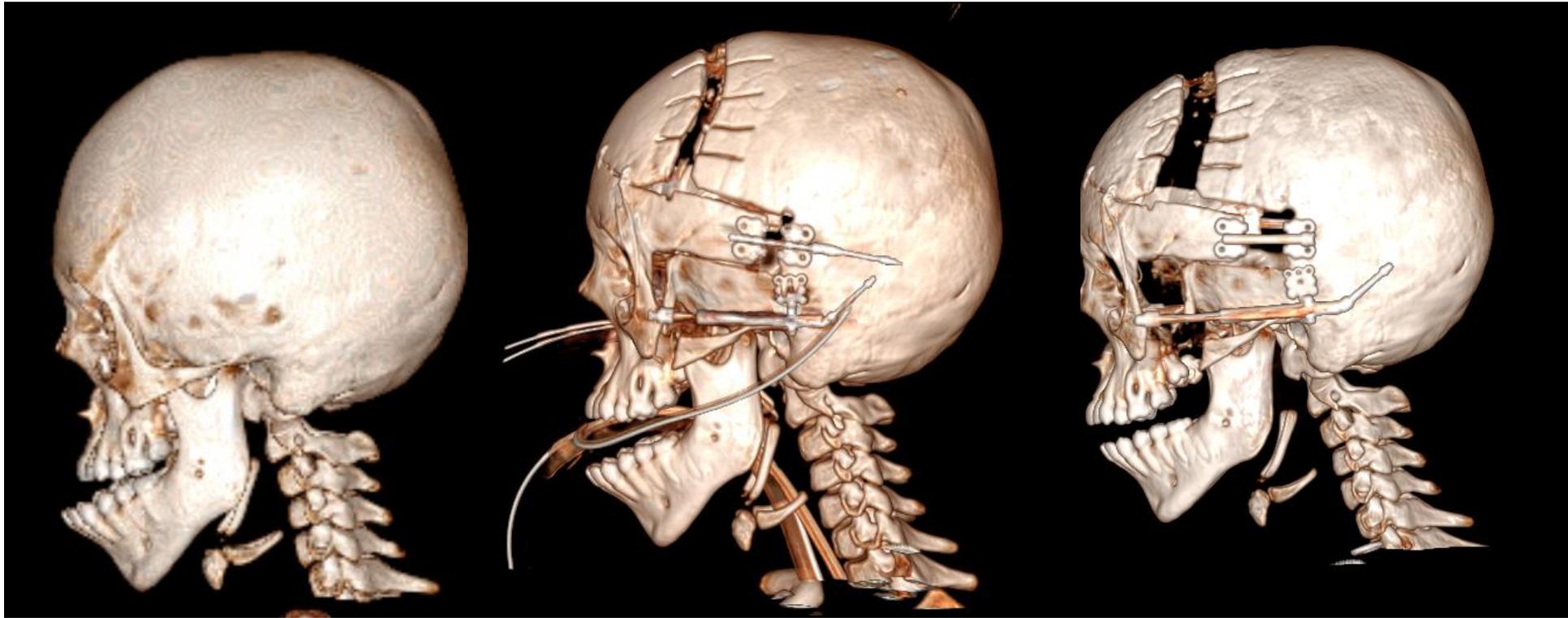
# Avancement Frontofacial (Ortiz-Monasterio 1978)





- **Distraction: 1-2 tours/jour (en sens horaire)**





Pré-op

Debout  
distraction

Fin distraction



2004



2006

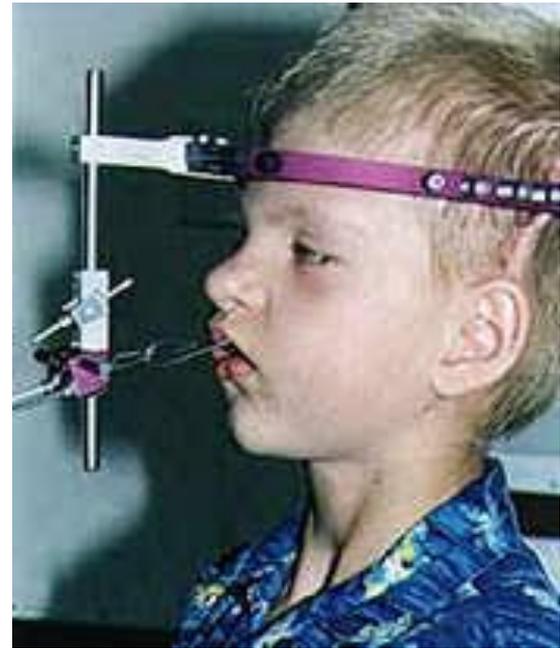
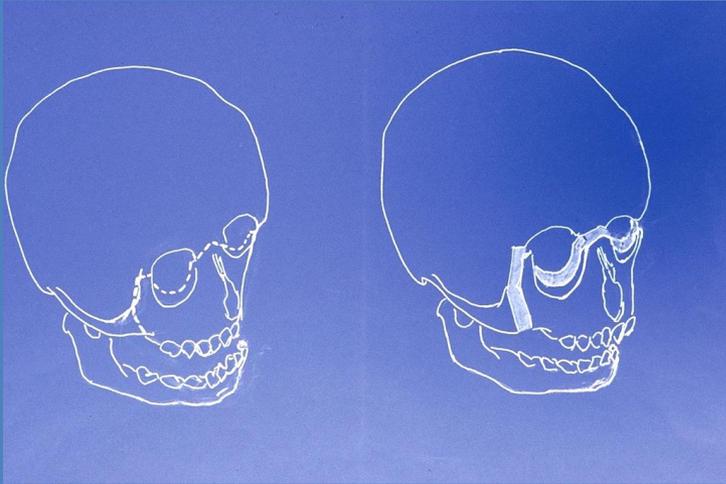


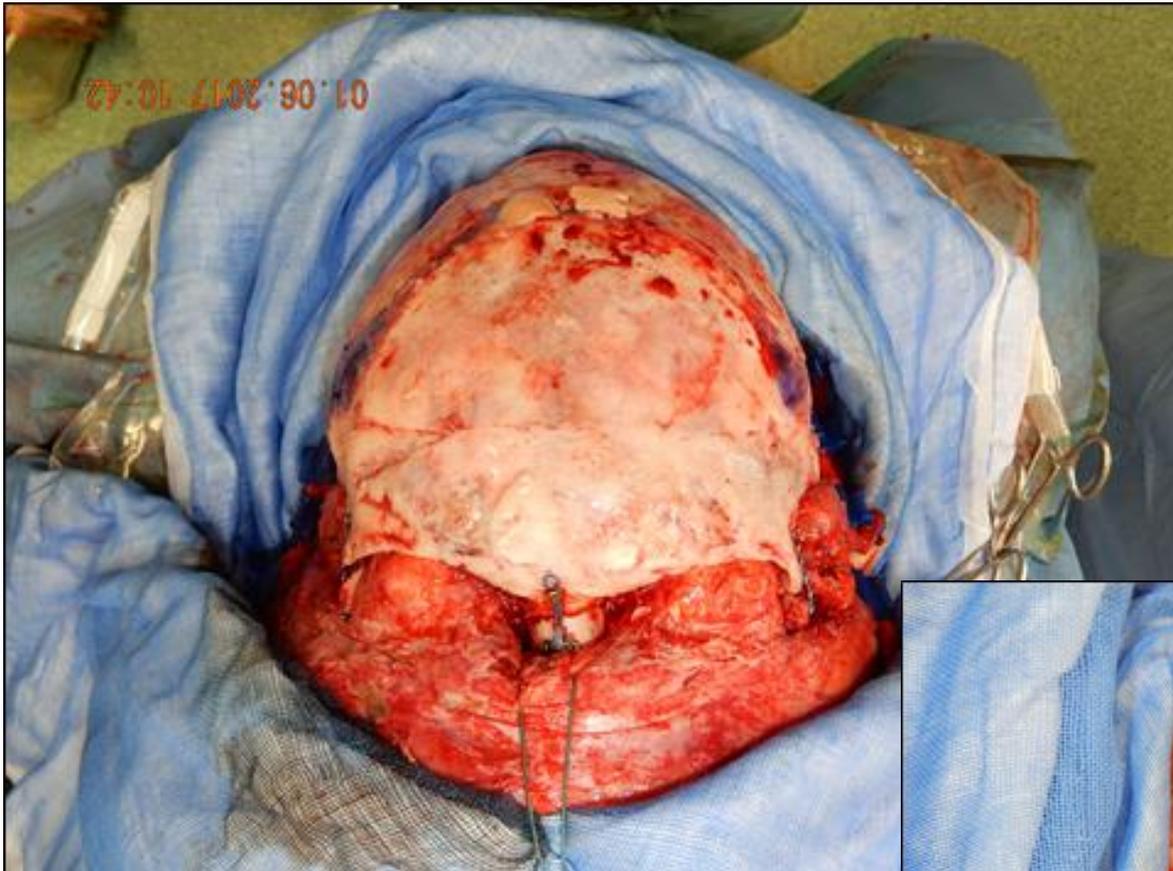
2007

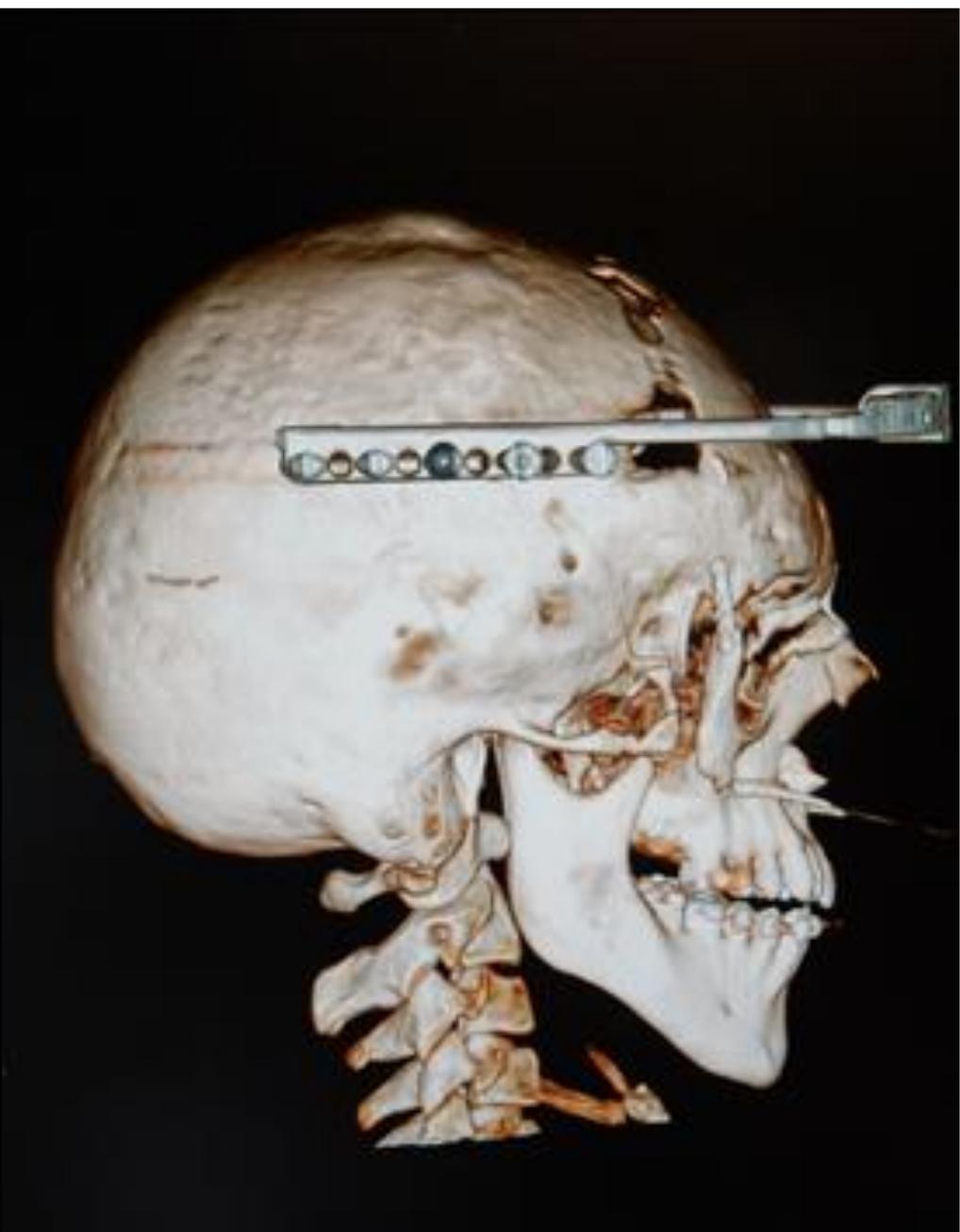
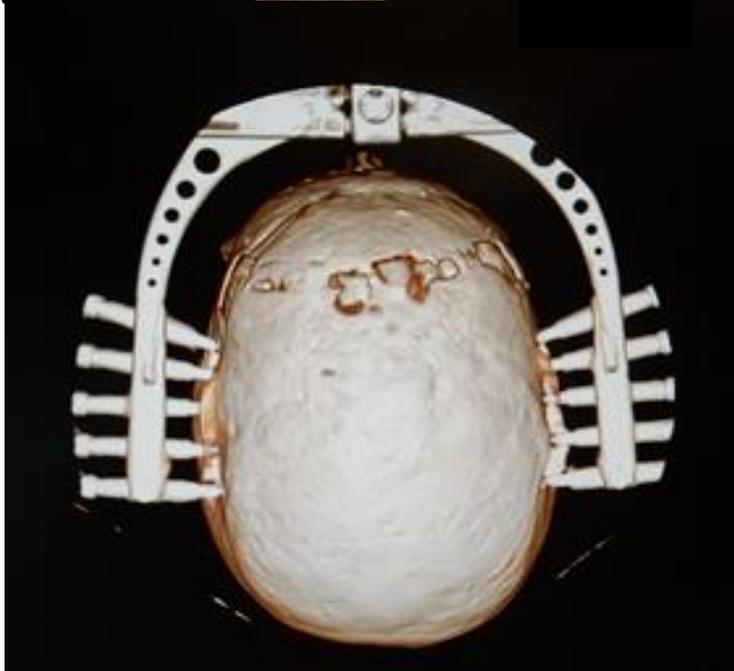
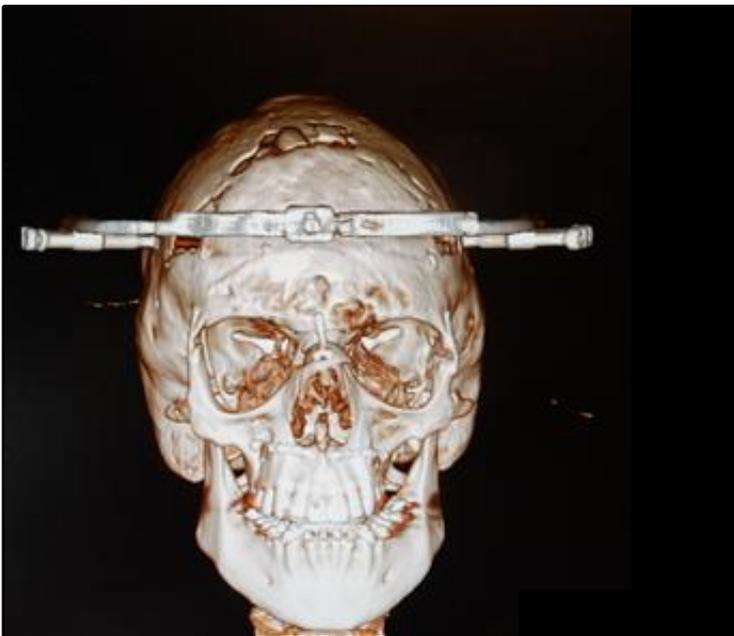


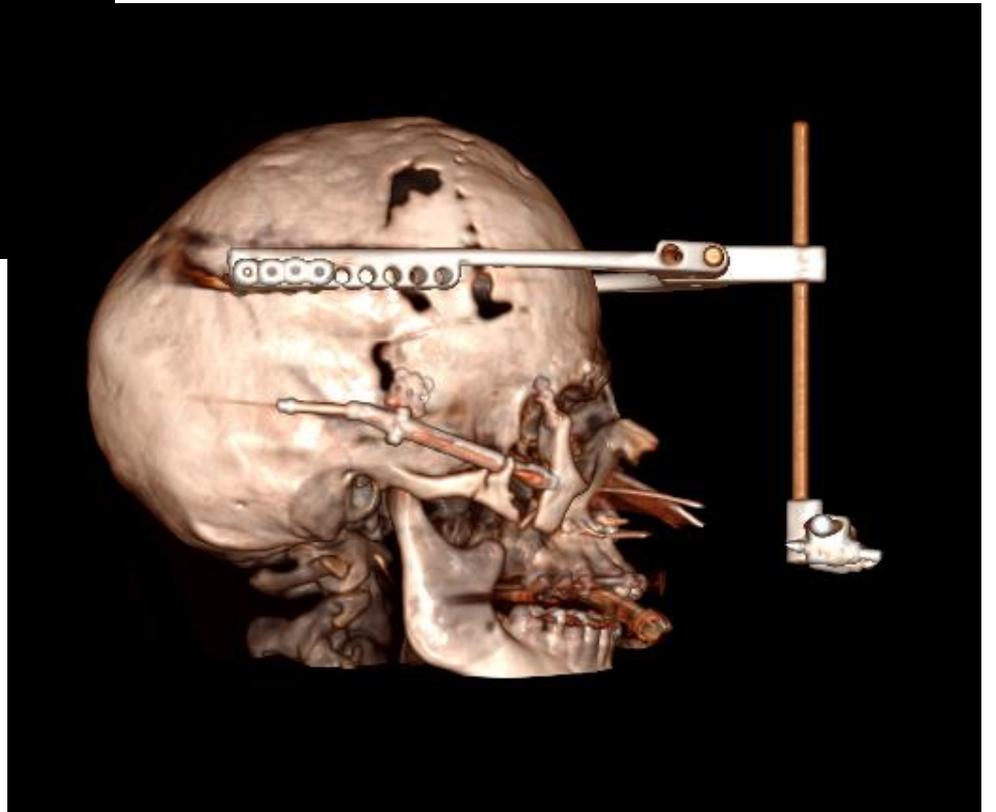
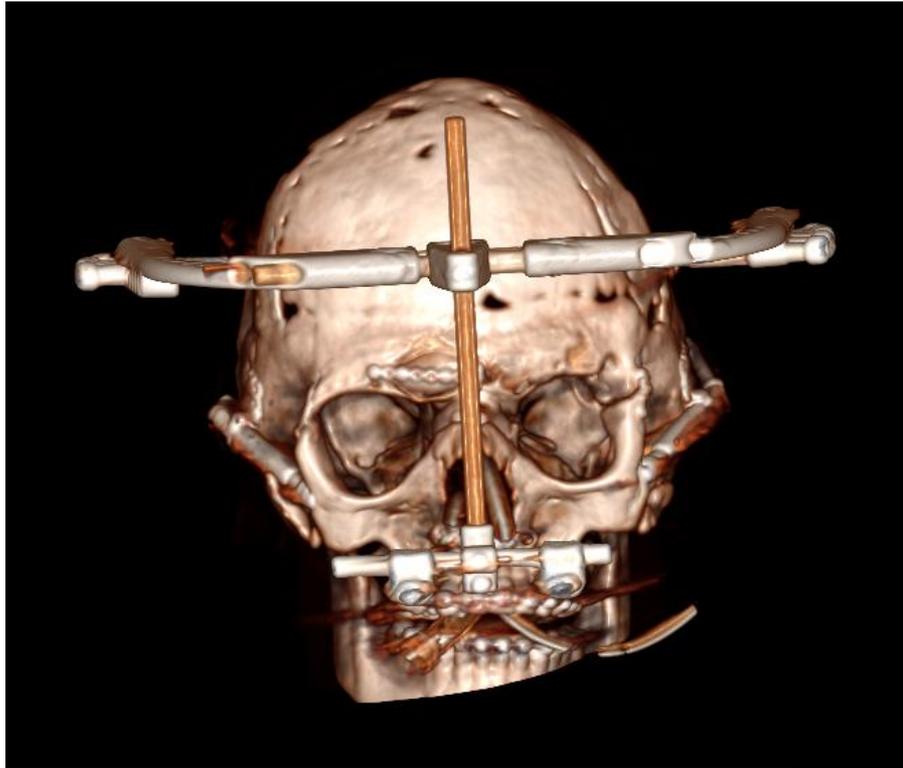
2008

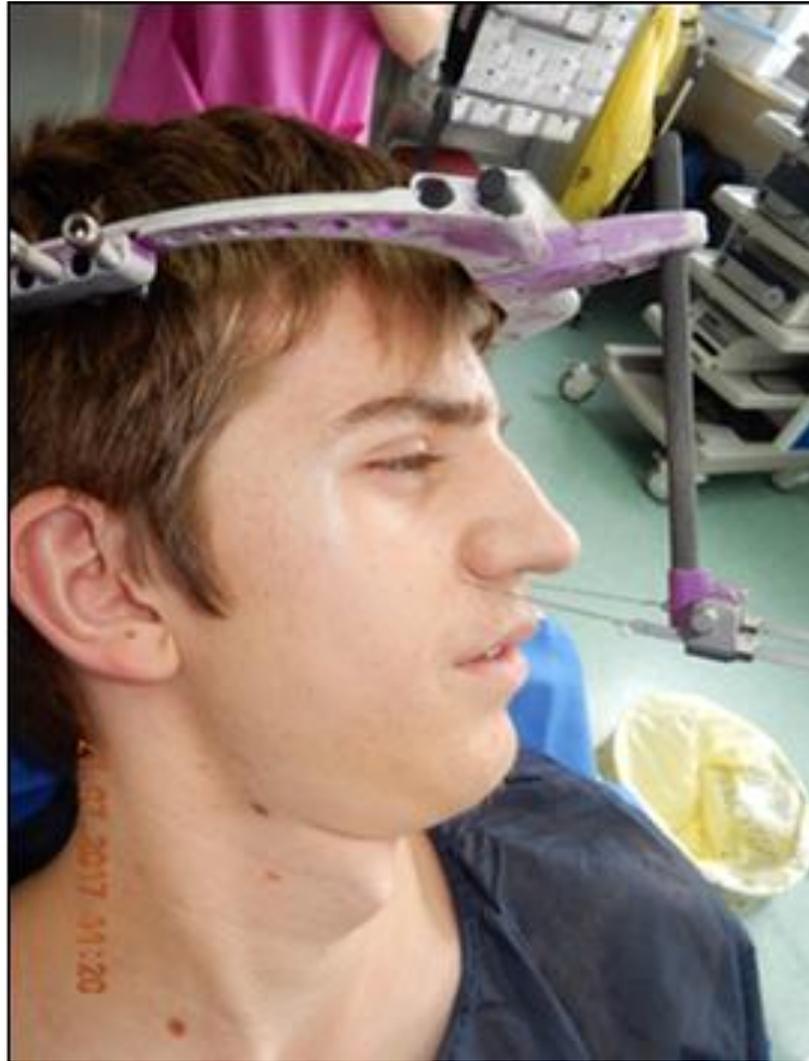
Avancement Facial type Le Fort III  
(Tessier 1967)











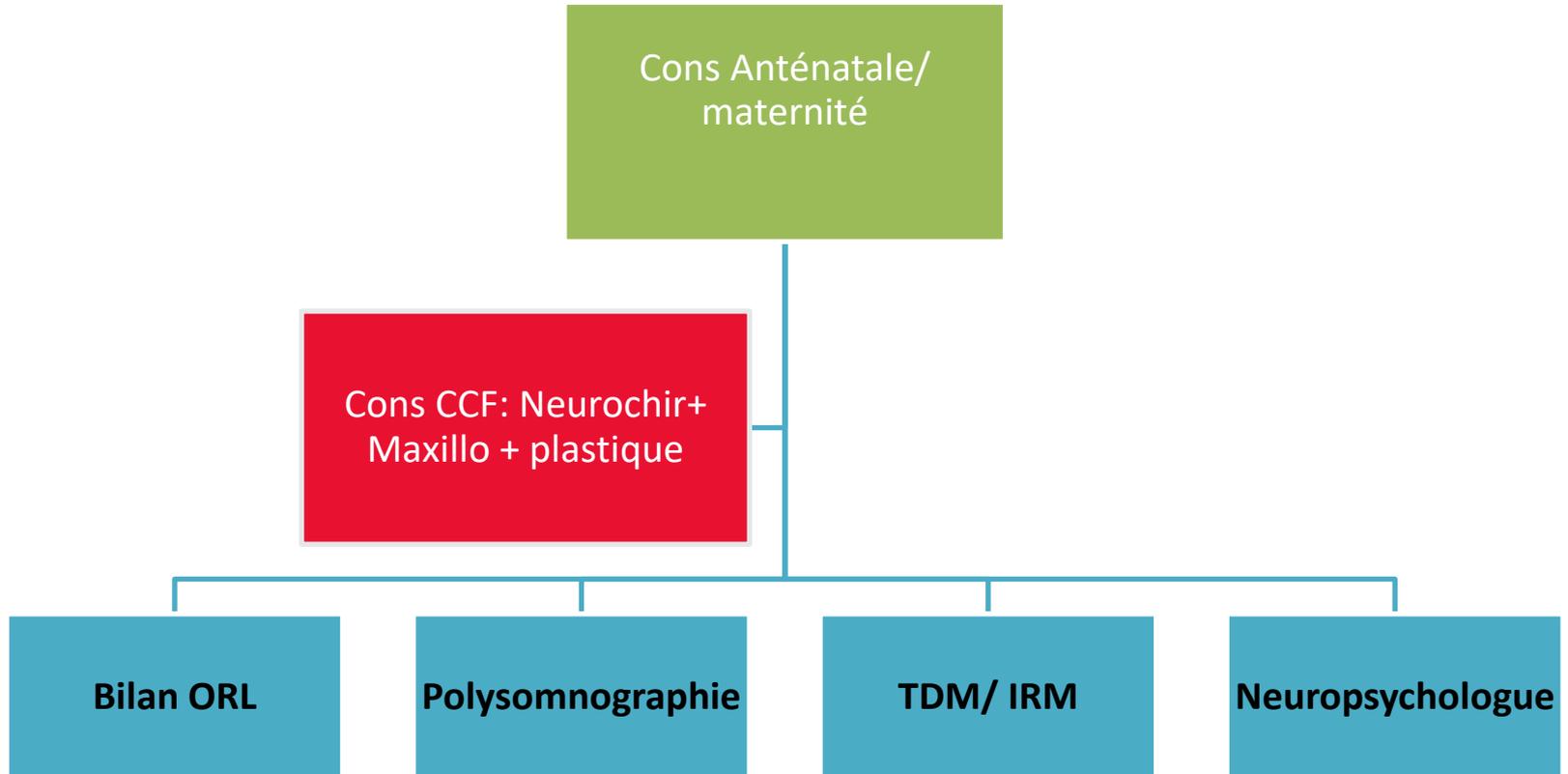


Pré-op

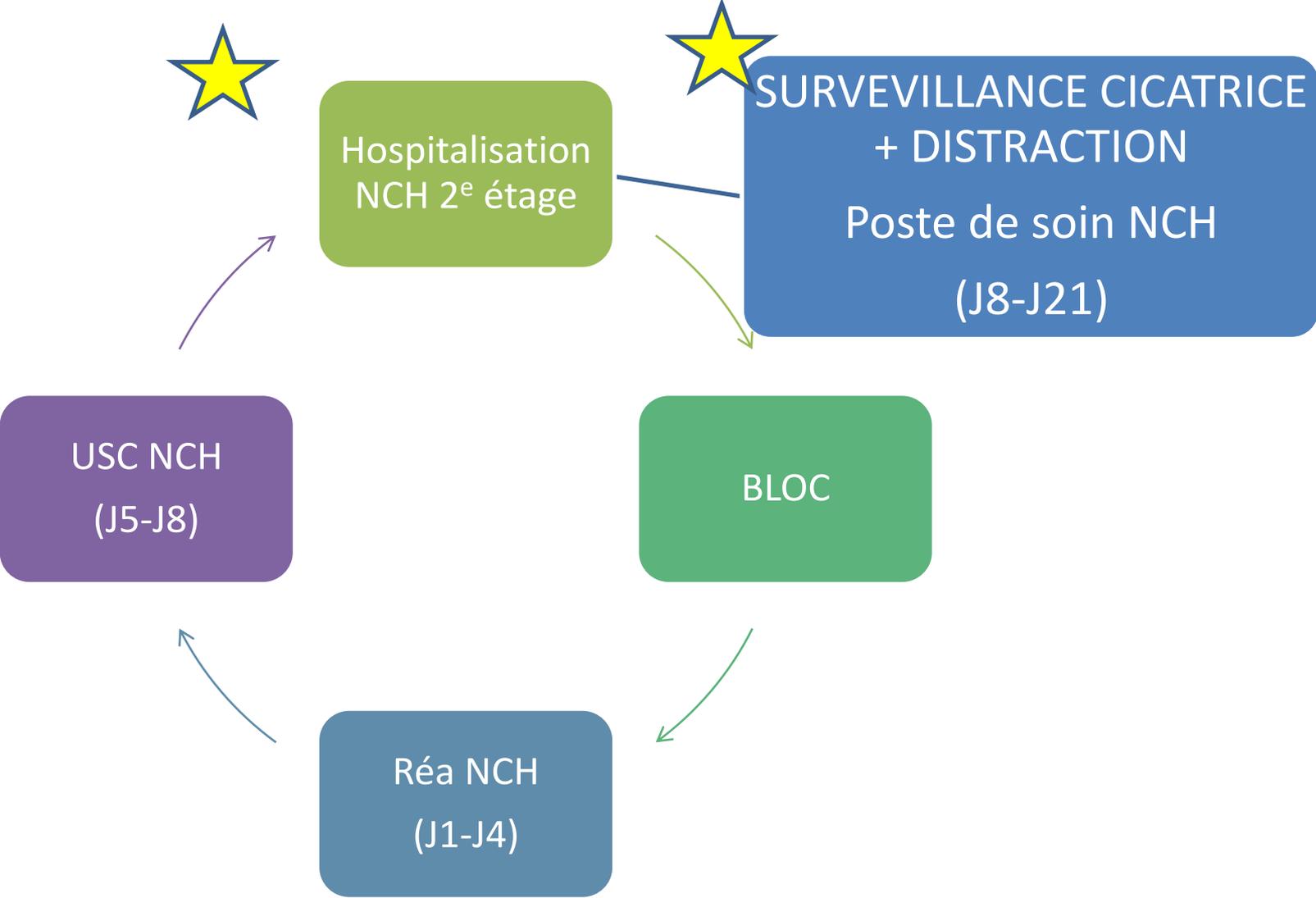


Post- op

# BILAN INITIALE



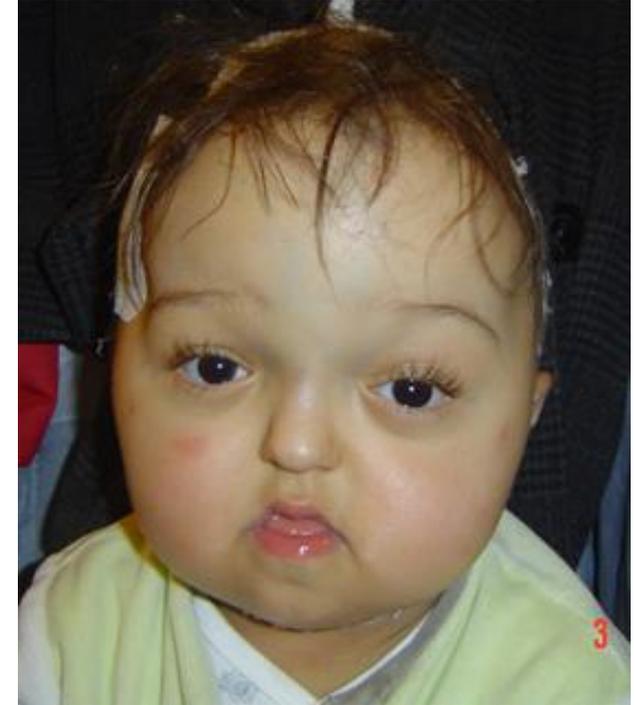
# HOSPITALISATION



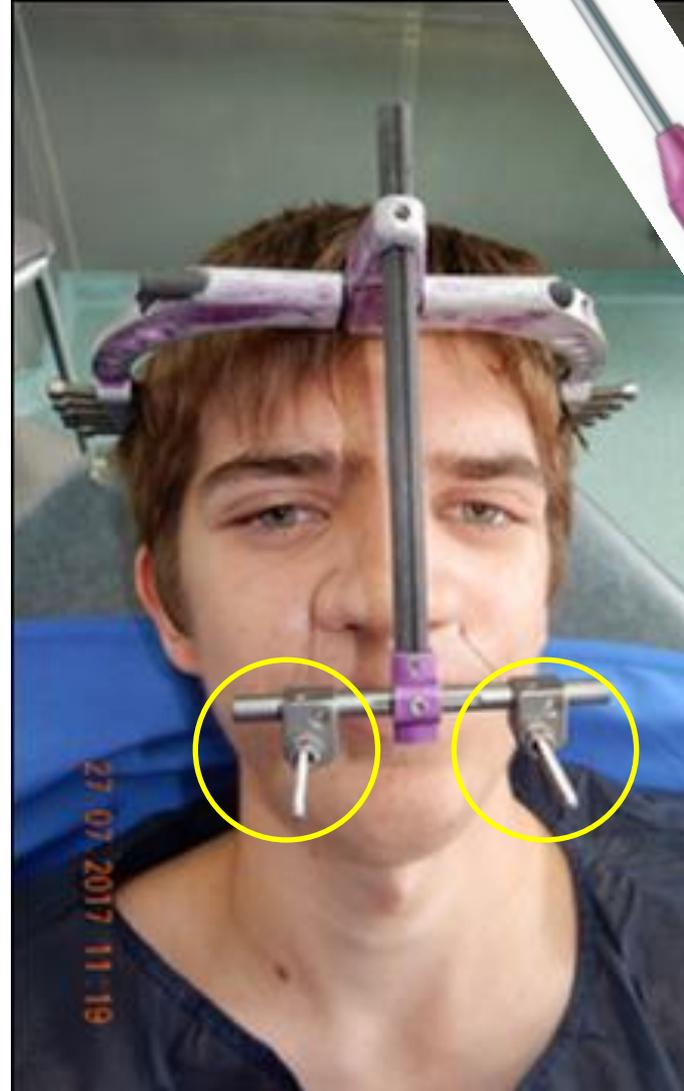
# **PRISE EN CHARGE dans la Réanimation / USC**

# PRISE EN CHARGE dans le Service:

- **Réfection pansement:** vérification distracteurs au niveau des point de sortie de la peau (JELONET/ DUODERM)



- **Distraction: 1-2 tours/jour (en sens horaire)**



!!! Possible complication:



- Douleur: doliprane/ oramorph/ MEOPA



