

UNIVERSITÉ TOULOUSE III – PAUL SABATIER
FACULTÉS DE MEDECINE

Année 2022

2022 TOU3 1575

THÈSE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE
MÉDECINE SPÉCIALISÉE CLINIQUE

Présentée et soutenue publiquement

par

Julien NICOLAU

Le 1er juillet 2022

RÉSULTATS A LONG-TERME DU TRAITEMENT CHIRURGICAL
ENDOSCOPIQUE DES SCAPHOCÉPHALIES SIMPLES

Directeur de thèse : Dr Pierre ANTHERIEU

JURY

Monsieur le Professeur Franck-Emmanuel ROUX	Président
Monsieur le Professeur Jean-Christophe SOL	Assesseur
Monsieur le Professeur Patrick CHAYNES	Assesseur
Monsieur le Docteur Sergio BOETTO	Assesseur
Madame le Docteur Zoé CAVALLIER	Suppléant
Monsieur le Docteur Pierre ANTHERIEU	Membre invité

REMERCIEMENTS

TABLES DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
I. Définition des craniosténoses	1
A. Morphogenèse du crâne	1
B. Anatomie de la voûte du crâne	2
C. La suture : moteur de la croissance de la calvaria	3
D. Physiopathologie des craniosténoses	5
1. Une synostose prématurée	5
2. Un trouble du développement cérébral	6
3. Une maladie complexe	6
II. Epidémiologie des craniosténoses	7
A. Classification et incidence des craniosténoses	7
B. Étiologies des craniosténoses non syndromiques	8
1. Facteurs génétiques	8
2. Facteurs environnementaux	9
III. La scaphocéphalie	9
A. Définition	9
B. Etiologies	10
C. Histoire naturelle et enjeux du traitement	10
D. Traitements	11
1. Principes	11
2. Les différentes techniques : perspectives historiques	11
IV. Objectifs de la thèse	13
MATERIEL et METHODES	15
I. Population	15
II. Critères d'exclusion	15
III. Technique chirurgicale	15
IV. Prise en charge post-opératoire et suivi	21
V. Recueil des données	21
VI. Enquête de satisfaction	22
VII. Statistiques	23
VIII. Aspects éthiques	23

RESULTATS	24
I. Selection des patients	24
II. Données de bases	24
III. Données opératoires	28
IV. Résultats post-opératoires	31
V. Enquête de satisfaction	37
A. Parents	37
B. Enfants	38
VI. Analyses	38
DISCUSSION	39
I. Données de bases	39
A. Données démographiques	39
B. Imagerie des scaphocéphalies	39
II. Efficacité de la chirurgie endoscopique	40
A. Morphométrie	40
B. Résultats neuro-cognitifs	40
III. Sécurité de la chirurgie endoscopique	41
IV. Comparaison avec les techniques de remodelage classiques	42
V. Variantes et controverses au sein de la chirurgie endoscopique	43
A. Suturectomie et craniotomies	43
B. Intérêt du casque de remodelage	43
VI. Intérêt de la chirurgie précoce	44
VII. Critère(s) de jugement	45
A. L'index céphalique comme indicateur de sphéricité	45
B. Objectiver l'esthétique	46
C. Evaluation de la satisfaction des parents et des enfants : légitime, mais pertinent ?	47
VIII. Forces et limites	47
A. Forces	47
B. Limites	48
CONCLUSION	49
BIBLIOGRAPHIE	50

LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX

Figure 1 : Représentation schématique du squelette de l'extrémité céphalique d'un foetus humain vers 3 mois selon Kamina.	1
Figure 2 : Anatomie du crâne, des fontanelles et des sutures.	2
Figure 3 : Physiologie de la suture.	3
Figure 4 : Déformation toulousaine.	4
Figure 5 : Classification morphologique des craniosténoses selon la loi de Virchow.	5
Figure 6 : Aspect tomodensitométrie tridimensionnel d'une scaphocéphalie.	9
Figure 7 : Illustration de la suturectomie par endoscopie selon Jimenez et Barone.	14
Figure 8 : Installation du patient en décubitus ventral sur matelas coquille.	15
Figure 9 : Abord du lambda.	16
Figure 10 : Abord de la fontanelle antérieure.	17
Figure 11 : Décollement épidual à l'endoscope.	18
Figure 12 : Suturectomie.	19
Figure 13 : Craniectomie en bande pariétale prélambdaïde.	20
Figure 14 : Fermeture.	20
Figure 15 : Classification du résultat esthétique selon Sloan.	22
Tableau 1 : Questionnaire de satisfaction adressé aux parents.	22
Tableau 2 : Questionnaire de satisfaction adressé aux enfants.	23
Tableau 3 : Données de bases démographiques et cliniques.	25
Tableau 4 : Données opératoires.	29
Tableau 5 : Résultats post-opératoires immédiats.	32
Tableau 6 : Résultats post-opératoires à long terme.	34
Figure 16 : Aspects pré-opératoire (A) et post-opératoire à 3 mois (B,C).	35
Figure 17 : Aspects post-opératoire en long terme.	36
Figure 18 : Résultats de l'enquête de satisfaction auprès des parents (N=96).	37
Figure 19 : Résultats de l'enquête de satisfaction auprès des enfants (N=47).	38

LISTE DES ABREVIATIONS

DBT : Distance bitragale

DNI : Distance nasion-inion

FGF : Fibroblast Growth Factor

FGFR : Récepteur au FGF

HTIC : Hypertension intracrânienne

IC : Index céphalique

PC : Périmètre crânien

TDM : Tomodensitométrie

INTRODUCTION

La scaphocéphalie est la plus fréquente des craniosténoses. Il s'agit d'une déformation du crâne secondaire à une anomalie de la suture sagittale qui survient pendant la croissance. Le retentissement esthétique et la menace neurologique indiquent le traitement. De nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites depuis plus d'un siècle. En 1998, Jimenez et Barone ont développé une procédure chirurgicale mini-invasive consistant en une suturectomie guidée par endoscopie (1). Elle a été appliquée au CHU de Toulouse par le Dr Boetto à partir de 2004.

I. Définition des craniosténoses

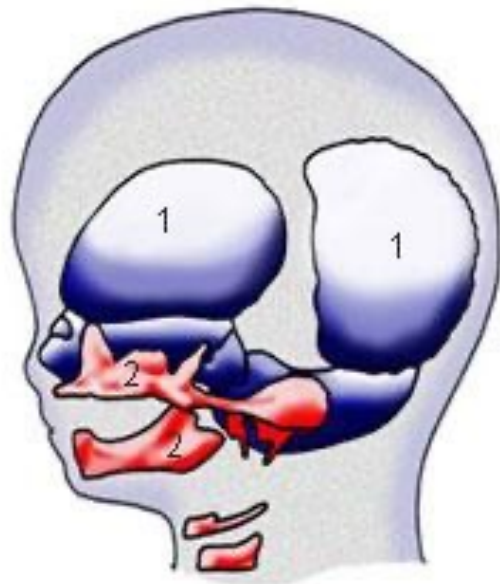
A. Morphogenèse du crâne

Le squelette de l'extrémité céphalique se forme vers la 9^{ème} semaine de grossesse à partir des crêtes neurales pour la partie antérieure et du méso-derme para-axial pour la partie postérieure (2). Il est alors composé de deux parties distinctes (Figure 1) :

- le neurocrâne : enveloppe osseuse de l'encéphale, postérieure et supérieure,
- le viscérocrâne : structure constituant la face, antérieure et inférieure.

Figure 1 : Représentation schématique du squelette de l'extrémité céphalique d'un fœtus humain vers 3 mois selon Kamina.

1. Neurocrâne. 2. Viscérocrâne.



Le neurocrâne peut lui même être subdivisé en deux parties :

- la calvaria ou voûte du crâne,
- le chondrocrâne ou base du crâne.

Par opposition à la base du crâne, issue de l'ossification secondaire d'une matrice cartilagineuse (ossification enchondrale), la formation de la voûte crânienne repose elle sur une ossification membraneuse (3). Une membrane périostée entoure une condensation de cellules mésenchymateuses, à partir de laquelle se différencient des ostéoblastes. Ceux-ci déposent des spicules de substance ostéoïde qui est secondairement minéralisée. Ce processus aboutit, par croissance radiaire à partir des centres d'ossification, à la formations d'os plats. Ces os de la voûte du crâne sont séparés par d'étroites fissures de tissu conjonctif : les sutures (2). Ces articulations fibreuses ou synfibroses jouent un rôle considérable dans la croissance du crâne et octroient une déformabilité nécessaire au passage de la filière pelvienne lors de l'accouchement (4).

B. Anatomie de la voûte du crâne

A la naissance, la calvaria est ainsi formée des os frontaux, pariétaux, temporaux et occipital reliés par les principales sutures métopique, coronale, sagittale, squameuses et lambdoïde (Figure 2). Les points de convergence des pièces osseuses définissent des zones caractéristiques d'élargissement des sutures appelées fontanelles. Les fontanelles « principales » sont au nombre de 6 (antérieure, postérieure, antérolatérales ou ptériques, postérolatérales ou astériques) (Figure 2)(2).

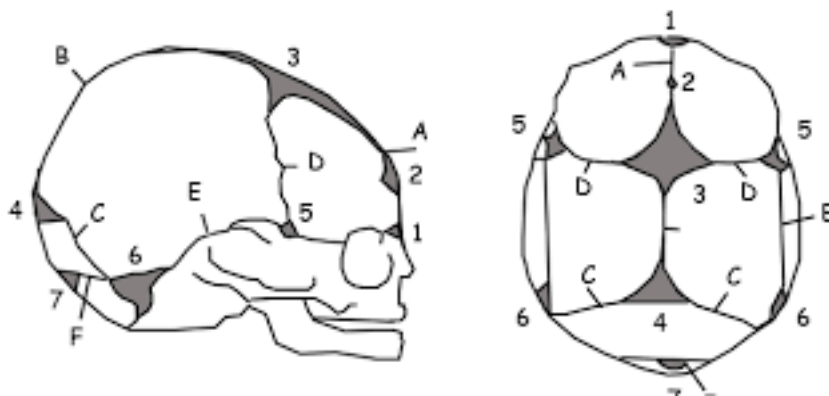


Figure 2 : Anatomie du crâne, des fontanelles et des sutures (Université Virtuelle Maïeutique Francophone).

A. Suture métopique. B. Suture sagittale. C. Suture lambdoïde. D. Suture coronale. E. Suture squameuse. F. Suture mendosale 1. Fontanelle glabellaire ouï naso-frontale. 2. Fontanelle métopique. 3. Fontanelle antérieure ou bregmatique. 4. Fontanelle postérieure ou lambatique. 5. Fontanelle antéro-latérale ou stérique ou sphénoïde. 6. Fontanelle postéro-latérale ou astérique ou mastoïde. 7. Occipitale.

C. La suture : moteur de la croissance de la calvaria

La croissance de la voûte du crâne repose principalement sur 3 mécanismes (2) :

- croissance au niveau des sutures,
- déplacements et dérives par remodelage,
- épaissement.

Les sutures sont constituées d'un réseau de fibres de collagène qui unit deux berges osseuses, au sein duquel se nichent des cellules souches mésenchymateuses aux propriétés ostéogéniques (Figure 3A) (5, 6, 7). Le contrôle de la formation, de la croissance et de la perméabilité des sutures sont des déterminants essentiels de la croissance harmonieuse du crâne. Ils dépendent de l'interaction complexe de facteurs mécaniques et moléculaires.

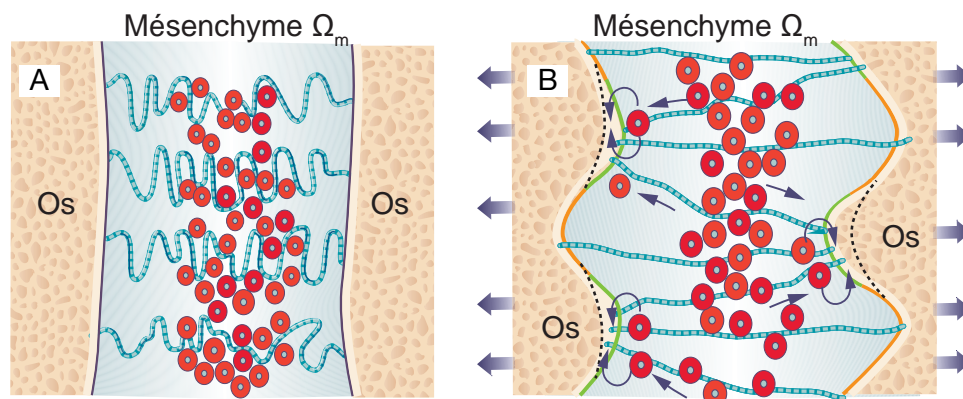


Figure 3 : Physiologie de la suture (3).

Sous l'effet des contraintes mécaniques en traction générées par la « poussée cérébrale », les cellules souches mésenchymateuses migrent le long des fibres de collagène pour exercer leur activité ostéogénique aux niveaux des berges osseuses.

La croissance médiée par les sutures dépend des contraintes mécaniques physiologiques générées par le développement cérébral, mais aussi par la traction du muscle temporal lors de la mastication (8). Les déformations crâniennes intentionnelles, variées et pratiquées dans de nombreuses cultures, sont de bons modèles expérimentaux du rôle de ces facteurs physiques dans la croissance crânienne médiée par les sutures (Figure 4) (9), de même que les déformations positionnelles et leurs modalités de traitement. Les stimuli mécaniques favorisent la migration des cellules souches et leur activité ostéogénique au niveau des berges rendant compte d'une croissance osseuse perpendiculaire à l'axe de suture (Figure 3B). Cette activité ostéogénique est notamment sous le contrôle moléculaire de

facteurs de croissances de la famille FGF qui agissent par l'intermédiaire de récepteurs spécifiques de la famille des FGFR (10, 11).

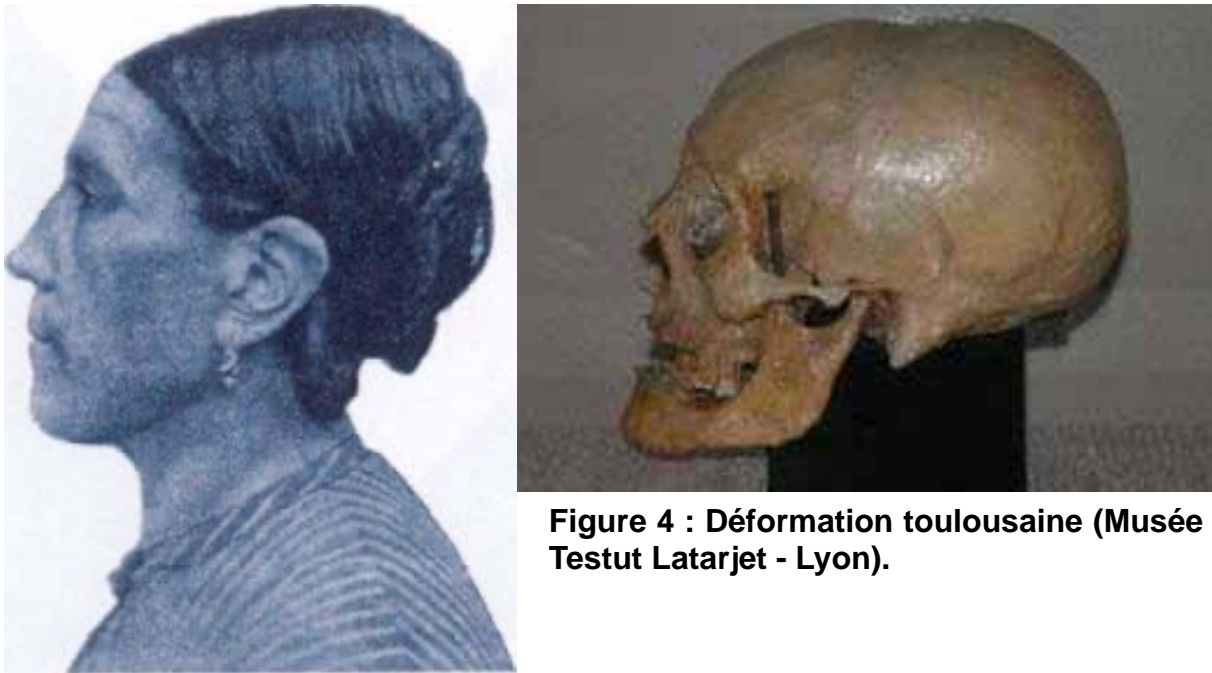


Figure 4 : Déformation toulousaine (Musée Testut Latarjet - Lyon).

Les mécanismes moléculaires impliqués dans la physiologie des sutures sont complexes et encore incomplètement élucidés. Ils impliquent différents gènes, facteurs de transcription (Msx-1, Msx-2, Twist, ...), facteurs de croissance (FGF, TGF- β , ...) et autres protéines (FGFR, collagène, phosphatases alcalines, ...) agissant au niveau des sutures elles-mêmes (2, 12) et de la dure-mère attenante (13, 14, 15).

La croissance du volume crânien s'effectue ainsi pour l'essentiel (environ 90%) durant la première années de vie et s'achève définitivement avec la fermeture des sutures et des fontanelles (16). La fermeture de suture métopique est la plus précoce, dans les premiers mois de vie, entre 2 mois et 2 ans selon les sources. La fontanelle antérieure se ferme entre le 9ème et 18ème mois. L'ossification des sutures coronale, sagittale et lambdoïde est bien plus tardive, vers l'âge de 40 ans (2).

D. Physiopathologie des craniosténoses

1. Une synostose prématurée

Lorsqu'elle est prématurée, la fermeture d'une suture compromet son potentiel d'ostéogénèse. Une hyperactivité compensatrice des autres sutures se met en place, suivant la loi de Virchow (17), entraînant une déformation cranio-faciale ou craniosténose (ou craniosynostose) caractéristique de la suture fusionnée (Figure 5).

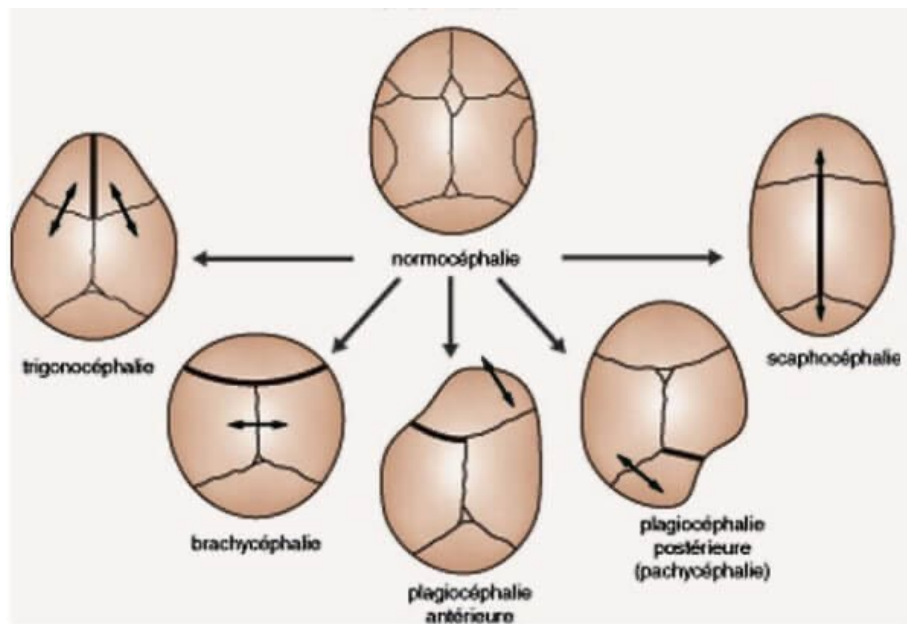


Figure 5 : Classification morphologique des craniosténoses selon la loi de Virchow (17).

Ainsi, la fermeture prématurée des sutures coronale, sagittale et métopique entraînent respectivement une brachycéphalie, une scaphocéphalie et une trigonocéphalie. La synostose simultanée de toutes ces sutures est à l'origine d'une oxycéphalie. L'ossification précoce d'une hémisuture coronale définit la plagiocéphalie antérieure. La fermeture prématurée uni-latérale de la suture lambdoïde peut donner une plagiocéphalie postérieure et l'atteinte bilatérale une pachycéphalie. L'atteinte de cette suture est en pratique plus rare, retentissant peu sur la morphologie et s'intègre volontiers dans le cadre de pathologies multisuturaires déterminant des craniosténoses complexes (18).

Si les conséquences morphologiques des synostoses permettent de définir les différentes craniosténoses, le retentissement sur le développement du contenu cérébral ne doit pas être occulté.

2. Un trouble du développement cérébral

D'après Virchow, l'insuffisance de croissance du contenant osseux par rapport au contenu encéphalique en expansion rendrait compte d'une augmentation de la pression intracrânienne dans les craniosténoses (17). Pendant longtemps, les anomalies neurologiques observées dans les craniosténoses ont ainsi été imputées à l'hypertension intracrânienne (HTIC) secondaire à une disproportion cranio-cérébrale. Cependant, le volume crânien dans les craniosténoses est souvent conservé voire augmenté dans certaines formes syndromiques (19). On peut observer une récurrence de l'HTIC après chirurgie de remodelage de la voûte (20). Enfin, l'HTIC n'est pas systématique, notamment dans les formes simples non syndromiques (20).

Il semble en fait que l'HTIC dans les craniosténoses relève de multiples facteurs, avec notamment l'implication d'une hypertension veineuse et la participation d'autres comorbidités propres aux formes syndromiques (malformation de Chiari de type I, syndrome d'apnée obstructive du sommeil secondaire à l'hypoplasie du tiers moyen de la face) (19). C'est pourquoi elle est plus volontiers observée dans les formes complexes et syndromiques (20). Elle constitue un déterminant du pronostic neurologique et son contrôle est un enjeu majeur de la prise en charge thérapeutique de ces patients.

L'hypothèse d'un trouble du développement cérébral direct, mécanique, consécutif à l'anomalie de croissance de l'enveloppe osseuse est parfois avancée sur la base de données épidémiologiques des troubles neurocognitifs dans les craniosténoses simples. Des études ont ainsi associé chaque craniosténose à un spectre pathologique neurocognitif particulier (22, 23, 24, 25). Elles suggèreraient un impact bien spécifique de chaque craniosténose, en fonction de sa géométrie, sur le développement de certaines zones du cerveau. Ces observations sont cependant hétérogènes entre les séries et réalisées sur des petites cohortes de patients, pour la plupart opérés.

3. Une maladie complexe

L'hypothèse de l'existence de déterminants communs au développement squelettique crânien et neurologique encéphalique, notamment génétiques (FGFR), (19), mérite d'être explorée. Aussi, le retentissement de la dysmorphie sur le

développement psycho-social des enfants doit être considéré (26). Ainsi, la craniosténose ne peut pas être réduite à une simple maladie osseuse ou « maladie de la suture ».

Les données épidémiologiques donnent quelques réponses et plusieurs hypothèses quant aux causes de cette pathologie.

II. Epidémiologie des craniosténoses

A. Classification et incidence des craniosténoses

Les craniosténoses concernent 1 naissance sur 2500 (27). On distingue les craniosténoses primitives, majoritaires, qui peuvent être syndromiques ou non, des craniosténoses secondaires, plus rares.

Les formes non syndromiques représentent 75% des craniosténoses primitives. La scaphocéphalie est la plus fréquente (45 à 58%), suivie de la trigonocéphalie (plus de 25%), dont la fréquence augmente ces dernières années. Les plagiocéphalies antérieures représentent moins de 15%, les brachycéphalies moins de 7% des craniosténoses et les plagiocéphalies postérieures sont encore plus rares (moins de 3%). On observe une prédominance masculine dans les scaphocéphalies et les trigonocéphalies (2,5 à 3/1), féminine dans les plagiocéphalies antérieures (2/1). Cette disparité de fréquence et de sex-ratio suggèrent des causes et mécanismes plus spécifiques de chaque craniosténose.

Les formes syndromiques (25%) correspondent à des craniosténoses s'intégrant dans le cadre de syndrome polymalformatifs et de maladies génétiques. Elles impliquent pour la plupart d'entre elles une altération d'un gène de la famille des récepteurs au Fibroblast Growth Factor (FGFR). Il s'agit des syndromes d'Apert, de Pfeiffer, de Crouzon, de Muenke, de Jackson-Weiss, ... Ces craniosténoses sont souvent complexes, associées à un dysmorphisme facial comprenant une hypoplasie du tiers moyen avec exorbitisme et un syndrome d'apnées obstructives du sommeil, ainsi qu'à d'autres anomalies périphériques, notamment digitales. Elles témoignent du rôle de l'altération des FGFR dans la physiopathologie des craniosténoses. En dehors de ces atteintes monogéniques bien connues, des études ont montrés la fréquence des anomalies chromosomiques dans les formes syndromiques de craniosténoses, parfois submicroscopiques (27, 28).

Les causes secondaires correspondent à toute circonstance pathologique affectant la physiologie de la suture par un biais métabolique ou mécanique. La

craniosténose est alors une manifestation parmi d'autres de maladies telles que l'hyperthyroïdie, l'hypercalcémie, l'hypophosphatasie, le rachitisme (déficit en vitamine D), l'ostéodystrophie rénale ou le syndrome de Hurler (29), d'hémopathies congénitales comme la drépanocytose et les thalassémies, ou encore des pathologies encéphaliques comme la microcéphalie, l'encéphalocèle et l'hydrocéphalie dérivée. Elles renseignent sur autant de facteurs déterminants dans la croissance du crâne et l'activité des sutures.

B. Étiologies des craniosténoses non syndromiques

Les causes des craniosténoses primitives non syndromiques sont imparfaitement élucidées bien que les publications sur le sujet foisonnent depuis deux décennies. Le déterminisme de ces pathologies est complexe et fait intervenir des facteurs génétiques et environnementaux.

1. Facteurs génétiques

L'observation d'environ 5% de cas familiaux (variable selon le type de craniosténose) (30), la prédominance chez les ethnies blanches non hispaniques et la concordance nettement supérieure entre les jumeaux homozygotes par rapport aux hétérozygotes (60.9% versus 5.3%) (31) plaident en faveur de l'existence de facteurs génétiques. Cependant, les formes sporadiques restent majoritaires et la concordance chez les jumeaux homozygotes n'est pas complète. Les études génétiques ont révélé l'existence chez des patients pourtant non syndromiques de mutations de gènes spécifiques (*TCF12*, *ERF*, *TWIST*, *ALX4*, *RUNX2*, *FREM1*, ...). Ces gènes codent pour des protéines de signalisation de différentes voies impliquées dans le développement squelettique et interconnectées entre elles. Une même craniosténose pourrait alors résulter de mutations de différents membres d'une même voie de signalisation ou de voies différentes reliées. Elles constituaient alors des « maladies des voies de signalisation du développement ». Le caractère non Mendélien de la transmission, en dépit du support génétique avancé de ces affections, pourrait être expliqué par une hérédité oligogénique, une pénétrance incomplète, l'implication de facteurs épigénétiques et l'action de régulateurs géniques (27). Mais il peut aussi s'expliquer par l'intervention de facteurs environnementaux.

2. Facteurs environnementaux

Certains antécédents obstétricaux sont plus fréquemment retrouvés chez les patients atteints de craniosténose comme la gémellité, la pluriparité, la prématurité et la macrosomie (1). La modification des contraintes mécaniques céphaliques intra-utérines pourrait ainsi être un facteur étiologique. L'exposition maternelle pendant la grossesse à certains toxiques (tabac et autres agents hypoxémiant, le valproate de sodium, l'acide rétinoïque, les antidépresseurs, les traitements de l'infertilité) a été étudiée mais la preuve formelle de causalité n'a pas été établie (27).

III. La scaphocéphalie

A. Définition

La scaphocéphalie est une craniosténose secondaire à la fermeture prématurée de la suture sagittale. C'est la plus fréquente des craniosténoses, qui concerne 1 naissance pour 5000 naissance (32). Elle est dans la majorité des cas primitive, simple et non syndromique.



Figure 6 : Aspect tomodensitométrie tridimensionnel d'une scaphocéphalie (Morris 2016).

La suture sagittale est fusionnée et n'est plus visible. Le front est bombant. Le crâne est allongé dans sa dimension antéro-postérieure et étroit transversalement.

Elle se manifeste cliniquement par une dolichocéphalie, c'est à dire un allongement antéro-postérieur du crâne avec un front bombant, une protubérance occipital marquée et une étroitesse bipariétale (Figure 6). La synostose sagittale n'est pas toujours totale, déterminant ainsi 3 formes clinique selon le site de fermeture et l'aspect morphologique qui en résulte (33, 34):

- Forme antérieure : la fermeture prématurée de la suture sagittale limitée à sa partie antérieure s'associe à un bombement frontal, avec un respect relatif de la partie postérieure du crâne.
- Forme postérieure : la synostose de la partie postérieure de la suture sagittale rend compte d'une protubérance occipitale plus marquée et d'une déformation frontale plus restreinte.
- Forme complète : la fusion de l'intégralité de la suture combine le bombement frontal au « chignon » occipital.

B. Etiologies

Les causes exactes des scaphocéphalies non syndromiques ne sont pas parfaitement établies. Les études génétiques les plus récentes retrouvent une forte association avec certains variants sur de régions non codantes des gènes *BMP2* et *BBS9* (35) dont l'expression serait modifiée par ce biais, conférant un rôle étiologique (36). Des variants d'autres gènes liés au développement squelettique (*SPRY1*, *SPRY4*, *SMAD6*, *ALX4*, *IGF1R*, *MSX2*, *FGFR1*, *FGFR2*, *FGFR3*, or *TWIST1*) sont également associés (27). Mais la pénétrance incomplète suggère l'interaction de plusieurs facteurs génétiques et potentiellement l'implication de facteurs environnementaux. Comme détaillé plus haut, les données épidémiologiques plus anciennes suggéreraient le rôle des contraintes mécaniques intra-utérines et l'exposition maternelle à certains toxiques, de manière non univoque et peu robuste.

C. Histoire naturelle et enjeux du traitement

L'histoire naturelle des scaphocéphalies non traitées est peu connue. La déformation crânienne observée dans les premiers mois de vie semble rester stable dans le temps (37). L'hypertension intracrânienne est peu fréquente, de l'ordre de 5% des cas avant traitement (38). Les études anthropologiques ne permettent pas de conclure à une souffrance cérébrale significative en absence de traitement (39). Cependant, les données issues de patients non traités restent peu nombreuses et peu robustes (biais de sélection des formes les moins sévères, évaluation neuro-cognitive absente ou indirecte, ...).

Au regard de ces données, l'enjeu du traitement est donc double :

- Esthétique, certain,
- Neurologique, présumé.

D. Traitements

1. Principes

Si le principe de traiter les scaphocéphalies au regard des enjeux précédemment décrits fait consensus, il existe une grande variabilité inter-équipe quant aux modalités de traitement chirurgical (40). Il existe de nombreuses techniques différentes, qu'on peut regrouper en 2 catégories selon qu'elles consistent :

- en la restauration d'une morphologie et d'un volume crâniens normaux (techniques de remodelage de la voûte),
- en la réintroduction d'un potentiel de croissance crânienne guidée par le développement cérébral (suturectomies, craniectomies en bandes). Ces techniques peuvent être réalisées par abord large à crâne découvert ou par abord mini-invasif endoscopique.

2. Les différentes techniques : perspectives historiques

Pour mieux appréhender la variété des techniques chirurgicales contemporaines et comprendre la nature des controverses à leur sujet, il est intéressant de les envisager d'un point de vue historique (41).

De part leurs présentations morphologiques évidentes et caractéristiques, les craniosténoses sont connues depuis l'Antiquité de Galien et Hippocrate. La description des différentes formes et des sutures fusionnées s'est affinée pendant les Temps Modernes. Mais ce n'est qu'au 19^{ème} siècle que les travaux de von Sömmering, Virchow et Moss (8,17) permettent d'identifier la fermeture prématurée des sutures comme la cause des craniosténoses, de conceptualiser le rôle de la « poussée cérébrale » dans la croissance du crâne et par conséquent d'appréhender les risques des synostoses sur le développement encéphalique. Ces forts de ces nouvelles connaissances et des progrès dans le domaine de l'asepsie que Lannelongue à Paris et Lane à San Francisco réalisent respectivement en 1890 et en 1892 les premières tentatives de chirurgie chez des patients atteints de scaphocéphalies. Le premier opta pour des craniectomies en bandes libérant mais conservant la suture quand le second réalisa une suturectomie associée à des ostéotomies en bandes bipariétales. En dépit des données limitées et du décès du patient de Lane dans les heures suivant la chirurgie, ces techniques ont été largement adoptées par les autres équipes, tout en étant développées et appliquées

aux autres craniosténoses. En 1894, Jacobi fait état d'un engouement injustifié de la communauté chirurgicale pédiatrique américaine pour ces techniques au regard des résultats mitigés (liés notamment à la confusion diagnostique microcéphalie/craniosténose et au caractère tardif des interventions) et du taux de mortalité très élevé (près de 50%), conduisant à leur abandon pendant trois décennies.

A partir de 1920, l'amélioration des performances diagnostiques et la précocité des interventions, associées aux progrès en matière d'hygiène et d'anesthésie, permit un retour de ces chirurgies. Les résultats s'améliorent et la morbidité est faible. Dans les années 1940, les craniectomies en bandes et les suturectomies étaient alors largement pratiquées. C'est à cette époque que commença à être avancée par Faber l'importance de la précocité de la chirurgie, plébiscitée alors avant l'âge de 2 mois, pour optimiser les résultats esthétiques et fonctionnels de ces techniques. Elle montraient en effet des limites chez les patients plus âgés et dans les formes complexes, avec des réossifications précoces compromettant l'efficacité et nécessitant des réinterventions, sources de complications. De nombreuses stratégies chirurgicales visant à limiter la réossification ont alors été développées dans les décennies suivantes, sans francs succès (interposition de matériels synthétiques entre les berges, ablation du périoste, ...).

A partir des années 1950, du fait des progrès des techniques, de l'anesthésie et des transfusions sanguines, ces chirurgies devinrent beaucoup plus sûres. Inspirés par les travaux de Tessier, Shillito et Matson plaidèrent alors pour une modernisation de la chirurgie des craniosténoses, avec une reconsidération de l'objectif esthétique, en particulier dans les formes complexes et chez les patients plus âgés. C'est ainsi qu'entre les années 1960 et 1990, les techniques de remodelage complexe de la voûte du crâne se sont largement développées, avec notamment pour les scaphocéphalies : la craniectomie médiane avec résection occipitale de Venes en 1976, la procédure en Pi de Jane en 1978 (qui initia le complément du port du casque à la chirurgie de remodelage)(42), la craniectomie d'Epstein en 1982, la craniectomie en bande large avec craniectomies des ailes pariétales de Albright 1985, la craniectomie sagittale avec fragmentation bipariétale de Greene 1988 et la réduction occipitale-ailes bipariétales de McComb en 1994. L'essor de ces techniques s'associa à une nette amélioration des résultats esthétiques et neurologiques de la chirurgie des craniosténoses, notamment complexes. En revanche, on observe alors un regain considérable en termes de morbidité (majoration du temps d'intervention et d'hospitalisation, majoration des

pertes sanguine et du recours transfusionnel, des complications, du taux de reprises chirurgicales, ...) et un recul de l'âge du traitement.

C'est dans un souci de réduction de la surmorbidity induite par les remodelage extensif que Jimenez et Barone proposent en 1998 la craniectomie par abord endoscopiques des scaphocéphalies (Figure 7)(1). Cette stratégie combine le principe ancien d'efficacité des suturectomies réalisées à un âge précoce dans une craniosténose simple (la poussée cérébrale guidant la croissance du crâne), les principes plus récents de craniectomies pour prévenir la réossification et de refends pariétaux pour parfaire le remodelage, l'intérêt d'une thérapie externe complémentaire par port de casque développé par Persing en 1986 et le bénéfice de la chirurgie mini-invasive endoscopique « moderne » pour la réduction des complications. Ils décrivent alors d'excellents résultats esthétiques pour une morbidité très faible.

Compte-tenu de son excellent rapport bénéfices-risque, cette technique a été adoptée par le Dr Boetto pour la prise en charge des enfants atteints de scaphocéphalie au CHU de Toulouse depuis 2004.

IV. Objectifs de la thèse

L'objectif principal de ce travail était de décrire la technique chirurgicale et les résultats obtenus sur la série de patients opérés de scaphocéphalies primitives non syndromiques au CHU de Toulouse.

Les objectifs secondaires étaient d'évaluer la corrélation entre l'évaluation subjective faite par le chirurgien, celle faite le/les patient/parents et l'évaluation objective morphométrique ainsi que rechercher une corrélation entre la précocité de l'intervention et la qualité du résultat morphologique.

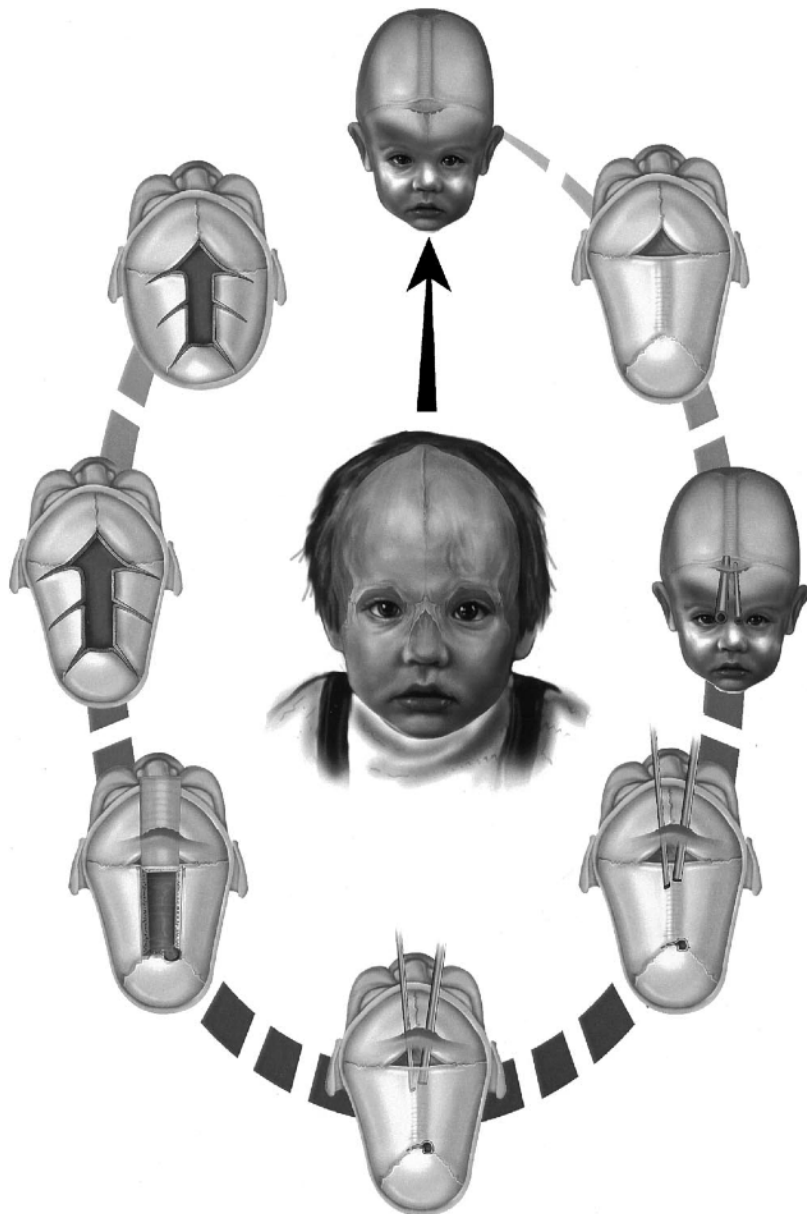


Figure 7 : Illustration de la suturectomie par endoscopie selon Jimenez et Barone.

Deux petites incisions médiane sont réalisées sur la fontanelle antérieure et sur le lambda. La fontanelle antérieure est décollée, un trou de trépan est réalisé au niveau du lambda. L'endoscope est introduit avec un dissecteur antérieurement et les plans sous-galéal et épidual sont disséqués. Une bande osseuse médiane est réséquée et des ostéotomies coronales bilatérales en baril de tonneau sont effectuées. Le remodelage est complété avec le port d'un casque.

MATERIEL et METHODES

I. Population

Tous les enfants opérés d'une scaphocéphalie par la technique endoscopie entre août 2004 et Janvier 2020 au CHU de Toulouse ont été inclus.

II. Critères d'exclusion

Les enfants présentant une autre synostose associée ou un contexte syndromique étaient exclus. Les patients qui avaient déjà été opérés une première fois par abord bi-coronal ouvert classique ou par procédure endoscopique étaient aussi exclus.

III. Technique chirurgicale

Les patients étaient adressés par un pédiatre, un médecin généraliste ou un gynécologue obstétricien à la consultation neurochirurgicale. Le diagnostic était basé sur l'examen clinique et sur les données radiologiques si présentes.

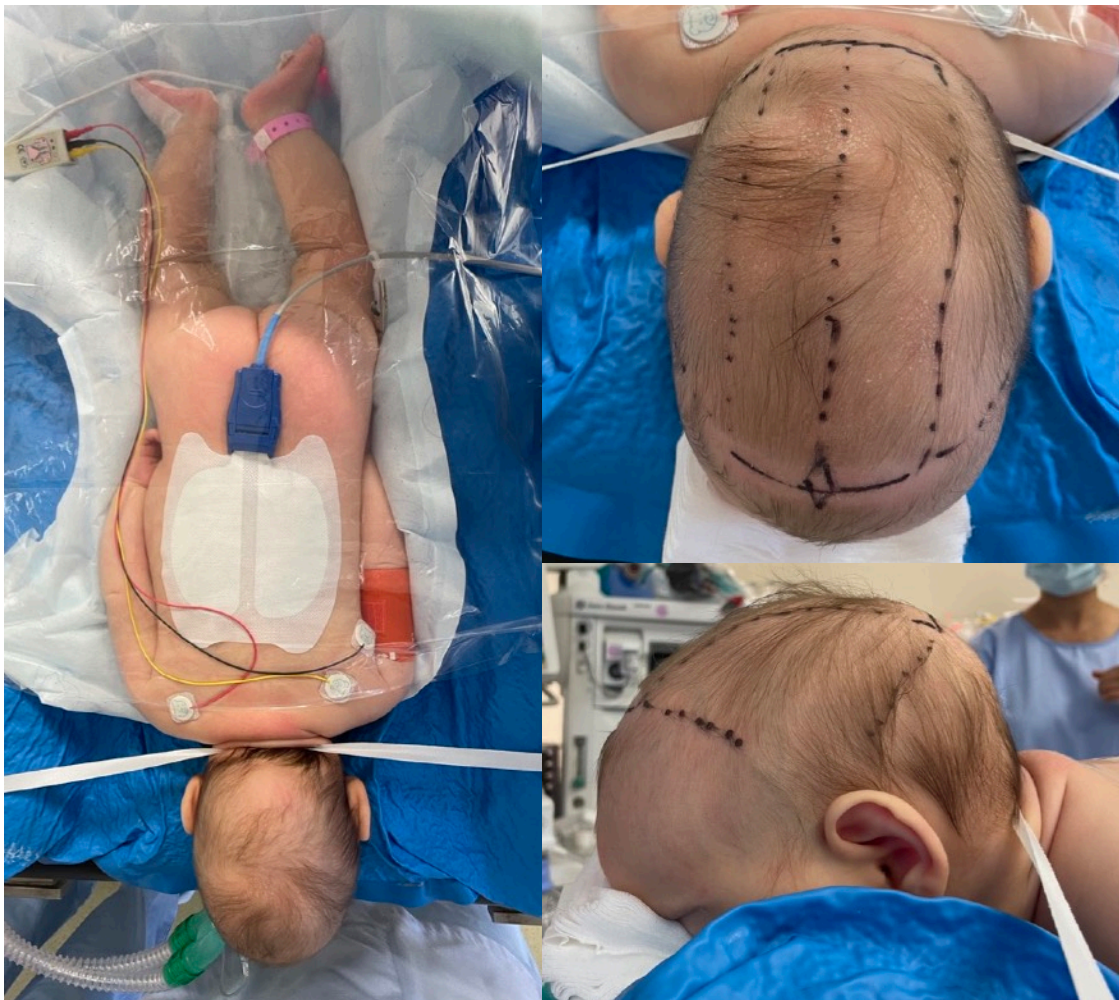


Figure 8 : Installation du patient en décubitus ventral sur matelas coquille.

La chirurgie était réalisée le plus tôt possible en absence de contexte infectieux (ex : fièvre, rhino-pharyngite, ...). Les patients étaient opérés sous anesthésie générale en décubitus ventral, tête fixée en extension par un ruban adhésif (Figure 8). Un matelas coquille et des compresses étaient utilisées pour éviter les lésions des points d'appuis. Le dosage micro-méthode de l'hémoglobine était effectué avant, pendant et après la chirurgie. La tonte des cheveux était limitée à une bande de 1cm de large. L'antisepsie du scalp était réalisée selon le protocole 4 temps classique avec de la povidone iodée alcoolisée. La peau était infiltrée à la xylocaïne adrénalinée (10/0,005 mg/mL).

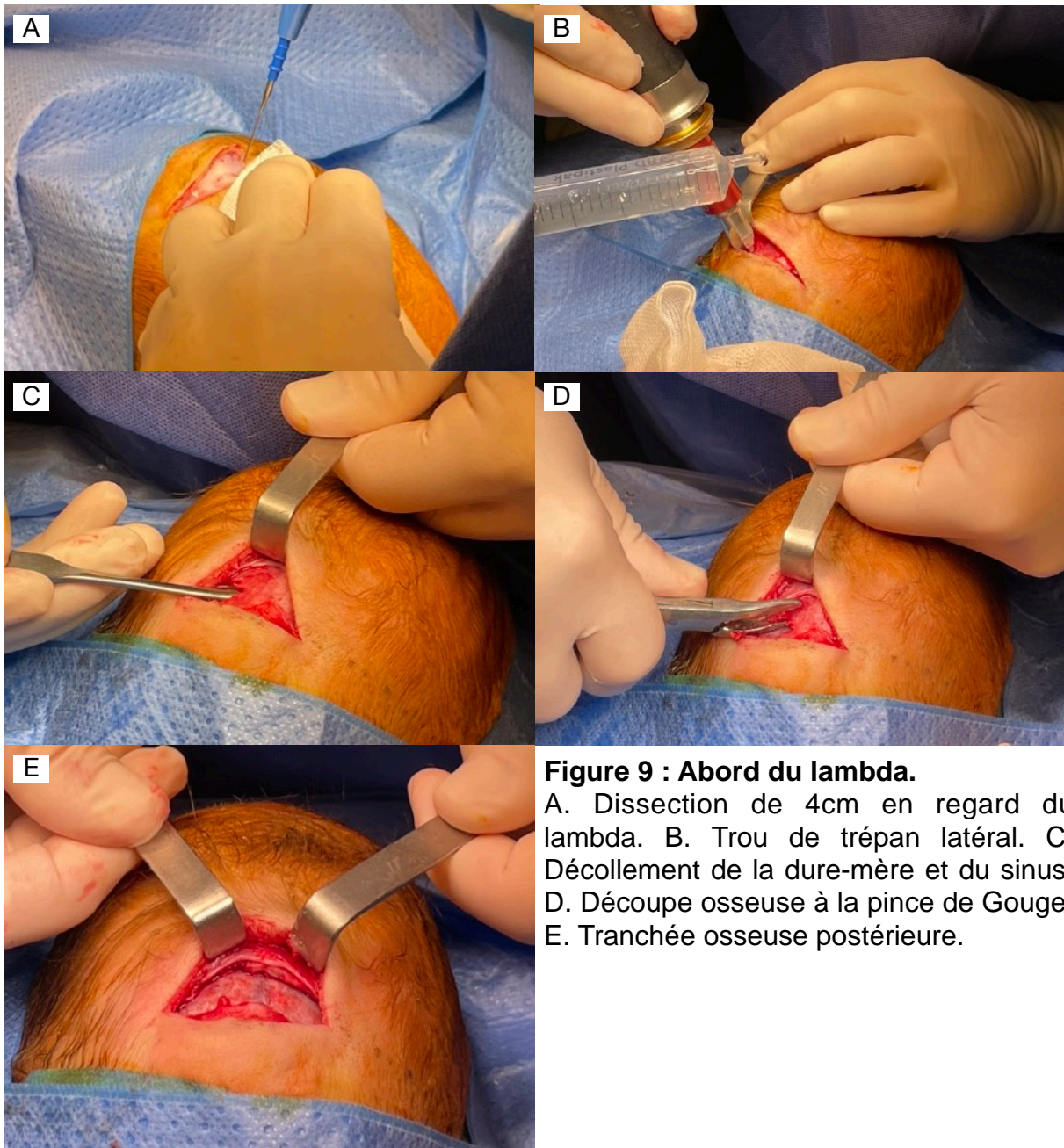


Figure 9 : Abord du lambda.

A. Dissection de 4cm en regard du lambda. B. Trou de trépan latéral. C. Décollement de la dure-mère et du sinus. D. Découpe osseuse à la pince de Gouge. E. Tranchée osseuse postérieure.

Deux incisions de 4 cm étaient effectuées sur la fontanelle antérieure et sur le lambda. L'espace sous galéal était disséqué aux ciseaux Metzenbaum. L'accès à l'espace épidual était obtenu en avant par dissection de la fontanelle antérieure et en arrière avec un trou de trépan latéral au lambda. Deux tranchées osseuses antérieure et postérieure étaient réalisées à la pince Gouge (Figures 9 et 10).

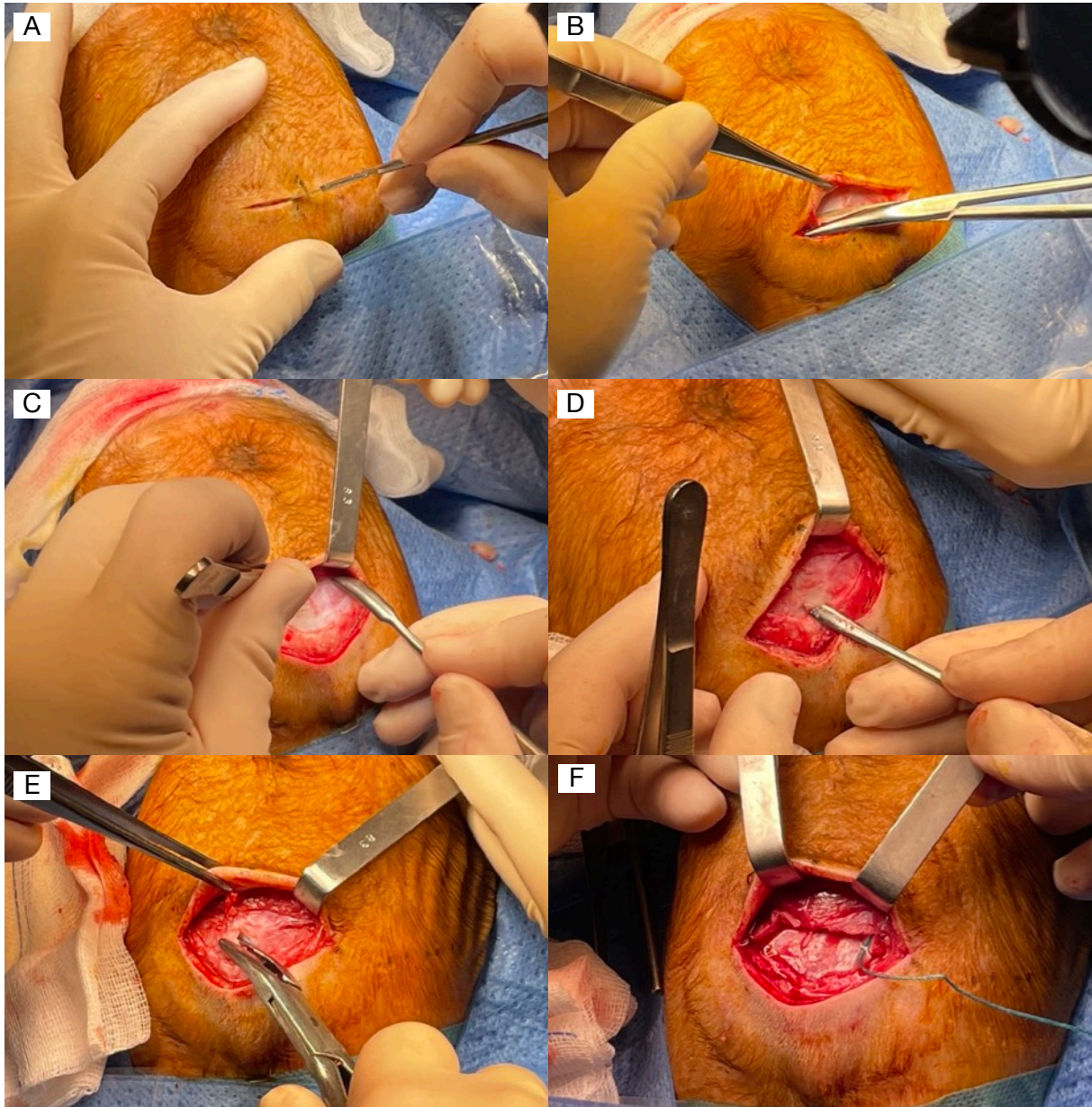


Figure 10 : Abord de la fontanelle antérieure.

A. Incision de 4 cm en regard de la fontanelle antérieure. B. Dissection sous-galéale. C. Dissection sous-périostée. D. Décollement épidual au niveau de la fontanelle. E. Découpe de l'os à la pince de Gouge. F. Tranchée osseuse antérieure.

L'endoscope était introduit dans l'espace épidual pour séparer la dure-mère de la voûte du crâne de part et d'autre de la suture sagittale fusionnée puis le long de celle-ci (Figure 11). Les éventuels vaisseaux-ponts étaient coagulés à la bipolaire puis sectionnés aux ciseaux sous contrôle endoscopique.

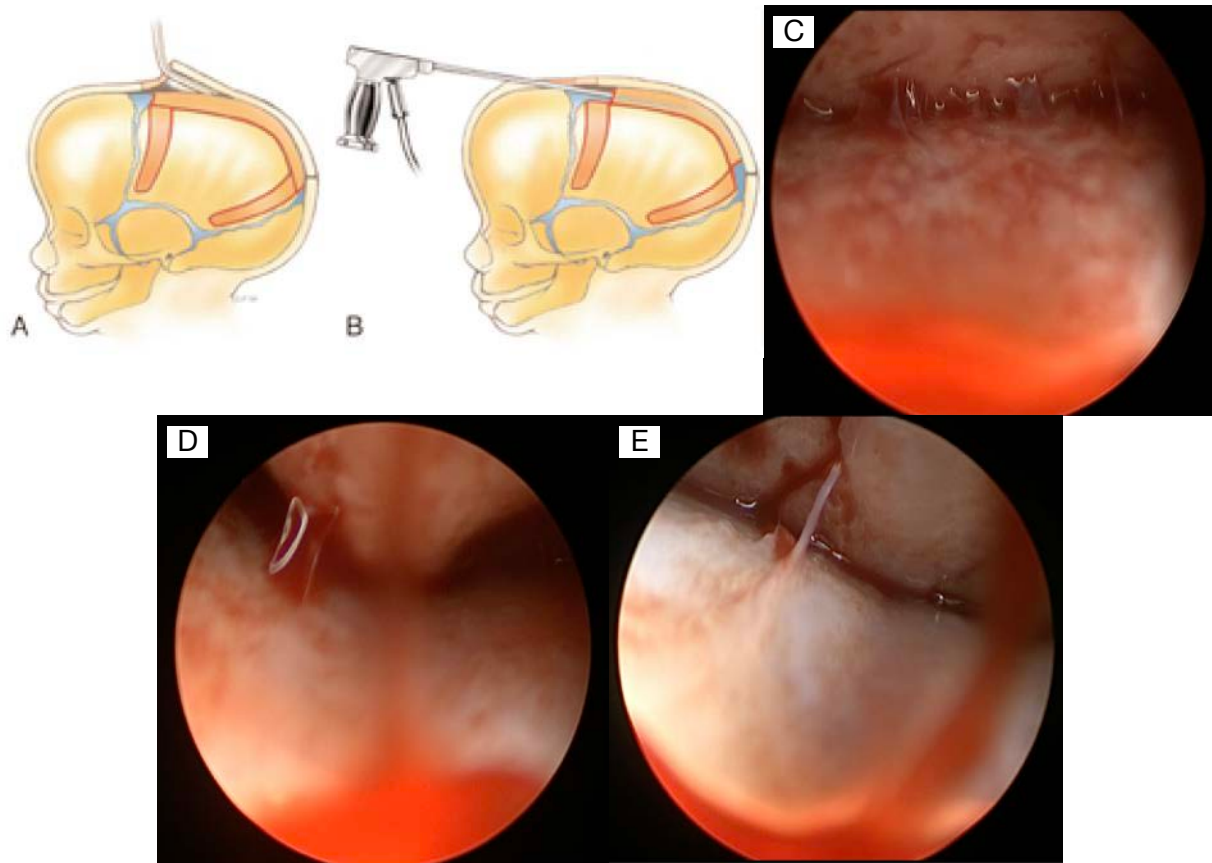
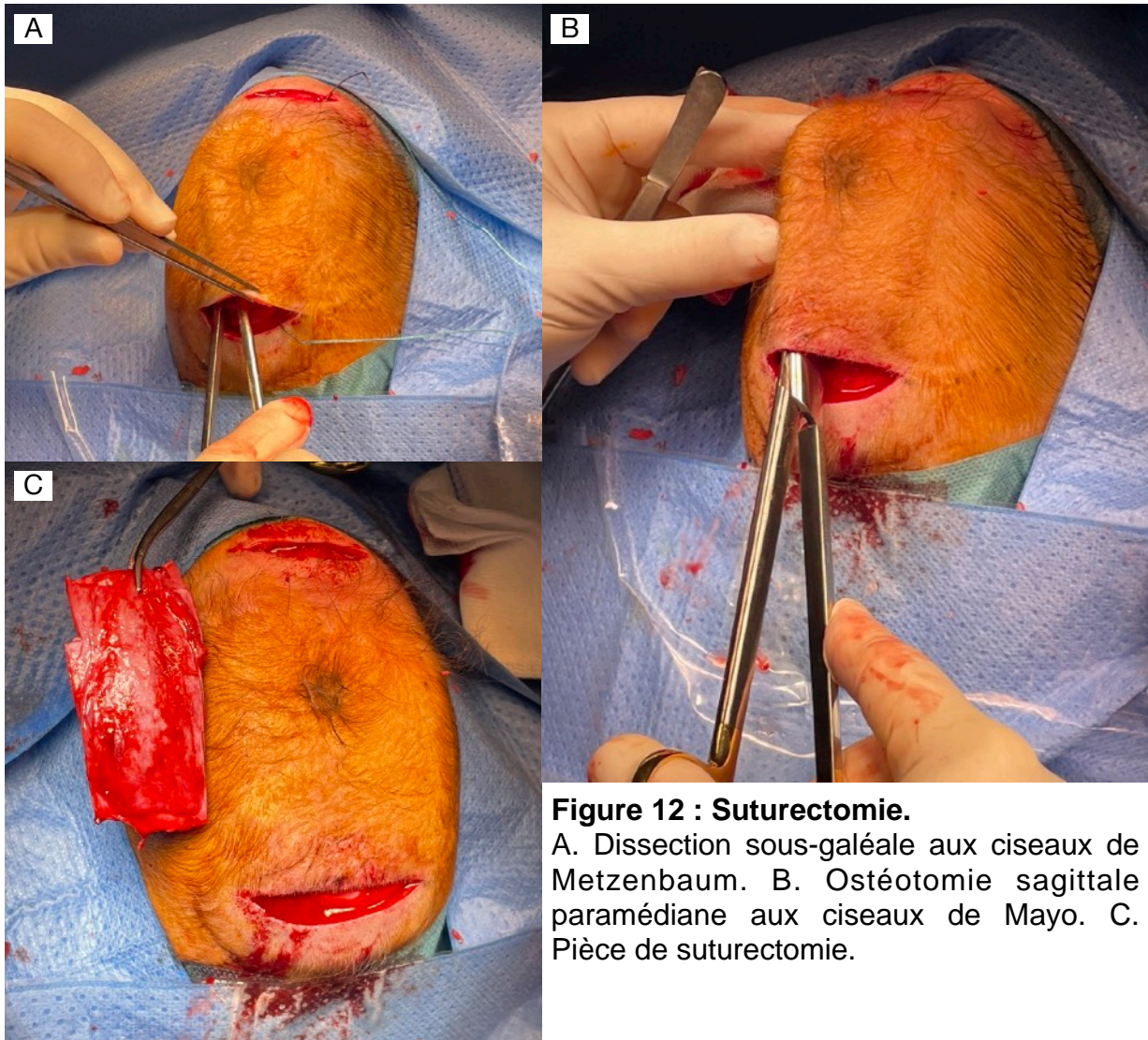


Figure 11 : Décollement épidual à l'endoscope.

A. Dissection sous-galéale. B. Décollement épidual endoscopique C. Décollement épidual latéral. D. Décollement épidual en regard de la crête sagittale. E. Décollement d'une veine trans-osseuse.

Une suturectomie de 4cm de large était effectuée par sections sagittales para-médianes antérieures et postérieures aux ciseaux Mayo à partir des tranchées (Figure 12).



On complétait avec des sections perpendiculaires à la suture fusionnée post-coronales et pré-lambdaïdes bilatérales (Figure 13) pour libérer les os pariétaux et les écailles temporales latéralement.

L'absence de saignement significatif ou de plaie durelle était contrôlée par endoscopie et l'hémostase était obtenue à la coagulation bipolaire si nécessaire. De la cire de Horsley était utilisée pour l'hémostase osseuse pendant la chirurgie. Un gel hémostatique (Surgiflo) et de la colle biologique étaient appliqués à la fin de la chirurgie pour éviter le saignement post-opératoire.

La galéa et la peau étaient suturées par des fils résorbables de diamètre 3.0 et 4.0 respectivement. Un pansement circulaire non compressif était effectué avec des compresses et des bandes.

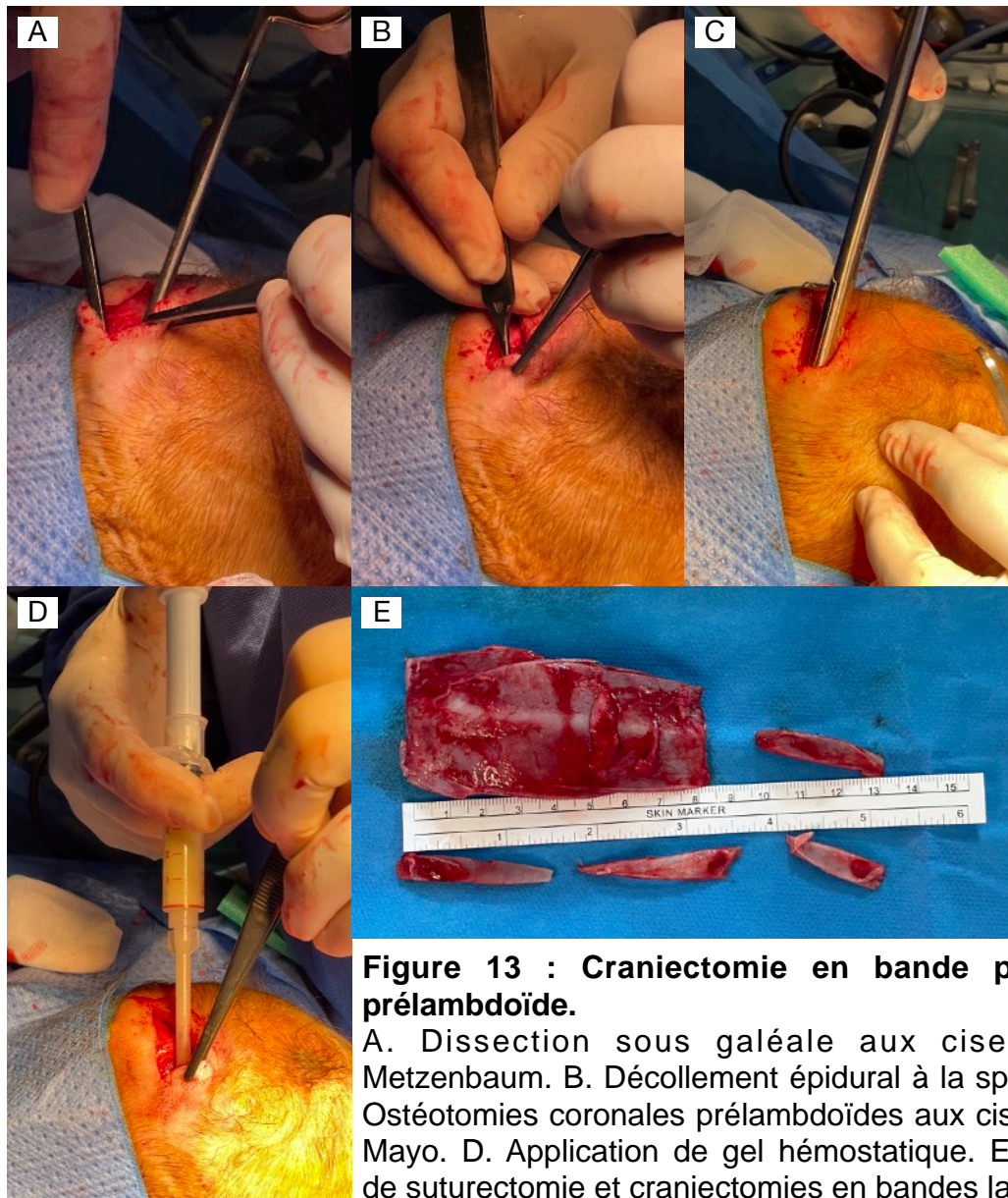


Figure 13 : Craniectomie en bande pariétale prélambdaïde.

A. Dissection sous galéale aux ciseaux de Metzenbaum. B. Décollement épidural à la spatule. C. Ostéotomies coronales prélambdaïdes aux ciseaux de Mayo. D. Application de gel hémostatique. E. Pièces de suturectomie et craniectomies en bandes latérales.



Figure 14 : Fermeture.

A. Comblement de l'espace épidural avec de la colle biologique. B.C. Surjet simple au fil résorbable rapide.

IV. Prise en charge post-opératoire et suivi

Les patients bénéficiant d'une surveillance en salle de surveillance post-interventionnelle avant d'être transférés dans une unité d'hospitalisation traditionnelle. Le pansement était ôté à J2 et la cicatrice laissée à l'air. Des soins aux savons doux étaient effectués quotidiennement. Une fois l'alimentation reprise et les symptômes contrôlés les patients étaient libérés dans les 3 jours en absence de complication. Un casque était prescrit en complément systématiquement jusqu'en 2008 puis à l'appréciation du chirurgien ultérieurement. La tolérance du casque était contrôlée le cas échéant lors d'une consultation précoce dédiée dans les 3 semaines suivant la chirurgie.

Dans tous les cas, 5 consultations de suivi étaient réalisées pour chaque patient à 3 mois post-opératoires, à l'âge de 1, 3 (entrée à l'école maternelle), 7 (apprentissage lecture et écriture) et 11 ans (début scolarité secondaire).

V. Recueil des données

Les données ont été recueillies de manière rétrospective sur les dossiers informatisés et matériels archivés.

Les données de base comprenaient la date de naissance, l'âge au diagnostic (à la première consultation en neurochirurgie), les antécédents obstétricaux, personnels et familiaux, les données de l'examen clinique notamment neurologique, les données morphométriques (périmètre crânien (PC), distance nasion-inion (DNI) et distance bitragale (DBT) en centimètre) dont l'index céphalique (distance bitragale/distance nasion-inion, IC).

Les données per-opératoire étaient l'âge à la chirurgie, le temps opératoire (entre l'incision et la fermeture du pansement, en minutes), les pertes sanguines estimées, le recours transfusionnel, les complications per-opératoires et la nécessité de conversion en abord bi-coronal.

Les données post-opératoires immédiates étaient les données de l'examen clinique, les complications, la nécessité d'une reprise chirurgicale précoce, le recours transfusionnel, le taux d'hémoglobine avant transfusion si nécessaire ou avant sortie d'hospitalisation dans le cas contraire, la durée d'hospitalisation et la prescription d'un casque. Les données post-opératoires tardives étaient les données de l'examen clinique, en particulier neurologique, les données morphométriques et l'aspect esthétique selon la classification de Sloan (Figure 15, 43).

Classe 1	Bonne à excellente correction, sans irrégularités palpables ou visibles
Classe 2	Bonne à excellente correction, avec quelques irrégularités palpables mais non visibles. (irrégularité osseuse minime)
Classe 3	Bonne à excellente correction, avec irrégularités visibles et palpables (défaut ou spicule osseuse ne compromettent pas le remodelage de la voûte dans sa globalité). Pas de réintervention nécessaire.
Classe 4	Bonne à excellente correction, avec irrégularités visibles et palpables nécessitant une réintervention chirurgicale.
Classe 5	Correction sub-optimale avec résultats esthétiques imparfaits mais dont la sévérité ne nécessite pas de réintervention chirurgicale.
Classe 6	Correction sub-optimale avec résultats esthétiques imparfaits nécessitant une réintervention.

Figure 15 : Classification du résultat esthétique selon Sloan (43).

VI. Enquête de satisfaction

Pour évaluer l'appréciation des patients et de leurs parents du résultat esthétique, une enquête de satisfaction téléphonique a été réalisée. Seuls les patients âgés de plus de 3 ans étaient évalués pour bénéficier d'un recul suffisant. Un questionnaire standardisé (Tableau 1) était soumis aux parents. Après autorisation des parents, les enfants de plus de 9 ans étaient aussi interrogés (Tableau 2).

Tableau 1 : Questionnaire de satisfaction adressé aux parents

Comment jugez-vous le résultat esthétique de la chirurgie endoscopique de votre enfant ?			
Très satisfaisant	Satisfaisant	Insatisfaisant	Très insatisfaisant
Votre enfant a-t-il ou avez-vous déjà fait l'objet de remarques ou commentaires au sujet de la forme de son crâne ?			
Souvent	Parfois	Exceptionnellement	Jamais
Votre enfant a-t-il déjà exprimé des plaintes, des complexes ou des inquiétudes au sujet de la forme de son crâne après l'opération ?			
Souvent	Parfois	Exceptionnellement	Jamais

Tableau 2 : Questionnaire de satisfaction adressé aux enfants.

Comment juges-tu le résultat esthétique de la chirurgie endoscopique ?			
Très satisfaisant	Satisfaisant	Insatisfaisant	Très insatisfaisant
As-tu déjà fait l'objet de remarques ou commentaires au sujet de la forme de son crâne ?			
Souvent	Parfois	Exceptionnellement	Jamais

VII. Statistiques

Les IC pré-opératoire et post-opératoire étaient comparés avec un test de Student.

VIII. Aspects éthiques

L'autorisation de la DRCI a été obtenue pour le recueil rétrospectif des données et pour l'enquête de satisfaction.

RESULTATS

I. Selection des patients

164 patients ont été opérés d'une scaphocéphalie par voie endoscopique. 13 patients ont été exclus : 10 étaient atteints de formes syndromiques et 3 avaient des craniosténoses complexes (une trigonéphalie, un plagiocéphalie antérieure et une plagiocéphalie postérieure associées). 151 patients ont été inclus pour analyse.

II. Données de bases

Les données de bases des 151 patients sont présentées dans le Tableau 3. On notait une prédominance masculine (75%). L'âge médian et moyen au diagnostic étaient respectivement de 84 jours (2,8 mois) et 100,8 jours (3,3 mois). La majorité des enfants n'avait pas d'antécédent personnel particulier (86%). 5% des enfants avaient un antécédent familial de craniosténose. 7% étaient issus d'une grossesse gémellaire. La grossesse était normale dans 85% des cas. 77% étaient nés par voie basse. L'examen neurologique était normal chez tous les patients. Sur le plan morphométrique, le PC, la DBT et la DNI préopératoires étaient respectivement en moyenne de 42,6, 25,6 et 28,6 centimètres. L'IC moyen préopératoire était de 0,9. Au niveau radiologique, 39% des patients s'étaient présentés à la consultation sans examen, 31% avec des radiographies, 29% avec une tomodensitométrie et 3% avec une échographie.

Tableau 3 : Données de bases démographiques et cliniques

Variable	N	N = 151
Sexe	151	
Masculin		113 (75%)
Feminin		38 (25%)
Age au diagnostic (en jours)	150	
Mediane (IIQ)		84.0 (54.2-128.5)
Moyenne (ET)		100.8 (65.7)
IC95%		[90.2-111.4]
Etendue		1.0, 331.0
Antécédents médicaux personnels	146	
Aucun		125 (86%)
Prematurité		4 (3%)
Fracture clavicule		2 (1%)
Hexadactylie		2 (1%)
Hydrocéphalie externe		2 (1%)
Macrosomie		2 (1%)
Communication inter-atriale		1 (<1%)
Dysplasie congénitale de hanche		1 (<1%)
Ehlers-Danlos		1 (<1%)
Ictère néonatal		1 (<1%)
Macrocéphalie		1 (<1%)
Maladie de Willebrand (type 2)		1 (<1%)
Naevus congénital		1 (<1%)
Stridor		1 (<1%)
Hernie ombilicale		1 (<1%)

Antécédents familiaux de craniosténose		7/142 (5%)
Premier degree		2
Deuxième degree		2
Troisième degree		3
Gémellité		10/143 (7%)
Accouchement	141	
Césarienne		33 (23%)
Voie basse		108 (77%)
Antécédents obstétricaux	144	
Grossesse normale		123 (85%)
Procréation médicalement assistée		7 (5%)
Diabète gestationnel		4 (3%)
Pre-eclampsie		3 (2%)
Cerclage		1 (<1%)
Cholestase		1 (<1%)
Hémorragie de la délivrance		1 (<1%)
Insuffisance respiratoire		1 (<1%)
Accouchement prématuré		1 (<1%)
Rupture prématurée des membranes		1 (<1%)
Menace d'accouchement prématuré		1 (<1%)
Données morphométrique		
Périmètre crânien	125	
Mediane (IIQ)		42.0 (41.0-44.0)
Moyenne (ET)		42.6 (2.8)
IC95%		[42.1-43.1]
Etendue		33.5, 50.0

Distance bitragale	108	
Mediane (IIQ)		25.0 (24.0-26.2)
Moyenne (ET)		25.6 (1.8)
IC95%		[25.3-25.9]
Etendue		22.0, 31.0
Distance nasion-inion	108	
Mediane (IIQ)		28.0 (27.0-30.0)
Moyenne (ET)		28.6 (2.3)
IC95%		[28.1-29]
Etendue		24.0, 39.5
Index céphalique	108	
Mediane (IIQ)		0.9 (0.9-0.9)
Moyenne (ET)		0.9 (0.0)
IC95%		[0.89-0.9]
Etendue		0.7, 1.0
Imagerie	156	
Aucune		61 (39%)
Radiographies		48 (31%)
Tomodensitométrie		46 (29%)
Echographie		4 (3%)
Examen neurologique	149	
Normal		149 (100%)

IIQ : Intervalle interquartile. ET : Ecart-type. IC95% : Intervalle de confiance à 95%.

III. Données opératoires

Les données opératoires sont présentées dans le Tableau 4. L'âge à la chirurgie était en moyenne de 139,2 jours (4,5 mois), la médiane était de 119 jours (3,9 mois). La durée opératoire était en moyenne de 39 minutes. L'hémoglobine préopératoire était en moyenne de 11,3 g/dL en numération sanguine, 10,1 g/dL en dosage microméthode. La perte d'hémoglobine per-opératoire étaient en moyenne de 1,6 g/dL. Les pertes sanguines étaient estimées à 38 mL, mais les données étaient disponibles pour seulement 8 patients. Seuls 7% des patients bénéficiaient de transfusions per-opératoires. 4 patients ont présenté des complications pendant la chirurgie : un choc anaphylactique, 2 plaies dures et une plaie du sinus sagittal supérieur. Aucun patient n'a nécessité de conversion en chirurgie ouverte.

Tableau 4 : Données opératoires

Variable	N	N = 151
Âge à la chirurgie (jours)	151	
Mediane (IIQ)		119.0 (101.0-162.0)
Moyenne (ET)		139.2 (57.2)
IC95%		[130-148.4]
Etendue		0.0, 352.0
Temps opératoire (en minutes)	143	
Mediane (IIQ)		40.0 (35.0-45.0)
Moyenne (ET)		39.0 (7.3)
IC95%		[37.8-40.2]
Etendue		25.0, 60.0
Pertes sanguines estimées (en mL)	8	
Mediane (IIQ)		35.0 (20.0-42.5)
Moyenne (ET)		33.1 (13.9)
IC95%		[21.5-44.7]
Etendue		15.0, 50.0
Hémoglobine pré-opératoire (en g/dL)	144	
Mediane (IIQ)		11.3 (10.7-11.9)
Moyenne (ET)		11.3 (1.0)
IC95%		[11.2-11.5]
Etendue		8.4, 14.5
Hémoglobine microméthode pré-opératoire (en g/dL)	66	
Mediane (IIQ)		10.0 (9.3-10.8)
Moyenne (ET)		10.1 (1.3)
IC95%		[9.8-10.4]
Etendue		7.9, 14.0

Hémoglobine microméthode post-opératoire (en g/dL)	131	
Mediane (IIQ)		9.3 (8.4-10.0)
Moyenne (ET)		9.2 (1.3)
IC95%		[9-9.5]
Etendue		5.8, 13.3
Variation d'hémoglobine per-opératoire (en g/dL)	130	
Mediane (IIQ)		1.6 (0.7-2.5)
Moyenne (ET)		1.6 (1.5)
IC95%		[1.3-1.8]
Etendue		-3.2, 6.4
Transfusions per-opératoires	151	7 (5%)
Complications	151	
Choc anaphylactique		1 (1%)
Plaie dure		2 (1%)
Plaie du sinus sagittal supérieur		1 (1%)
Aucune		147 (97%)
Conversion en chirurgie ouverte	151	0 (100%)

IIQ : Intervalle interquartile. ET : Ecart-type. IC95% : Intervalle de confiance à 95%.

IV. Résultats post-opératoires

Les données post-opératoires immédiates (pendant l'hospitalisation et jusqu'à la première consultation de suivi régulier à 3 mois post-opératoire) figurent dans le tableau. L'hémoglobine post-opératoire moyenne était de 9,6 g/dL, la perte d'hémoglobine étant en moyenne de 2,5 g/dL. 22% des patients ont été transfusé en post-opératoire. La durée d'hospitalisation moyenne était de 4 jours. On relevait dans 21% des cas un important oedème post-opératoire et dans 20% des cas de la fièvre. Concernant les complications, 10% des patients avaient un hématome post-opératoire, sans nécessité de reprise chirurgicale. 3 patients ont eu des troubles cicatriciels résolutifs avec des soins locaux simples. 2 patient ont présenté une infection superficielle traitée par antibiothérapie probabiliste, sans nécessité de reprise chirurgicale pour lavage et prélèvements. 4 patients ont présenté une laryngite post-extubation. Un patient a présenté un pseudo-méningocèle avec hernie cérébrale secondaires à une plaie durale ayant passé inaperçu. C'est le seul patient ayant nécessité une reprise chirurgicale, pour réduction de la hernie, plastie durale et cranioplastie.

Tableau 5 : Résultats post-opératoires immédiats

Variable	N	N = 151
Hémoglobine post-opératoire (en g/dL)	133	
Mediane (IIQ)		9.5 (8.8-10.6)
Moyenne (ET)		9.6 (1.5)
IC95%		[9.3-9.9]
Etendue		4.3, 13.8
Perte d'hémoglobine (en g/dL)	144	
Mediane (IIQ)		2.0 (0.7-3.2)
Moyenne (ET)		2.5 (3.2)
IC95%		[2.0-3.0]
Etendue		-3.3, 6,4
Transfusion	151	33 (22%)
Durée d'hospitalisation	151	
Mediane (IIQ)		4.0 (4.0-4.0)
Moyenne (ET)		4.0 (0.9)
IC95%		[3.8-4.2]
Etendue		1.0, 8.0
Reprise chirurgicale précoce	151	1 (<1%)
Casque	151	31 (21%)
Complications	151	
Haematome		15 (10%)
Laringite post intubation		4 (3%)
Troubles cicatriciels		3 (2%)
Infection de cicatrice		2 (1%)
Hernie cérébrale		1 (<1%)

Pseudoméningocele 1 (<1%)

Signes et symptômes	151	
Oedème		34 (21%)
Fièvre		33 (20%)

IIQ : Intervalle interquartile. ET : Ecart-type. IC95% : Intervalle de confiance à 95%.

Concernant les résultats post-opératoires à long terme (à partir de la première consultation de suivi régulier) (Tableau 6), la majorité des patients présentaient une correction bonne à excellente (Sloan 1 à 3) avec 99%, 98%, 97%, 96% et 95% à respectivement 3 mois post-opératoires, 1 an post-opératoire, 3 ans, 7 ans et 11 ans (Figures 16 et 17). Un patient Sloan 4 a bénéficié d'une cranioplastie avec une grille en titane à l'âge de 7 ans pour un petit défaut osseux. L'IC était en moyenne à 1 dès 3 mois post-opératoires et restait stable jusqu'à 11 ans. La différence moyenne entre l'IC préopératoire et à la dernière consultation est de 0.094 (10.7%, $p < 0,001$). Sur le plan neurologique, 2, 3, 6, 3 et 2 patients présentaient des anomalies à l'examen à respectivement 3 mois post-opératoires, 1 an post-opératoire, 3 ans, 7 ans et 11 ans. Il s'agissait majoritairement de troubles du langage (4 patients) et de l'attention (3 patients). On notait aussi 2 patients avec des troubles du spectre autistique, 2 patients dyslexiques et 2 patients avec des troubles du comportement. On relevait une altération de la scolarité jusqu'à 26% à 11 ans. Une patiente a été reprise chirurgicalement par technique ouverte dans un autre centre à l'âge de 8 ans car elle présentait un syndrome d'HTIC.

Tableau 6 : Résultats post-opératoires à long terme.

Variable	Visites				
	3 mois post-op (N = 143)	1 an post-op (N = 97)	3 ans (N = 71)	7 ans (N = 52)	11 ans (N = 23)
Morphologie selon classification de Soan					
1	89 (62%)	53 (55%)	37 (53%)	36 (71%)	15 (71%)
2	11 (8%)	15 (15%)	12 (17%)	4 (8%)	4 (19%)
3	42 (29%)	27 (28%)	18 (26%)	7 (14%)	1 (5%)
4	1 (<1%)	1 (1%)	2 (3%)	3 (6%)	1 (5%)
5	0 (0%)	1 (1%)	1 (1%)	1 (2%)	0 (0%)
6	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
PC (en cm)					
Mediane [IIQ]	46.5 [45.0-48.0]	50.0 [48.0-51.5]	51.0 [50.5-52.5]	53.2 [51.8-54.0]	55.0 [53.9-56.5]
Moyenne (ET)	46.6 (2.1)	49.9 (2.1)	51.4 (2.5)	53.0 (1.7)	55.4 (3.1)
Etendue	41.0, 51.5	44.5, 55.0	40.5, 57.5	50.0, 56.5	52.0, 59.5
DBT (en cm)					
Mediane [IIQ]	30.0 [29.0-31.0]	32.0 [31.0-33.0]	33.5 [32.0-34.0]	34.0 [33.0-35.0]	35.0 [34.4-36.0]
Moyenne (ET)	30.2 (1.4)	32.1 (1.7)	33.4 (1.5)	34.0 (1.5)	35.4 (2.7)
Etendue	26.5, 33.0	28.0, 37.0	30.0, 36.0	31.0, 37.0	32.5, 39.0
DNI (en cm)					
Mediane [IIQ]	30.0 [29.5-31.0]	32.0 [32.0-33.2]	34.0 [32.6-34.5]	34.0 [33.4-35.0]	35.0 [34.4-36.0]
Moyenne (ET)	30.3 (1.4)	32.4 (1.5)	33.6 (1.4)	34.3 (1.3)	35.4 (2.7)
Etendue	26.5, 35.0	29.0, 37.0	31.0, 36.0	32.0, 37.0	32.5, 39.0
IC (en cm)					

	1.000 [1.000-1.000]	1.000 [0.970-1.000]	1.000 [0.989-1.000]	1.000 [1.000-1.000]	1.000 [1.000-1.000]
Mediane [IIQ]					
Moyenne (ET)	0.996 (0.021)	0.991 (0.026)	0.994 (0.024)	0.993 (0.018)	1.000 (0.000)
Etendue	0.933, 1.067	0.917, 1.065	0.909, 1.061	0.925, 1.000	1.000, 1.000

Examen neurologique

Anomalies	2 (1%)	3 (2%)	6 (8%)	3 (6%)	2 (9%)
-----------	--------	--------	--------	--------	--------

Reprise chirurgicale

	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (2%)	1 (4%)
--	--------	--------	--------	--------	--------

Scolarité

Normale	-	-	61 (86%)	42 (81%)	17 (74%)
---------	---	---	----------	----------	----------

PC : Périmètre crânien. DBT : Distance bitragale. DNT : Distance nasion-inion. IC : Index céphalique (DBT/DNI). IIQ : Intervalle interquartile. ET : Ecart-type.

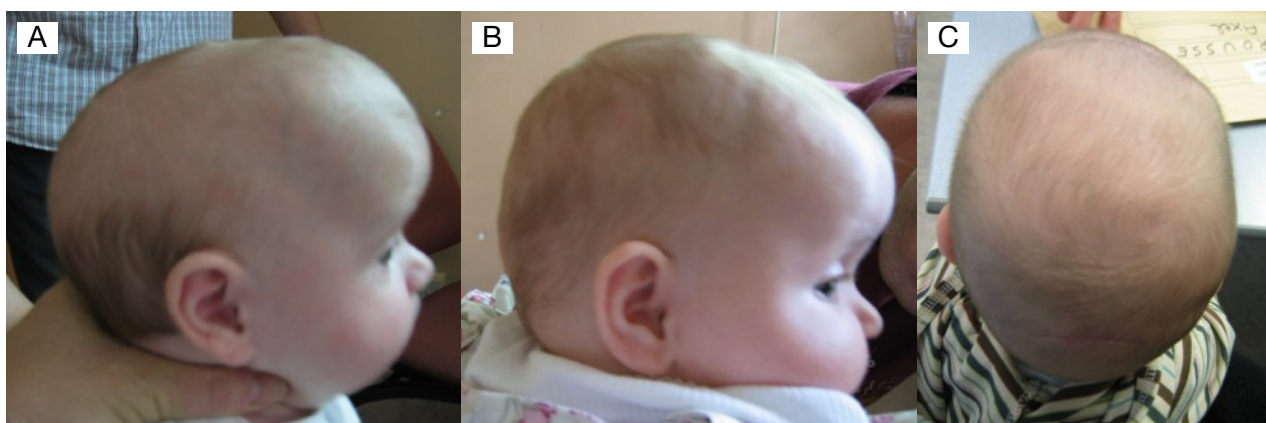


Figure 16 : Aspects pré-opératoire (A) et post-opératoire à 3 mois (B,C).



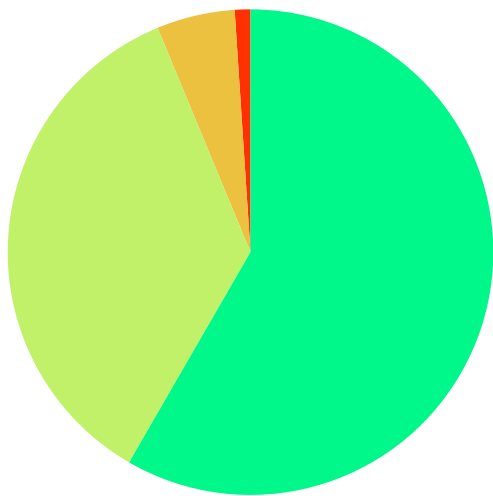
Figure 17 : Aspects post-opératoire en long terme.

V. Enquête de satisfaction

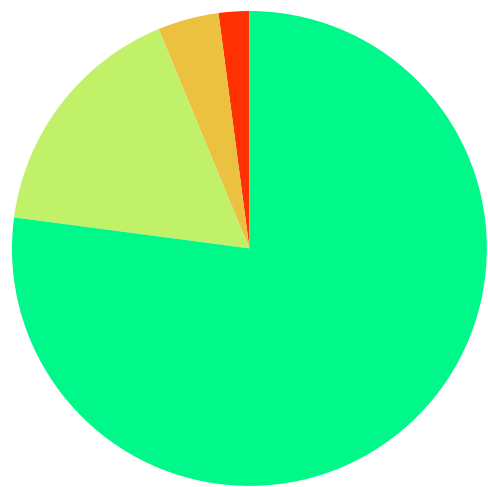
A. Parents

L'enquête téléphonique auprès des parents (Figure 18) montrait une satisfaction de 93%. Les remarques de la part de tierce personne au sujet de la forme du crâne de l'enfant étaient rares (2% Souvent, 4% Parfois). Les enfant manifestait rarement des plaintes auprès des parents (1% Souvent, 6% Parfois).

Comment-jugez-vous le résultat esthétique de la chirurgie endoscopique de votre enfant ?



Votre enfant a-t-il ou avez-vous déjà fait l'objet de remarques ou commentaires au sujet de la forme de son crâne ?



Votre enfant a-t-il déjà exprimé des plaintes, des complexes ou des inquiétudes au sujet de la forme de son crâne après l'opération ?

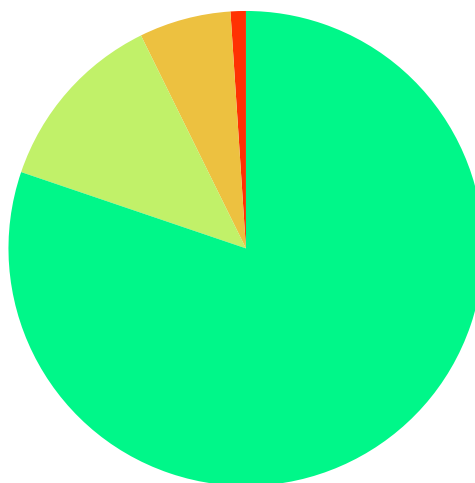
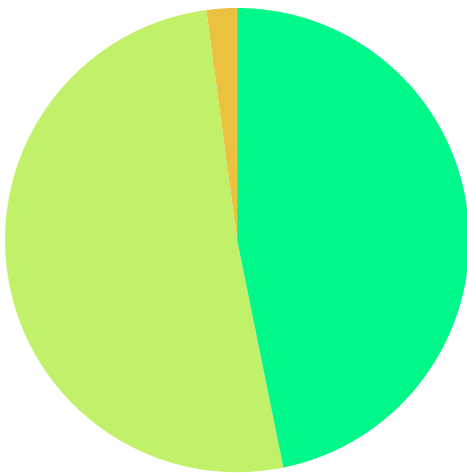


Figure 18 : Résultats de l'enquête de satisfaction auprès des parents (N=96).

B. Enfants

L'enquête téléphonique auprès des enfants montrait une satisfaction dans 98% des cas (Figure 19). Les remarques au sujet de la forme du crâne étaient présentes dans 15% des cas (4% Souvent, 11% Parfois).

Comment juges-tu le résultat esthétique de la chirurgie endoscopique ?



As-tu déjà fait l'objet de remarques ou commentaires au sujet de la forme de son crâne ?

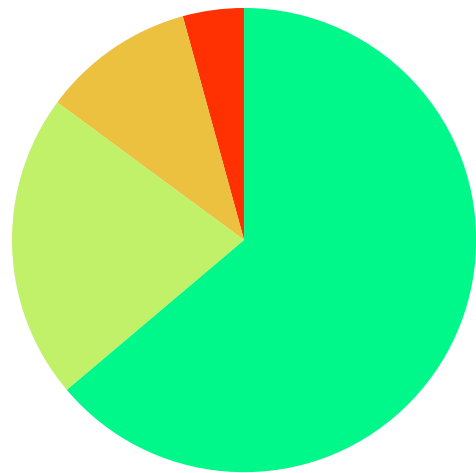


Figure 19 : Résultats de l'enquête de satisfaction auprès des enfants (N=47).

VI. Analyses

On notait un index céphalique moyen avant l'opération à 0.902 et un index céphalique moyen à la dernière visite de 0.996. La différence avant/après est statistiquement significative (différence 0,094, variation de 10.693%, $p < 0.0001$).

Il n'était pas possible d'établir de corrélation entre âge et résultats neurologique, âge et scolarité, satisfaction chirurgien et satisfaction patient/parent compte-tenu d'effectif insuffisant de « mauvais résultat » (examen neurologique anormal, trouble scolarité, Sloan insatisfaction du résultat esthétique).

DISCUSSION

I. Données de bases

A. Données démographiques

Les données démographiques de notre série sont marquées par une surreprésentation masculine (75%), un taux de gémellité supérieur à la normale (7% versus 1,6% en population générale en France) et 5% d'antécédents familiaux de craniosténoses. Ces caractéristiques sont bien connues des scaphocéphalies (3). La surreprésentation masculine est mal expliquée dans les études. La fréquence chez les jumeaux traduit l'existence de déterminants génétiques (de même que les antécédents familiaux) et de mécaniques intra-utérins dans les scaphocéphalies, déjà discutés dans l'introduction.

B. Imagerie des scaphocéphalies

Le diagnostic des scaphocéphalies simples et cliniques (44) mais près de 2/3 des patients se sont présentés à la consultation avec un examen d'imagerie diagnostique irradiant (31% de radiographies, 29% de tomodensitométries). Si ces examens sont performants (notamment la TDM), ils ne justifient pas du risque inhérent à l'exposition aux rayonnements ionisants, même dans le cadre d'un protocole pédiatrique (45). L'imagerie (TDM et IRM) est utile dans le cadre du bilan des formes syndromiques et complexes (identification de la ou des suture(s) impliquée(s), appréciation globale de la déformation, évaluation de la qualité osseuse, recherche d'anomalies associées maxillo-faciales et encéphaliques, ...).

Des études récentes montrent l'intérêt de l'échographie des sutures dans la démarche diagnostique non irradiante des craniosténoses (46, 47). Elle peut aussi être utile au diagnostic anténatal et contribuer à une prise en charge plus précoce, bien que cela soit plus difficile (48, 49). Dans notre série, seuls 3% des patients avaient bénéficié d'une échographie avant la première consultation.

Une sensibilisation des médecins de premier recours (obstétriciens, pédiatres, médecins généralistes, radiologues) sur les risques liés à l'irradiation chez ces enfants en bas âge et sur l'existence de l'option échographique comme alternative non irradiante en cas de doute clinique est nécessaire.

II. Efficacité de la chirurgie endoscopique

A. Morphométrie

L'efficacité sur le plan morphologique de la chirurgie endoscopique des scaphocéphalies est bien documentée dans la littérature. Jimenez et Barone, parents de la chirurgie endoscopique des craniosténoses (1), rapportent en 2012 la plus large série de 256 scaphocéphalies avec 98% de bons à excellents résultats morphologiques (87% excellents définis par IC>75, 9% de bons définis par IC entre 70 et 75) (50). Sur une série de 56 patients, Rigway rapporte une augmentation de l'IC moyen à 2 ans de 0,69 à 0,76 (effectifs insuffisants pour analyse statistique)(50). Brown rapporte une série de 52 patients traitées par endoscopie et casque de remodelage et atteste « d'excellents résultats esthétiques », mais sans donnée morphométrique, de classification ou de photographie (52). Issac rapporte 99% de bons résultats (Whitaker 1) et une amélioration significative de l'IC persistante à 3 ans sur une série de 187 patients (Z-score à -1,56, -0,34, -0,57 et -0,85 respectivement en pré-opératoire et en post-opératoire à 1, 2 et 3 ans) (53). Nguyen décrit une amélioration de l'IC moyen de 69.1+/- 3.8 à 77.7+/-4.2 dans une série de 100 patients (54). Nous présentons des données morphométriques et esthétiques similaires avec une augmentation significative de l'IC de plus de 10% durable dans le temps et 95% de bonnes à excellentes corrections, confirmant l'efficacité de cette chirurgie pour corriger la déformation dolichocéphalique.

B. Résultats neuro-cognitifs

Le statut neurologique des scaphocéphalies opérées a fait l'objet de nombreuses études dans le but de caractériser le développement psychomoteur de ces enfants et de déterminer le bénéfice de la chirurgie sur celui-ci. La plupart des études ne montrent pas de retentissement sur le niveau cognitif global (21, 22, 24, 25, 55, 56) mais certaines décrivent des atteintes neurocognitives plus sélectives. En 2003, Shipster rapportait 37% de troubles de la parole et/ou du langage sur une série de 76 scaphocéphalies non syndromiques. L'expression du langage était majoritairement affectée (93%) (22). A contrario, Bellew en 2015 relevait une disparité des performances en faveur des compétences verbales dans les scaphocéphalies (différence de 7,6 points $p=0,001$) et notamment dans le sous-groupe majoritaire des patients opérés (différence de 9,2 points $p=0,002$). L'hétérogénéité entre les performances étaient plus marquée chez les garçons (7,9

points)(25). Une disparité des performances de l'ordre de 10 points est également observée dans la population générale mais pas dans les mêmes proportions (25% vs. 68,1%). En 2010, Chieffo évaluait les résultats neurocognitifs à long terme avec une série de tests administrés à 65 adolescents opérés de craniosténoses dans la petite enfance. 35 présentaient une scaphocéphalie. Il relevait une altération sélective des fonctions visio-spatiales, attentionnelles et graphiques mais avec conservation des fonctions verbales et mnésiques (24). Sur une série de 16 patients atteints de scaphocéphalies, Magge retrouvait un score plus faible sur l'échelle de performance que sur l'échelle verbale (différence de 8,3 points $p=0,021$) statistiquement corrélé à un déficit visio-moteur (moyenne du test d'intégration visio-motrice à 97,9 points, $r=0,62$). Il rapportait aussi une augmentation importante des troubles de l'apprentissage (50% vs 2-10% en population générale) affectant aussi bien la lecture (44%) que l'écriture (38%)(21). Plus récemment en 2019, Kljajic présentait une série de 73 patients dont 41 scaphocéphalies et notait une altération significative de la mémoire de travail et de la vitesse de traitement 5(6). Notre étude retrouve des altérations du langage (4 patients) et des troubles de l'attention (3 patients).

L'hétérogénéité des tests réalisés et des résultats ne permet pas d'établir un profil neuro-cognitif caractéristique des synostoses sagittales. L'hypothèse avancée par certains auteurs (24) de l'association d'un type d'atteinte neuro-cognitive propre à chaque craniosténose nous paraît peu crédible. Il est par ailleurs difficile d'évaluer l'état neuro-cognitif en préopératoire, l'âge étant trop précoce. Il est donc difficile de savoir si l'état de base ces patients est altéré. Ceci compromet aussi la comparaison après chirurgie pour en déterminer l'effet.

III. Sécurité de la chirurgie endoscopique

La morbidité de la chirurgie des craniosténoses a considérablement été réduite avec l'essor des techniques endoscopiques (41).

Les pertes sanguines moyennes sont de 20 à 44mL selon les séries, les taux de transfusion se situent entre 0 à 9% (57). Jimenez et Barone par exemple rapportent 29mL de perte sanguines moyennes (étendue de 5 à 150mL), une diminution de 5% de l'hématocrite en post-opératoire (58) et un taux de transfusion de seulement 7% (50). Le taux de transfusion dans notre série est plus élevé (27%)

mais les critères transfusionnels sont variables selon les équipes et dépendant des médecins anesthésistes et des pédiatres.

La plupart des équipes propose une sortie d'hospitalisation le lendemain de l'intervention (57). En absence d'observation dans notre série de complication chirurgicale nécessitant une reprise pendant l'hospitalisation, la durée d'hospitalisation moyenne de 4 jours pourrait être réduite.

Les complications à type de brèche durale, d'infection du site opératoire, de conversion en chirurgie ouverte sont aussi rapportées dans la littérature mais sont très rares (57).

IV. Comparaison avec les techniques de remodelage classiques

Si le traitement endoscopique des synostoses sagittales isolées s'est largement développé, qu'il offre de bons résultats morphologiques et que sa sécurité est bien documentée, les techniques de remodelage ouvertes « classiques » sont encore plébiscitées par de nombreuses équipes (40, 59).

La réduction de la morbidité avec les techniques mini-invasives est assez généralement admise (60, 61, 62, 63), mais la qualité de remodelage par rapport aux techniques ouvertes reste débattue. Certaines études font état d'une équivalence entre les techniques (53, 63, 64) quand d'autres avancent un meilleur remodelage avec les techniques ouvertes (65, 66). La craniectomie en Pi en particulier semble présenter de moins bons résultats que les suturectomie mini-invasives (67). Les études portant sur le développement neuro-cognitif distinguent rarement les techniques mais la précocité de l'intervention associé au caractère mini-invasif pourrait conférer un avantage supplémentaire à l'endoscopie. Ces conclusions proviennent de méta-analyses basées sur des études rétrospectives et non randomisées, donc de faible niveau de preuve. Par ailleurs, les techniques endoscopiques apparaissent plus économiques que les techniques « classiques » (60, 66, 68).

Les entretiens téléphoniques avec les parents permettent également de faire état d'un contexte anxigène associé à la scaphocéphalie, surtout à sa prise en charge initiale. Si cette pathologie est relativement bénigne, de traitement simple et de bon pronostic, elle survient dans un contexte post-natal, affecte le crâne et implique un traitement chirurgical précoce. L'information et l'accompagnement des familles est un élément clé de la prise en charge d'un point de vu qualitatif (Huguet

2019). A résultats comparables avec les techniques plus extensives, ceci constitue un argument en faveur de l'emploi de techniques chirurgicales mini-invasives, plus rassurantes pour les familles.

Le développement d'un essai clinique comparatif multicentrique pourrait permettre de tester la non-infériorité du traitement endoscopique sur des critères d'efficacité et la supériorité en terme de sécurité. En plus des considérations éthiques, il existe plusieurs obstacles à la réalisation d'une telle étude, notamment la définition d'un critère de jugement pertinent (cf ci-après), la nécessité d'une durée de suivi de plusieurs années et l'existence de nombreuses variantes techniques limitant la comparaison restreinte « endoscopie » *versus* « open ».

V. Variantes et controverses au sein de la chirurgie endoscopique

A. Suturectomie et craniotomies

Il existe plusieurs variantes techniques regroupées sous le terme de chirurgie endoscopique. La plupart d'entre elles s'accorde sur la réalisation d'une suturectomie de 2 à 4 cm par deux incisions (57). Nous réalisons une suturectomie d'environ 4 cm, d'autant plus large que l'enfant est jeune pour prévenir les réossifications précoces.

Bien qu'elle soit préconisée dans la technique décrite par Jimenez et Barone (1) et pratiquée par de nombreuses équipes (57), la réalisation de craniotomies en marguerite ne semble pas changer le résultat esthétique (69). S'affranchir de cette étape nous permet en revanche de réduire le temps opératoire (cf ci-après), de limiter le saignement et le risque de complication.

De même, Jimenez et Barone décrivait l'utilisation d'un dispositif spécifique monté sur l'endoscope pour réaliser la suturectomie sous contrôle visuel (50). Nos données montrent que la découpe de l'os aux ciseaux de Mayo « à l'aveugle », après dissection épidurale endoscopique, n'impose pas de surmorbidity. La procédure s'en trouve simplifiée et accélérée. Nous rapportons un temps opératoire moyen de 39 minutes, ce qui le situe dans la tranche basse de ce qui est rapporté dans la littérature (39 à 111 minutes de temps opératoire moyen)(57).

B. Intérêt du casque de remodelage

Le port d'un casque de remodelage en post-opératoire est recommandé dans la description initiale de Jimenez et Barone (1). Ce dispositif externe est utilisé dans le traitement des déformations positionnelles et pour parfaire le remodelage du crâne

après la chirurgie dans les craniosténoses (en particulier les suturectomies). Il joue un rôle de tuteur de la croissance du crâne vers une forme régulière. Dans les scaphocéphalies par exemple, il contraint le crâne dans le sens antéro-postérieur et laisse libre la croissance dans le sens transversal (70). Certains auteurs le considèrent comme un complément indispensable à la suturectomie (70, 71, 72). L'intérêt d'une utilisation en pré-opératoire est même avancée (73). Son utilité est cependant controversée : de bons résultats ont également été décrits sans casque, avec des consignes strictes de couchage (74), des problèmes de tolérance ont été rapportés (75) et le dispositif est coûteux (ce qui fait d'autant plus débat en France, où il n'est pas remboursé par la sécurité sociale). Dans notre série, la majorité des patients (79%) n'a pas fait l'objet d'un port de casque en complément de la chirurgie (il n'était quasiment plus prescrit à partir de 2008) sans que cela n'affecte les résultats. Ceci est en faveur de l'efficacité des consignes de positionnement neutre de la tête en alternative au port du casque : l'appuis occipital lié à la position contribue à diminuer le diamètre antéro-postérieur du crâne et l'absence de contraintes latérales potentialise l'élargissement bi-pariétal.

VI. Intérêt de la chirurgie précoce

Le « timing » de la chirurgie pourrait être un point crucial dans les chirurgies de suturectomie.

En 1927, Faber et Towne ont été les premiers à plaider pour une intervention la plus précoce possible (76, 77). Dans les années 1940, elle était préconisée avant l'âge de 2 mois, le résultat esthétique des suturectomies étant considéré comme corrélé à la précocité de l'intervention (41). L'essentiel du développement de la masse cérébrale s'effectuant pendant la première année de vie et le support du remodelage crânien après ablation de la suturectomie étant la croissance encéphalique, il paraît alors judicieux d'opérer au plus tôt (78). Dans la deuxième moitié du 20^{ème} siècle, le paradigme a changé et des techniques chirurgicales de remodelages plus extensives sont développées. Il s'agissait notamment d'améliorer les résultats esthétiques chez les enfants plus âgés ou atteints de formes syndromiques. Le risque opératoire et la morbidité chirurgicale imposaient aussi des opérations plus tardives (41). Depuis le développement de l'endoscopie dans les années 2000 et le retour de la suturectomie (1), l'intérêt d'une chirurgie précoce est rediscuté.

Dans notre série, les patients étaient opérés en moyenne à 139 jours soit 4,6 mois (médiane à 119 jours soit 3,9 mois). Dans les autres séries endoscopiques où les moyennes d'âge des patients à l'opération sont rapportées, elles sont inférieures et d'environ 3 mois (57). La plupart des auteurs recommandent une chirurgie entre 3 et 6 mois de vie (57). Certains auteurs plaident pour une chirurgie ultra-précoce, avant 2 mois (78). Une étude récente a montré la faisabilité de la chirurgie chez 25 patients âgés de moins de 2 mois dont 11 de 2 semaines de vie ou moins (79). Cependant, les patients entre 6 et 9 mois restent éligibles (50) et aucune étude n'a démontré de manière robuste la corrélation entre l'âge à la chirurgie et le résultat esthétique. Nous n'avons nous même pas pu mettre en évidence de corrélation. Le manque de puissance (faible fréquence de mauvais résultats rapportés, petit nombre de patients « âgés ») ainsi que l'hétérogénéité des études dans la définition du « bon résultat esthétique » limitent la mise en évidence du bénéfice d'une chirurgie précoce sur ce paramètre.

La question de son impact sur le devenir neurologique se pose également. Dans une l'étude de Bellew, le QI moyen était corrélé au délai opératoire (<ou= à 6 mois 108,7 points, entre 7 et 18 mois 95,2 points, >ou= à 19 mois 88,6 points $p=0,036$). Ces résultats plaident en faveur d'un neuro-développement d'autant plus favorable des scaphocéphalies que l'intervention est précoce (25). Mais les résultats de l'ensemble des études ne sont pas homogènes et ne permettent pas de l'affirmer avec certitude (21, 55, 80). Par ailleurs, l'âge au diagnostic était en moyenne de 101 jours dans notre centre, soit un délai opératoire moyen de 38 jours. Ce délai mériterait d'être amélioré dans une optique d'intervention plus précoce. Le dépistage plus précoce des scaphocéphalies est un enjeu fondamental (81).

VII. Critère(s) de jugement

Si les opinions divergent concernant la meilleure technique à adopter pour traiter les scaphocéphales, l'absence de critère formel, objectif et reproductible pour définir le bon résultat n'y est sans doute pas étranger.

A. L'index céphalique comme indicateur de sphéricité

De nombreuses études utilisent l'index céphalique comme indicateur de la sphéricité du crâne (57) : sa diminution en dessous de 1 traduit l'allongement antéro-postérieur du crâne quand son augmentation vers 1 exprime une harmonisation des

diamètres. Ce paramètre a le mérite d'être objectif, quantitatif, reproductible, simple à traiter et à comparer.

Il présente plusieurs limites : sa définition varie d'une étude à l'autre (mesures radiologiques, tomodensitométriques ou cliniques) et un ratio égal à 1 ne traduit pas forcément la sphéricité. Pour le calculer, nous utilisons une mesure clinique au mètre ruban de la DNI et de la DBT. Beaucoup d'autres études réalisent des mesure sur coupe de TDM (57). En plus d'être simple, notre technique de mesure n'expose pas à l'irradiation et appréhende d'avantage la sphéricité du crâne que les mesures 2D. L'IC est aussi peu informatif sur l'aspect esthétique. En particulier, il ne renseigne pas sur l'évolution des bosses frontales ou de la protubérance occipitale.

B. Objectiver l'esthétique

Les photographies sont un excellent moyen pour rendre compte des aspects esthétiques, des plus simples (sphéricité) au plus complexes (front, protubérance occipitale), mais elles relèvent d'une appréciation subjective, leur présentation sont limitées à quelques cas dans chaque série et le caractère qualitatif limite la comparaison intra et inter-séries (82).

Amm proposait dès 2005 une comparaison par TDM 3D de la surface osseuse pré et post-opératoire (74). Cette technique permet d'objectiver et d'évaluer de manière semi-quantitative le changement de forme de l'ensemble de la voûte du crâne après chirurgie, mais impose l'exposition au rayonnements ionisants. Les scanner laser semblent une bonne alternative non irradiante, elle nécessite la participation d'un orthésiste (57). Si ces données 3D sont un très bon outil de comparaison pré et post-opératoire, elles présentent des limites dans la comparaison entre patients. Elles ne règlent pas non plus le problème de définition du « bon résultat ».

En 1997, Sloan a proposé d'intégrer l'appréciation des données esthétiques au sein d'un système de classification (Figure 15)(43). Celui-ci a le mérite de donner un support de comparaison (entre les patients et entre les séries) et d'être facile d'utilisation (avec notamment un pragmatisme concernant la nécessité de reprise chirurgicale ou non). Elle est peu utilisée dans les études sur les scaphocéphalies car principalement limitée par son caractère aspécifique (commune à toute les craniosténoses, elle n'intègre pas les particularités cosmétiques propres à chacune d'elles) et reste subjective. Sa validité et sa reproductibilité n'ont d'ailleurs pas été

étudiées. La classification de Whitaker renseigne d'avantage sur la nécessité de ré-intervention que sur la qualité du remodelage après chirurgie des craniosténoses. Elle est elle aussi limitée par son aspécificité et son manque de reproductibilité inter-examineur (83).

La création d'une classification véritablement esthétique, spécifique des scaphocéphalies, reproductible et validée est nécessaire. Celle-ci devrait notamment intégrer les 3 principaux critères esthétiques propres aux scaphocéphalies : arrondissement du crâne (réduction diamètre antéro-postérieur avec possibilité d'objectiver par l'IC), aspect du front et aspect de la protubérance occipitale externe.

C. Evaluation de la satisfaction des parents et des enfants : légitime, mais pertinent ?

Alors que le principal objectif de la chirurgie des scaphocéphalies simples est esthétique, que l'appréciation du résultat est subjective et qu'aucun critère de jugement objectif ne fait consensus dans la communauté chirurgicale, peu d'étude évaluent l'appréciation du résultat esthétique par les parents et les patients eux-même (84).

Bien que cette méthode soit critiquée (71) du fait de ces limites : caractère subjectif, questionnaire non validé, biais d'expression de résultats positifs (85), ... La qualification du résultat esthétique par les patients et leur famille reste indissociable de la démarche de soins et constitue un critère de jugement fort (traitant l'objectif principal, esthétique, et intégrant des aspects fonctionnels et sociaux).

VIII. Forces et limites

A. Forces

Notre étude présente plusieurs points forts. Il s'agit d'une des plus grandes séries de scaphocéphalies opérées par endoscopie dans la littérature après les 256 patients de Jimenez et Barone (50) et les 187 patients de Issac (53). Le recrutement est consécutif et exhaustif. Nous disposons de données de suivi à très terme (jusqu'à 11 ans en consultation, 16 ans par téléphone).

L'évaluation des résultats esthétique est multimodale avec l'intégration de paramètres morphométriques, l'évaluation par le chirurgien selon la classification de Sloan et le recueil de l'évaluation par la famille et par les enfants de la qualité du résultat esthétique.

L'évaluation neurologique repose aussi sur des critères fonctionnels primaires (qualité de la scolarisation).

B. Limites

Ce travail présente également des limites. Le schéma de l'étude est monocentrique, non comparatif et rétrospectif. Ceci est classique dans les études portant sur des techniques chirurgicales spécifiques de maladies rares comme les craniosténoses.

Les pertes sanguines sont appréhendées par le dosage de l'hémoglobine et non par la mesure du volume sanguin perdu. Bien que l'on rapporte des pertes sanguines moyennes de 20 à 44mL selon les séries (57), la méthode d'estimation de volumes aussi faibles n'est pas détaillée dans les articles. Mesurer précisément des volumes de pertes sanguines d'un ordre aussi faible, non récupérées par l'aspiration pour l'essentiel, est en pratique difficile. Meier fait part d'une « estimation clinique » (86), dont on peut suspecter qu'elle soit la méthode de choix de beaucoup d'études. Sa valeur scientifique nous paraît faible dans ce contexte, c'est pourquoi nous n'estimons pas le volume des pertes sanguines. Le taux de transfusion est un critère de morbidité plus reproductible et comparable. L'indication de transfusion dépendant de l'hémoglobine, l'utilisation de ce paramètre pour estimer la morbidité paraît pertinente. Il est aussi limité par le caractère parfois subjectif de la prescription par le médecin anesthésiste.

Les patients ne bénéficiaient pas d'une évaluation neuro-cognitive poussée et standardisée. Bien que l'évaluation du devenir neurologique des patients opérés de craniosténoses revêt une importance considérable, elle peut être difficile à mettre en place de manière systématique en pratique. Beaucoup d'échelles différentes existent et l'évaluation préopératoire est limitée par l'âge des enfants. De plus, l'imputabilité des modalités de traitement chirurgical à une évolution neurologique défavorable est confrontée à plusieurs écueils : les faibles effectifs de patients avec évolution défavorable altèrent la puissance statistique et l'étude n'est pas comparative (il n'y a de groupe contrôle « non opérés »). Par ailleurs, on peut remettre en question la pertinence clinique de la recherche d'anomalies subtiles du développement psychomoteur sans retentissement fonctionnel significatif. L'évaluation de la scolarisation est un critère fonctionnel fort.

CONCLUSION

La scaphocéphalie est la plus fréquente des craniosténoses. Elle est le plus souvent simple et non syndromique. L'étiopathogénie de la synostose sagittale supérieure associe des facteurs génétiques, mécaniques et environnementaux intriqués. Le traitement est chirurgical à visée essentiellement esthétique. En parallèle des techniques de remodelages ouvertes « classiques », la suturectomie mini-invasive guidée par endoscopie s'est développée depuis une vingtaine d'années.

Nous rapportons les résultats à long terme d'une série de 151 patients atteints de synostoses sagittales supérieures isolées et opérés par technique endoscopique entre 2004 et 2020. Notre étude montre une amélioration significative de l'index céphalique persistante dans le temps, plus de 95% de bonnes à excellentes corrections selon la classification de Sloan (classe 1 à 3), une satisfaction de 95% chez les parents et de 98% chez les enfants. La morbidité est faible avec seulement 39 minutes de temps opératoire moyen, 27% de patients transfusés et 2 patients ayant nécessité une reprise chirurgicale. La durée de suivi était prolongée, jusqu'à plus de 10 ans.

Associés aux données de la littérature, ces résultats montrent que la suturectomie mini-invasive par endoscopie associée à des craniectomies en bandes bipariétales est un traitement simple et efficace des scaphocéphalies non syndromiques isolées. L'absence de port du casque ne semble pas délétère, les consignes de positionnement tête neutre sont une alternative efficace. Sa sécurité en fait une technique de choix dans la prise en charge précoce de cette pathologie bénigne aux enjeux principalement esthétiques.

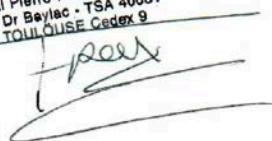
Le suivi exhaustif par l'intermédiaire de registres nationaux (BaMaRa), la recherche fondamentale, la définition de critères de jugements cliniques pertinents et reproductibles de l'efficacité du traitement et l'harmonisation du suivi neuro-cognitif sont des enjeux majeurs pour améliorer les connaissances et la prise en charge de cette maladie.

Vu et permis d'imprimer
Par délégation, la Vice-Doyenne de la Faculté de Santé
Directrice du Département Médecine Maïeutique Paramédical

Professeure Odile RAUZY



Pr Franck-Emmanuel ROUX
Service de Neurochirurgie
Hôpital Pierre-Paul Riquet
Place du Dr Baylac - TSA 40031
31059 TOULOUSE Cedex 9



BIBLIOGRAPHIE

1. Jimenez DF. Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg.* 1998;88:5.
2. Goldberg M. Embryologie craniofaciale (II). Embryologie de la face et des structures squelettiques céphaliques : morphogenèse des maxillaires, de la mandibule et du crâne. :17.
3. Bouaoud J. Croissance craniofaciale. :19.
4. Herring SW. Mechanical influences on suture development and patency. *Front Oral Biol.* 2008;12:41-56.
5. Khonsari RH, Di Rocco F, Arnaud E, Sanchez S, Tafforeau P. High-resolution imaging of craniofacial sutures: new tools for understanding the origins of craniosynostoses. *Childs Nerv Syst.* sept 2012;28(9):1465-9.
6. Zhao H, Feng J, Ho TV, Grimes W, Urata M, Chai Y. The suture provides a niche for mesenchymal stem cells of craniofacial bones. *Nat Cell Biol.* avr 2015;17(4):386-96.
7. Maruyama T. Stem cells of the suture mesenchyme in craniofacial bone development, repair and regeneration. *Keio J Med.* 2019;68(2):42.
8. Moss ML. The pathogenesis of premature cranial synostosis in man. *Acta Anat (Basel).* 1959;37:351-70.
9. Khonsari RH, Friess M, Nysjö J, Odri G, Malmberg F, Nyström I, et al. Shape and volume of craniofacial cavities in intentional skull deformations: Craniofacial Abnormalities in Intentional Deformations. *Am J Phys Anthropol.* 2013;151(1):110-9.
10. Iseki S, Wilkie AO, Heath JK, Ishimaru T, Eto K, Morriss-Kay GM. Fgfr2 and osteopontin domains in the developing skull vault are mutually exclusive and can be altered by locally applied FGF2. *Development.* sept 1997;124(17):3375-84.
11. Iseki S, Wilkie AO, Morriss-Kay GM. Fgfr1 and Fgfr2 have distinct differentiation- and proliferation-related roles in the developing mouse skull vault. *Development.* déc 1999;126(24):5611-20.
12. Catala M, Khonsari RH, Paternoster G, Arnaud É. Développement et croissance de la voûte du crâne. *Neurochirurgie.* nov 2019;65(5):210-5.
13. Opperman LA, Chhabra A, Cho RW, Ogle RC. Cranial suture obliteration is induced by removal of transforming growth factor (TGF)-beta 3 activity and prevented by removal of TGF-beta 2 activity from fetal rat calvaria in vitro. *J Craniofac Genet Dev Biol.* sept 1999;19(3):164-73.
14. Opperman LA. Cranial sutures as intramembranous bone growth sites. *Dev Dyn.* déc 2000;219(4):472-85.
15. Levine JP, Bradley JP, Roth DA, McCarthy JG, Longaker MT. Studies in cranial suture biology: regional dura mater determines overlying suture biology. *Plast Reconstr Surg.* mai 1998;101(6):1441-7.
16. Meulstee JW, de Jong GA, Borstlap WA, Koerts G, Maal TJJ, Delye H. The normal evolution of the cranium in three dimensions. *Int J Oral Maxillofac Surg.* juin 2020;49(6):739-49.
17. Virchow R. Uber den Cretinismus, namentlich in Franken, und uber pathologische Schadelformen. *Verh Phys Med Gesell Wurzburg.* 1851;2(230-271).
18. Renier D, Lajeunie É, Catala M, Arnaud É, Marchac D. Craniosténoses. *EMC - Pédiatrie - Maladies infectieuses.* janv 2008;3(1):1-19.
19. Ghali GZ, Zaki Ghali MG, Ghali EZ, Srinivasan VM, Wagner KM, Rothermel A, et al. Intracranial Venous Hypertension in Craniosynostosis: Mechanistic Underpinnings and Therapeutic Implications. *World Neurosurg.* juill 2019;127:549-58.
20. Tamburrini G, Caldarelli M, Massimi L, Santini P, Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst.* oct 2005;21(10):913-21.
21. Magge SN, Westerveld M, Pruzinsky T, Persing JA. Long-Term Neuropsychological Effects of Sagittal Craniosynostosis on Child Development: *Journal of Craniofacial Surgery.* janv 2002;13(1):99-104.
22. Shipster C, Stackhouse J, Wade A. Speech, language, and cognitive development in children with isolated sagittal synostosis. *Developmental Medicine & Child Neurology.* 13 févr 2007;45(1):34-43.

23. Kapp-Simon KA, Speltz ML, Cunningham ML, Patel PK, Tomita T. Neurodevelopment of children with single suture craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst.* 25 janv 2007;23(3):269-81.1.
24. Chieffo D, Tamburrini G, Massimi L, Di Giovanni S, Giansanti C, Caldarelli M, et al. Long-term neuropsychological development in single-suture craniosynostosis treated early: Clinical article. *PED.* mars 2010;5(3):232-7.
25. Bellew M, Chumas P. Long-term developmental follow-up in children with nonsyndromic craniosynostosis. *PED.* oct 2015;16(4):445-51.
26. Huguet L, Mottolèse C, Paulus C, Beuriat PA, Szathmari A, Gleizal A, et al. Suivi psychologique des enfants opérés de craniosténoses et de leurs proches. Quelques éléments de réflexions pour le chirurgien craniofacial. *Neurochirurgie.* nov 2019;65(5):337-40.
27. Lattanzi W, Barba M, Di Pietro L, Boyadjiev SA. Genetic advances in craniosynostosis. *Am J Med Genet A.* mai 2017;173(5):1406-29.
28. Jehee FS, Krepischi-Santos ACV, Rocha KM, Cavalcanti DP, Kim CA, Bertola DR, et al. High frequency of submicroscopic chromosomal imbalances in patients with syndromic craniosynostosis detected by a combined approach of microsatellite segregation analysis, multiplex ligation-dependent probe amplification and array-based comparative genome hybridisation. *J Med Genet.* juill 2008;45(7):447-50.
29. Di Rocco F, Rothenbuhler A, Cormier Daire V, Bacchetta J, Adamsbaum C, Baujat G, et al. Craniosynostosis and metabolic bone disorder. A review. *Neurochirurgie.* nov 2019;65(5):258-63.
30. Greenwood J, Flodman P, Osann K, Boyadjiev SA, Kimonis V. Familial incidence and associated symptoms in a population of individuals with nonsyndromic craniosynostosis. *Genet Med.* avr 2014;16(4):302-10.
31. Lakin GE, Sinkin JC, Chen R, Koltz PF, Giroto JA. Genetic and epigenetic influences of twins on the pathogenesis of craniosynostosis: a meta-analysis. *Plast Reconstr Surg.* avr 2012;129(4):945-54.
32. Lajeunie E, Le Merrer M, Bonaïti-Pellie C, Marchac D, Renier D. Genetic study of scaphocephaly. *Am J Med Genet.* 29 mars 1996;62(3):282-5.
33. Vollmer DG, Jane JA, Park TS, Persing JA. Variants of sagittal synostosis: strategies for surgical correction. *Journal of Neurosurgery.* sept 1984;61(3):557-62.
34. Massimi L, Caldarelli M, Tamburrini G, Paternoster G, Di Rocco C. Isolated sagittal craniosynostosis: definition, classification, and surgical indications. *Childs Nerv Syst.* sept 2012;28(9):1311-7.
35. Justice CM, Yagnik G, Kim Y, Peter I, Jabs EW, Erazo M, et al. A genome-wide association study identifies susceptibility loci for nonsyndromic sagittal craniosynostosis near BMP2 and within BBS9. *Nat Genet.* déc 2012;44(12):1360-4.
36. Justice CM, Kim J, Kim SD, Kim K, Yagnik G, Cuellar A, et al. A variant associated with sagittal nonsyndromic craniosynostosis alters the regulatory function of a non-coding element. *Am J Med Genet A.* nov 2017;173(11):2893-7.
37. Al-Shaqsi S, Zellner E, Ching J, Forrest C, Phillips J. The Natural History of Cranial Morphology in Sagittal Craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* juin 2018;29(4):852-5.
38. Thompson DN, Malcolm GP, Jones BM, Harkness WJ, Hayward RD. Intracranial pressure in single-suture craniosynostosis. *Pediatr Neurosurg.* 1995;22(5):235-40.
39. Delattre MH, Hennocq Q, Stricker S, Paternoster G, Khonsari RH. Scaphocephaly and increased intra-cranial pressure in non-operated adults: A controlled anthropological study on 21 skulls. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 4 févr 2022;S2468-7855(22)00029-5.
40. Kestle JRW, Lee A, Anderson RCE, Gociman B, Patel KB, Smyth MD, et al. Variation in the management of isolated craniosynostosis: a survey of the Synostosis Research Group. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics.* déc 2018;22(6):627-31.
41. Mehta VA, Bettogowda C, Jallo GI, Ahn ES. The evolution of surgical management for craniosynostosis. *Neurosurg Focus.* déc 2010;29(6):E5.
42. Jane JA, Futrell JW. Immediate correction of sagittal synostosis. *J Neurosurg.* 1978;49:6.
43. Sloan GM, Wells KC, Raffle C, McComb JG. Surgical Treatment of Craniosynostosis: Outcome Analysis of 250 Consecutive Patients. *Pediatrics.* 1 juill 1997;100(1):e2-e2.
44. Kajdic N, Spazzapan P, Velnar T. Craniosynostosis - Recognition, clinical characteristics, and treatment. *Bosn J Basic Med Sci.* 20 mai 2018;18(2):110-6.

45. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, McHugh K, Lee C, Kim KP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet*. 4 août 2012;380(9840):499-505.
46. Marino S, Ruggieri M, Marino L, Falsaperla R. Sutures ultrasound: useful diagnostic screening for posterior plagiocephaly. *Childs Nerv Syst*. déc 2021;37(12):3715-20.
47. Whittall I, Lambert WA, Moote DJ, Bookland MJ, Martin JE, Hughes CD, et al. Postnatal diagnosis of single-suture craniosynostosis with cranial ultrasound: a systematic review. *Childs Nerv Syst*. déc 2021;37(12):3705-14.
48. Cornelissen MJ, Apon I, van der Meulen JJNM, Groenenberg IAL, Kraan-van der Est MN, Mathijssen IMJ, et al. Prenatal ultrasound parameters in single-suture craniosynostosis. *J Matern Fetal Neonatal Med*. août 2018;31(15):2050-7.
49. Mak ASL, Leung KY. Prenatal ultrasonography of craniofacial abnormalities. *Ultrasonography*. janv 2019;38(1):13-24.
50. Jimenez DF. Editorial: endoscopes and helmets: yes or no? *J Neurosurg Pediatr*. mars 2012;9(3):219-20; discussion 220-221.
51. Ridgway EB, Berry-Candelario J, Grondin RT, Rogers GF, Proctor MR. The management of sagittal synostosis using endoscopic suturectomy and postoperative helmet therapy. *J Neurosurg Pediatr*. juin 2011;7(6):620-6.
52. Brown L, Proctor MR. Endoscopically Assisted Correction of Sagittal Craniosynostosis. *AORN Journal*. 2011;93(5):566-82.
53. Isaac KV, Meara JG, Proctor MR. Analysis of clinical outcomes for treatment of sagittal craniosynostosis: a comparison of endoscopic suturectomy and cranial vault remodeling. *J Neurosurg Pediatr*. 1 nov 2018;22(5):467-74.
54. Nguyen DC, Farber SJ, Skolnick GB, Naidoo SD, Smyth MD, Kane AA, et al. One hundred consecutive endoscopic repairs of sagittal craniosynostosis: an evolution in care. *J Neurosurg Pediatr*. nov 2017;20(5):410-8.
55. Starr JR, Kapp-Simon KA, Cloonan YK, Collett BR, Craddock MM, Buono L, et al. Presurgical and postsurgical assessment of the neurodevelopment of infants with single-suture craniosynostosis: comparison with controls. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*. août 2007;107(2):103-10.
56. Kljajić M, Maltese G, Tarnow P, Sand P, Kölby L. The Cognitive Profile of Children with Nonsyndromic Craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg*. mai 2019;143(5):1037e-52e.
57. Fassel V, Ellermann L, Reichelt G, Pape P, Blecher C, Hoffmann C, et al. Endoscopic treatment of sagittal suture synostosis - a critical analysis of current management strategies. *Neurosurg Rev*. 6 avr 2022;
58. Jimenez DF, Cartwright CC. Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. *J Neurosurg*. 2004;100:11.
59. Lee BS, Hwang LS, Doumit GD, Wooley J, Papay FA, Luciano MG, et al. Management options of non-syndromic sagittal craniosynostosis. *Journal of Clinical Neuroscience*. mai 2017;39:28-34.
60. Chan JWH, Stewart CL, Stalder MW, Hilaire HS, McBride L. Endoscope-Assisted Versus Open Repair of Craniosynostosis: A Comparison of Perioperative Cost and Risk. *The Journal of Craniofacial Surgery*. 2013;24(1):5.
61. Goyal A, Lu VM, Yolcu YU, Elminawy M, Daniels DJ. Endoscopic versus open approach in craniosynostosis repair: a systematic review and meta-analysis of perioperative outcomes. *Childs Nerv Syst*. sept 2018;34(9):1627-37.
62. Thompson DR, Zurakowski D, Haberkern CM, Stricker PA, Meier PM, Bannister C, et al. Endoscopic Versus Open Repair for Craniosynostosis in Infants Using Propensity Score Matching to Compare Outcomes: A Multicenter Study from the Pediatric Craniofacial Collaborative Group. *Anesthesia & Analgesia*. mars 2018;126(3):968-75.
63. Yan H, Abel TJ, Alotaibi NM, Anderson M, Niazi TN, Weil AG, et al. A systematic review and meta-analysis of endoscopic versus open treatment of craniosynostosis. Part 1: the sagittal suture. *J Neurosurg Pediatr*. oct 2018;22(4):352-60.
64. Shah MN, Kane AA, Petersen JD, Woo AS, Naidoo SD, Smyth MD. Endoscopically assisted versus open repair of sagittal craniosynostosis: the St. Louis Children's Hospital experience: Clinical article. *PED*. août 2011;8(2):165-70.
65. Thwin M, Schultz TJ, Anderson PJ. Morphological, functional and neurological outcomes of craniectomy versus cranial vault remodeling for isolated nonsyndromic synostosis of

- the sagittal suture: a systematic review. *JBI Database System Rev Implement Rep.* sept 2015;13(9):309-68.
66. Gerety PA, Basta MN, Fischer JP, Taylor JA. Operative Management of Nonsyndromic Sagittal Synostosis: A Head-to-Head Meta-analysis of Outcomes Comparing 3 Techniques. *J Craniofac Surg.* juin 2015;26(4):1251-7.1.
 67. Magge SN, Bartolozzi AR, Almeida ND, Tsering D, Myseros JS, Oluigbo CO, et al. A comparison of endoscopic strip craniectomy and pi craniectomy for treatment of sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr.* 29 mars 2019;23(6):708-14.
 68. Berry-Candelario J, Ridgway EB, Grondin RT, Rogers GF, Proctor MR. Endoscope-assisted strip craniectomy and postoperative helmet therapy for treatment of craniosynostosis. *Neurosurg Focus.* août 2011;31(2):E5.
 69. Wood BC, Ahn ES, Wang JY, Oh AK, Keating RF, Rogers GF, et al. Less is more: does the addition of barrel staves improve results in endoscopic strip craniectomy for sagittal craniosynostosis? *J Neurosurg Pediatr.* juill 2017;20(1):86-90.
 70. Di Rocco C. Editorial. Is the helmet doing most of the job in the endoscopic correction of craniosynostosis? *Neurosurgical Focus.* avr 2021;50(4):E9.
 71. Jimenez DF. Editorial: endoscopes and helmets: yes or no? *J Neurosurg Pediatr.* mars 2012;9(3):219-20; discussion 220-221.
 72. Iyer RR, Ye X, Jin Q, Lu Y, Liyanage L, Ahn ES. Optimal duration of postoperative helmet therapy following endoscopic strip craniectomy for sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr.* 1 déc 2018;22(6):610-5.
 73. Hashmi A, Marupudi NI, Sood S, Rozzelle A. Effect of Preoperative Molding Helmet in Patients With Sagittal Synostosis. *J Craniofac Surg.* juin 2017;28(4):898-903.
 74. Amm CA. Correction of Sagittal Synostosis Using Foreshortening and Lateral Expansion of the Cranium Activated by Gravity: Surgical Technique and Postoperative Evolution. *PLASTIC AND RECONSTRUCTIVE SURGERY.* 2005;116(3):13.
 75. Wilbrand JF, Wilbrand M, Malik CY, Howaldt HP, Streckbein P, Schaaf H, et al. Complications in helmet therapy. *J Craniomaxillofac Surg.* juin 2012;40(4):341-6.
 76. Faber HK, Towne EB: Early craniectomy as a preventive measure in oxycephaly and allied conditions: with special reference to the prevention of blindness. *Am J Med Sci* 173:701711, 1927
 77. Faber HK, Towne EB: Early operation in premature cranial synostosis for the prevention of blindness and other sequelae. Five case reports with follow-up. *J Paediat* 22:286 –3 07, 1943
 78. Shillito J. A plea for early operation for craniosynostosis. *Surgical Neurology.* mars 1992;37(3):182-8.
 79. Mohanty A, Frank TS, Mohamed S, Godwin K, Malkani GG. Ultra-early synostectomy and cranial remodeling orthoses in the management of craniosynostoses. *Neurosurgical Focus.* avr 2021;50(4):E8.
 80. Mandela R, Bellew M, Chumas P, Nash H. Impact of surgery timing for craniosynostosis on neurodevelopmental outcomes: a systematic review. *J Neurosurg Pediatr.* 25 janv 2019;23(4):442-54.
 81. Di Rocco F, Beuriat PA, Szathmari A, Mottolese C. Scaphocéphalie : analyse du parcours de soins chez les enfants de plus d'un an. *Neurochirurgie.* mars 2017;63(1):41.1.
 82. Lepard J, Akbari SHA, Mooney J, Arynchyna A, Iii SGM, Myers RP, et al. Comparison of aesthetic outcomes between open and endoscopically treated sagittal craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr.* 30 juill 2021;28(4):432-8.
 83. Wes AM, Naran S, Sun J, Mazzaferro D, Xu W, Nguyen P, et al. The Whitaker Classification of Craniosynostosis Outcomes: An Assessment of Interrater Reliability. *Plastic and Reconstructive Surgery.* oct 2017;140(4):579e.
 84. Mutchnick IS, Maugans TA. Nonendoscopic, minimally invasive calvarial vault remodeling without postoperative helmeting for sagittal synostosis. *J Neurosurg Pediatr.* mars 2012;9(3):222-7.1.
 85. Sitzia J, Wood N. Patient satisfaction: a review of issues and concepts. *Soc Sci Med.* déc 1997;45(12):1829-43.
 86. Meier PM, Goobie SM, DiNardo JA, Proctor MR, Zurakowski D, Soriano SG. Endoscopic Strip Craniectomy in Early Infancy: The Initial Five Years of Anesthesia Experience. *Anesthesia & Analgesia.* févr 2011;112(2):407-14.

RÉSULTATS A LONG-TERME DU TRAITEMENT CHIRURGICAL ENDOSCOPIQUE DES SCAPHOCÉPHALIES SIMPLES

Introduction. La scaphocéphalie est la craniosténose la plus fréquente. Le traitement chirurgical est indiqué pour corriger la déformation et prévenir le retentissement neurologique. L'objectif de ce travail était de décrire les résultats de la technique mini-invasive de suturectomie sous contrôle endoscopique utilisée au CHU de Toulouse depuis 2004.

Matériel et Méthodes. Toutes les scaphocéphalies simples opérées entre 2004 et 2020 étaient incluses. Les paramètres morphométriques (PC, DBT, DNI et IC), les résultats esthétiques selon la classification de Sloan et le développement neurologiques étaient évalués. Une enquête de satisfaction a été menée par questionnaire auprès des parents et des patients. Les données de morbidité comprenaient la variation du taux d'hémoglobine, le taux de transfusion et les complications.

Résultats. 151 patients ont été opérés entre 2004 et 2020. Le temps opératoire moyen était de 39 minutes. 95% avaient de bonnes à excellentes corrections (Sloan 1 à 3). L'augmentation de l'IC en post-opératoire de plus de 10% était significative et persistante à 11 ans. On relevait une satisfaction de 95% chez les parents et de 98% chez les enfants. Le taux de transfusion était de 27% et seulement 2 patients ont nécessité une reprise chirurgicale.

Conclusions. La suturectomie endoscopique sans port de casque de remodelage est une technique simple, efficace et sûre pour traiter les synostoses sagittales isolées.

Outcomes of endoscopic surgical treatment of isolated sagittal synostosis

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Médecine spécialisée clinique

MOTS-CLÉS : Craniosténose ; Scaphocéphalie ; Synostose sagittale ; Endoscopie ; Chirurgie mini-invasive.

Université Toulouse III-Paul Sabatier
Faculté de médecine Toulouse-Purpan,
37 Allées Jules Guesde 31000 Toulouse

Directeur de thèse : Monsieur le Dr Pierre ANTHERIEU