

Plagiocéphalie postérieure d'origine positionnelle: Un mal de société?

Question

«Les neurochirurgiens proposent fréquemment des traitements par orthèses pour correction d'anomalies crâniennes, parfois relativement mineures (plagiocéphalies). Comme pédiatres, nous voyons effectivement une nette augmentation des cas de plagiocéphalies et sommes parfois mal à l'aise pour proposer une attitude scientifiquement fondée pour corriger cette anomalie. Quelles sont vos recommandations thérapeutiques?»

R. Tabin, Sierre

Sous ce titre volontairement provocateur, les auteurs de ces lignes, neurochirurgiens avec un intérêt particulier au domaine pédiatrique, tentent de répondre à la question posée.

Historique

L'incidence des aplatissements postérieurs du crâne, qu'ils soient uni- ou bilatéraux, a augmenté d'une manière exponentielle depuis la publication en 1992 des résultats d'une enquête multinationale qui étudiait la relation entre la position du nourrisson pendant le sommeil et la fréquence du syndrome de la mort subite. Par la suite les services de la santé publique américaine ont initié la «Back to sleep campaign» qui recommandait que les nourrissons soient installés en position couchée sur le dos ou le côté, la position de pronation étant totalement proscrite. A la suite de la publication de ce rapport les parents ont scrupuleusement suivi ces recommandations et les centres de chirurgie crânio-

faciale de plusieurs pays ont vu une nette augmentation du nombre de nourrissons présentant des déformations postérieures de la boîte crânienne.

Certains chirurgiens ont peut-être trop rapidement assimilé ces déformations à celles que l'on peut rencontrer dans la plagiocéphalie postérieure unilatérale par synostose lambdoïde et ont proposé un traitement chirurgical consistant en une synosotomie ou remodelage de l'arrière crâne par transposition d'un grand volet osseux. Il faut dire que cette démarche chirurgicale a été probablement influencée par une publication émanant du groupe neurochirurgical du Sick Kids Hospital de Toronto qui recommandait dans les années 80 la synosotomie³⁾ à une époque où la plagiocéphalie postérieure d'origine positionnelle (PPOP) n'était pas encore reconnue comme telle. Pour avoir nous-mêmes pratiqué cette intervention à de très rares occasions jusqu'en 1994, nous avons été frappés de constater que la suture n'était jamais fermée au sens d'une vraie synostose, mais que la table interne était hypertrophiée par apposition osseuse en bordure de la suture. Cependant, ces opérations exposaient les enfants au risque de toute intervention sur la boîte crânienne, c'est-à-dire essentiellement une hémorragie per- et postopératoire et les résultats étaient parfois décevants car l'enfant se positionnait de lui-même dans le lit comme avant l'intervention et la partie de la boîte crânienne qui avait été remodelée se déformait à nouveau aussitôt.

Les examens au CT avec coupes axiales et reconstruction tridimensionnelle prati-

qués au début de notre expérience de la PPOP (abandonnés depuis lors, de même que toute autre forme d'imagerie tel que l'IRM et finalement les radiographies avec incidence de Worms qui permet de bien dégager l'os occipital, le tableau clinique étant tellement stéréotypé) ont confirmé que cette hypertrophie osseuse est la règle dans les PPOP et résulte d'une contrainte externe sur la suture lambdoïde. Cette hyperostose parasuturale (fig. 1 et 2) – qui souligne une suture toujours ouverte – n'est malheureusement pas encore reconnue par un certain nombre de radiologues qui continuent de parler de synostose lambdoïde. Dès que la PPOP a été reconnue comme entité propre, l'incidence de la plagiocéphalie postérieure par vraie synostose

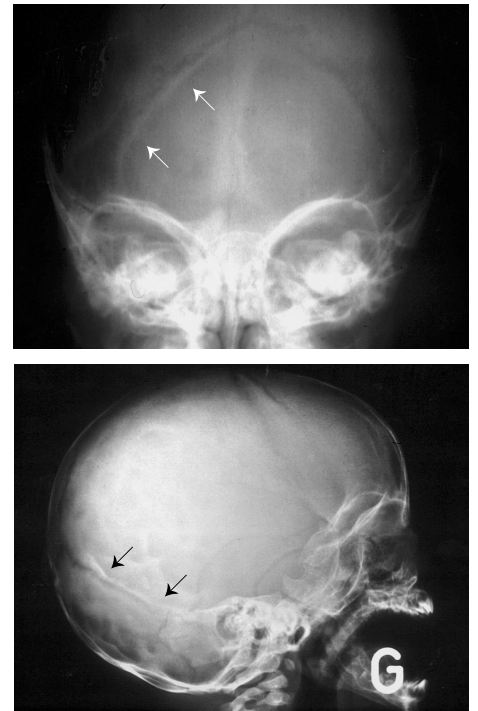


Fig. 1 et 2: Radiographie du crâne en incidence de face et profil: les flèches soulignent la sclérose parasuturale qui borde une suture lambdoïde ouverte.

lambdoïde a chuté au point de ne représenter dans notre collectif Vaud-Genève qu'un cas en 8 ans (chez un enfant qui présentait par ailleurs une déformation asymétrique sur le plan de la hauteur des 2 rochers et mastoïdes et a eu besoin d'une intervention de remodelage complexe).

Epidémiologie

L'épidémie de crânes plats se confirme dans la plupart des centres européens. Ainsi à Birmingham, si l'incidence de la plagiocéphalie postérieure d'origine synostotique est chiffrée à 3,4% de toutes les crâniostoses, la PPOP concerne $1/50$ à $1/3$ des naissances.

Les mêmes constatations ont été faites à l'Hôpital Necker Enfants Malades (Paris). Ce centre, qui a la plus grande expérience mondiale du traitement des crâniostoses, avec une série de 2227 cas (depuis 1976) dont la plupart traités chirurgicalement, relève une incidence de 0,9% de synostoses lambdoïdes alors que pour la seule année 2001, ils ont examiné plus de 250 cas de PPOP.

Si l'on considère l'épidémie que représente actuellement la PPOP, il faut bien admettre qu'avant les recommandations la campagne «back to sleep», ces situations étaient bien moins fréquentes et n'étaient pas reconnues comme telles; les pédiatres disaient habituellement aux parents que ces déformations se corrigeaient d'elles-mêmes.

Par ailleurs, le nombre d'adultes gardant une déformation importante de l'arrière-

crâne est estimé à 14%⁴⁾. Cependant, rares sont les adultes qui consultent pour une déformation de l'arrière-crâne. Néanmoins des exemples historiques sont connus, tel le fameux Erasme de Rotterdam qui a toujours été portraituré portant une cape pour masquer une plagiocéphalie postérieure et par auto-dérision a fait de lui-même des caricatures qui démontrent bien l'aplatissement postérieur de son crâne⁵⁾. Plus près de nous, dans le cadre d'une consultation commune avec les chirurgiens plasticiens, nous avons eu l'occasion de voir une jeune femme qui se plaignait d'avoir l'arrière-crâne très aplati; elle redoutait par dessus tout de se mouiller les cheveux à la piscine car la déformation était alors nettement visible comme si son arrière-crâne avait été «amputé à la hache» et elle éprouvait une gêne psychologique intense dans cette situation.

Nouveaux traitements

En 1993, à l'occasion du congrès de la société européenne de neurochirurgie pédiatrique qui s'est déroulé à Lyon, les auteurs de ces lignes ont eu l'occasion d'entendre une communication sur la PPOP présentée par des collègues américains qui avaient commencé à traiter ces déformations par des orthèses avec d'excellents résultats et avaient totalement renoncé à des interventions de remodelage. Le principe de ce traitement a bientôt été adopté en Europe puis en Suisse.

Etiologie

Les facteurs qui prédisposent à la déformation bénigne de la partie postérieure

du crâne sont multiples, mais avant tout c'est l'adoption de la position à plat sur le dos, à l'exclusion absolue de toute autre position pour coucher le nourrisson. Près de $3/4$ des nourrissons qui présentent une PPOP sont des garçons.

Cette prédominance masculine est attribuée au fait que les garçons ont tendance à être plus hypotones et moins actifs que les filles dans les premiers mois de la vie. S'agissant d'une déformation acquise, on voit mal comment expliquer autrement cette prépondérance des garçons.

La déformation commence à être apparente vers le 2^{ème} mois alors que le crâne était rond à la naissance. Plus rarement certains parents nous disent que la tête était déjà déformée dès l'accouchement. Dans cette dernière situation, une contrainte intra-utérine a été incriminée, par exemple si la tête était prématurément engagée et butait contre le promontoire maternel; la présence de myomes utérins comme agents déformateurs de l'extrémité céphalique a aussi parfois été citée, mais demeure exceptionnelle. Plus fréquente est la survenue de ce type de déformation dans les grossesses gémellaires, un des jumeaux étant en général plus déformé que l'autre.

Parmi les causes post-natales rares, il faut citer le céphalhématome unilatéral qui force l'enfant à tenir sa tête de côté. Plus fréquent, le torticolis fonctionnel force le nourrisson à laisser reposer sa tête toujours sur le même côté, toutes ces attitudes occasionnant des déformations nettement unilatérales.

La déformation plagiocéphalique bilatérale ne représente que moins de 10% des cas: on parle alors de plagiocéphalie brachycéphalique, le visage ne présentant pas d'asymétrie secondaire. La position anti-reflux prolongée favoriserait un aplatissement bilatéral, de même que nous avons eu l'occasion d'observer un cas chez une enfant qui était restée couchée en position de décubitus dorsal strict en raison d'une grave cardiopathie nécessitant plusieurs interventions et un alitement prolongé.

Les déformations de l'arrière-crâne, que l'on peut rencontrer chez les nourrissons souffrant d'une hypotonie majeure, sont heureusement rares; elles n'ont aucune tendance à la correction spontanée et s'améliorent guère avec les traitements physiques ou orthotiques. Ces enfants, qui souffrent d'une encéphalopathie majeure, ont en général également une microcéphalie, la dynamique de développement crânien dépendant bien sûr essentiellement d'un accroissement normal du volume cérébral. A contrario, les nourrissons qui présentent une PPOP ont toujours des courbes de croissance du périmètre crânien dans la norme et un développement psychomoteur normal. Ceci permet de rassurer immédiatement les parents sur le développement cognitif de leur enfant.

A ce titre il importe de mettre un bémol à notre évaluation neurologique optimiste mais empirique si l'on se réfère à la publication de Miller et Clarren²⁾ qui ont évalué le développement neurologique à long terme des enfants traités pour des PPOP en les comparant avec un groupe contrôle. Cependant sur un collectif de 245 enfants



Fig. 3: Nourrisson portant son orthèse.

pris en charge pour une PPOP, seuls 63 ont pu être évalués. Selon ces auteurs, 25/63 enfants (39,7%) avec une PPOP nécessitent un appui scolaire alors que seulement 7/91 enfants (7,7%) du groupe contrôle ont besoin d'une prise en charge similaire. Cette étude, dont les résultats sont en effet étonnants, mériterait d'être répétée par d'autres groupes.

Approche thérapeutique

Au début de notre expérience, nous avions l'habitude de voir des nourrissons vers l'âge de 6-7 mois, parce que le pédiatre, inquiet de ne pas voir la déformation se corriger, l'adressait en neurochirurgie. Ces 3 dernières années, l'âge au moment de la première consultation s'est sensiblement abaissé, se situant actuellement vers 4 mois. Ceci permet dans un certain nombre de cas de proposer la physiothérapie, spécialement s'il existe un torticolis fonctionnel et d'insister sur les manœuvres de positionnement alterné de la tête afin d'obliger le nourrisson qui présente une

telle déformation à mettre la tête sur le côté opposé; la visite de contrôle un mois à 6 semaines plus tard permettant de décider si, la déformation se corrigeant, le traitement physique doit être poursuivi ou si un traitement par orthèse doit être initié.

Les déformations unilatérales importantes et les plagiocéphalies bilatérales marquées justifient à notre sens un traitement orthotique de première intention.

L'indication à un traitement par orthèse chez les enfants qui se présentent avec une déformation importante et à un âge plus avancé (9-18 mois) est plus problématique, car le petit patient tolère moins bien l'orthèse étant par ailleurs déjà assez agile pour défaire le velcro et tenter de l'enlever. De plus la courbe de croissance du périmètre crânien commence déjà à se casser. Pour obtenir une correction de la déformation, il faudra attendre sensiblement plus longtemps que le temps habituel du port de l'orthèse qui est de 2 à 3 mois lorsqu'on initie le traitement entre le 4^{ème} et le 6^{ème} mois¹⁾.

Lors du premier contact à la consultation de neurochirurgie, on s'attachera à confirmer le caractère positionnel de la déformation. Un examen en vue supérieure de la tête permet de constater une déformation avec méplat occipital, propulsion de l'oreille homolatérale vers l'avant, la distance conduit auditif externe-canthus externe étant plus courte du côté atteint. Du fait de l'aplatissement postérieur, il existe souvent une bosse frontale compensatrice homolatérale alors que la région fronto-temporale controlatérale a un aspect fuyant,

le tout conférant au crâne vu d'en haut une forme de parallélogramme.

Une mesure du périmètre crânien et un examen neurologique succinct viennent compléter l'observation du nourrisson, notamment pour exclure une déformation secondaire à une encéphalopathie grave. Une bonne partie du temps consacré à la consultation sert à rassurer les parents sur la bénignité de l'affection.

Si un traitement par orthèse (fig. 3) est indiqué, l'enfant est dirigé vers le service d'ergothérapie. Le moulage de l'empreinte sur la tête de l'enfant est le seul moment un peu pénible, mais avec l'expérience des ergothérapeutes ce geste ne dure pas plus d'une demi-heure et se fait sans aucune sédation, habituellement en la présence rassurante des parents. On obtient un positif, par coulage de plâtre dans l'empreinte moulée précédemment, qui sert de base pour la modification de la forme du crâne en appliquant une masse de silicone qui va redonner un galbe normal à l'ensemble du crâne. Ainsi est créée une zone d'expansion (fig. 4) entre les points de fixation et de légère compression que comporte l'orthèse qui est réalisée dans un matériau thermoformable recouvert à l'intérieur d'une mousse protectrice. L'ajustement et les finitions sont réalisées directement sur le crâne de l'enfant. Au moment de la livraison, les ergothérapeutes prennent un soin particulier à enseigner aux parents comment mettre en place ce petit casque et le faire porter progressivement jusqu'à 22 heures sur 24 ainsi que de bien surveiller les points d'appui et dépister les rougeurs éventuelles qui doivent être mas-

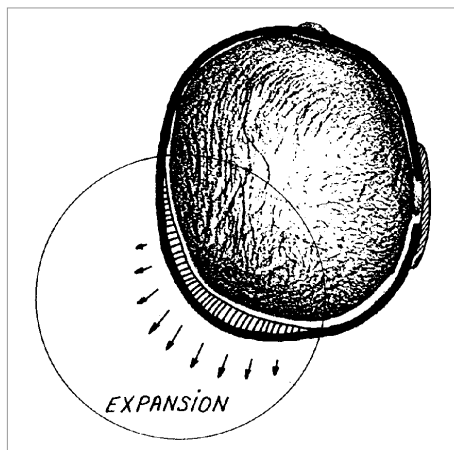


Fig. 4: Schéma représentant la zone d'expansion créée dans le casque pour permettre la croissance de la zone aplatie dans la bonne direction. (tiré de Cavin, B., Rilliet B., Scherrer V.: L'intérêt du traitement des plagiocéphalies postérieures d'origine positionnelle par orthèse dynamique crânienne. Dans: Expériences en ergothérapie, dixième série, Izard M.H. et Nespoulous R. Sauramps Medical ed. Montpellier 1997).

sées et nécessitent parfois une correction de l'orthèse toujours possible puisqu'il s'agit de matériel thermoformable. Les enfants sont suivis régulièrement en ergothérapie (toutes les 2 à 3 semaines). Des contrôles médicaux en milieu et en fin de traitement sont prévus.

Dans environ $\frac{1}{3}$ des cas la confection d'une deuxième orthèse est nécessaire. Habituellement les modifications de la forme du crâne sous traitement sont les plus spectaculaires durant les 4 premières semaines. Alors que les nourrissons s'accommodent très bien de leur orthèse, les parents demandent à être rassurés car ils craignent que ce dispositif compromette la croissance cérébrale normale. Il leur est expliqué que l'on tient moins compte de l'effet dynamique de l'orthèse que de son rôle protecteur sur la région aplatie, la croissance normale du cerveau

dirigeant l'expansion de la boîte crânienne dans le vide laissé en place au moment de la confection de l'orthèse. Un eczéma important du scalp est la seule contre-indication relative au port du petit casque. Le coût d'un tel traitement varie entre Fr. 1000.- et 1500.- (selon le temps consacré à la confection de l'orthèse, le nombre et la durée des contrôles par les ergothérapeutes et les médecins). Etant donné qu'il s'agit d'une anomalie acquise et non d'une malformation au sens d'une crâniosynostose, la prise en charge relève de l'assurance-maladie et non de l'Al.

Résultats

Entre janvier 1995 et avril 2002, plus de 360 enfants ont été traités par orthèse à Lausanne et Genève pour une PPOP; la prédominance masculine est très nette dans notre collectif avec un sex ratio de $\frac{3}{7}$ en faveur des garçons. Durant la même période, 80 enfants porteurs d'une PPOP mineure ou modérée ne justifiant pas de traitement par orthèse ont été examinés. Bien que le suivi de ces patients non traités par orthèse n'ait pas été organisé comme pour les patients pris en charge en ergothérapie, l'enfant étant remis pour la suite à son pédiatre, nous n'avons pas connaissance d'enfant présentant de déformation séquellaire notable. Les résultats des traitements avec orthèses de la PPOP donnent des résultats très favorables avec une excellente correction de la déformation plagiocéphalique avec des durées de traitement moyenne de 12,47 semaines (extrêmes 2-65 semaines). Il a été nécessaire de confectionner une 2^{ème} orthèse dans $\frac{1}{3}$ des cas et une troisième

orthèse dans moins de 5% des cas. Aucun des enfants n'a vu une réapparition de la PPOP après le sevrage de l'orthèse. Vles et coll. ont revu leur collectif de 105 enfants en comparant les enfants traités par des manœuvres de positionnement et ceux traités par orthèses en utilisant une échelle de satisfaction cosmétique avec évaluation par les parents. Les résultats sont statistiquement meilleurs dans le groupe avec casque, la correction de la forme du crâne étant obtenue également plus rapidement avec le traitement par orthèse⁶⁾.

Conclusions

Au terme de cette revue d'une situation qui devient de plus en plus fréquente, il convient de dire que l'augmentation exponentielle des cas de PPOP est en rapport direct avec l'adoption de la position de décubitus dorsal strict pour prévenir le syndrome de la mort subite. Un retour en arrière est hors de question, la déformation crânienne postérieure étant le tribut à payer pour éviter une mort subite. L'adoption lorsque l'enfant est éveillé de positions variées sur le dos et les côtés, voire en décubitus ventral pour développer la musculature cervicale postérieure, ceci dès la naissance, devrait prévenir la survenue de ces déformations dont le traitement par orthèse représente tout de même un prix non négligeable, ceci dans une période où les coûts de la médecine sont quotidiennement remis en cause.

Références

- 1) Littlefield T, Pomatto J, Kelly K. Dynamic orthotic cranioplasty: treatment of the older infant. Report of four cases. *Neurosurgical Focus* (electronic publication) 2000; 9(3): Article 5, 1-4.

- 2) Miller R, Clarren S. Longterm developmental outcomes in patients with deformational plagiocephaly. *Pediatrics* 2000; 105(2): E26, 1-5.
- 3) Muakkassa K, Hoffman H, Hinton D, Hendrick E, Humphreys R, Ash J. Lambdoid synostosis. Part 2: Review of cases managed at the Hospital for Sick Children, 1972-1982. *J Neurosurg* 1984; 61: 340-347.
- 4) ReKate H. Occipital plagiocephaly: a critical review of the literature. *J Neurosurg* 1998; 89: 24-30.
- 5) Tschopp H. Aspects de la dysmorphophobie considérés sous l'angle de la chirurgie plastique. *Hexagone Roche* 1987; 15: 18-24.
- 6) Vles J, Colla C, Weber J, Beuls E, Wilmkink J, Kingma H. Helmet versus non-helmet treatment in non-synostotic positional posterior plagiocephaly. *J Craniofac Surg* 2000; 11: 572-574.

Remerciements:

- aux ergothérapeutes du CHUV: Mesdames S. Ringger et D. Bousseau.
- aux ergothérapeutes de l'Hôpital des enfants de Genève: Mesdames P. Gribi, F. Voyame et P. Frutig.

B. Rilliet¹⁾, O. Vernet²⁾, D. Kalina²⁾, B. Cavin³⁾
Genève et Lausanne

¹⁾ Service de Neurochirurgie, HUG et CHUV
E-mail: benedict.rilliet@hcuge.ch

²⁾ Service de Neurochirurgie, CHUV
E-mail: vernetmo@gntmed.ch

³⁾ Ergothérapie, Service d'Orthopédie, CHUV