



Interprétation des courbes de périmètre crânien



Cliniques universitaires
SAINT-LUC
UCL BRUXELLES

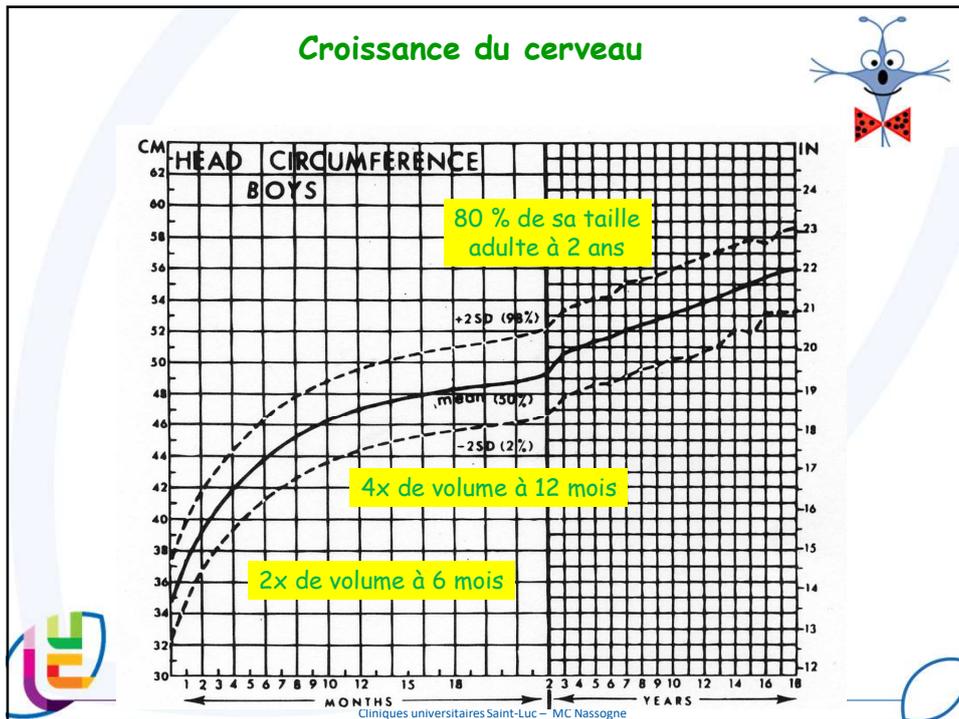
1



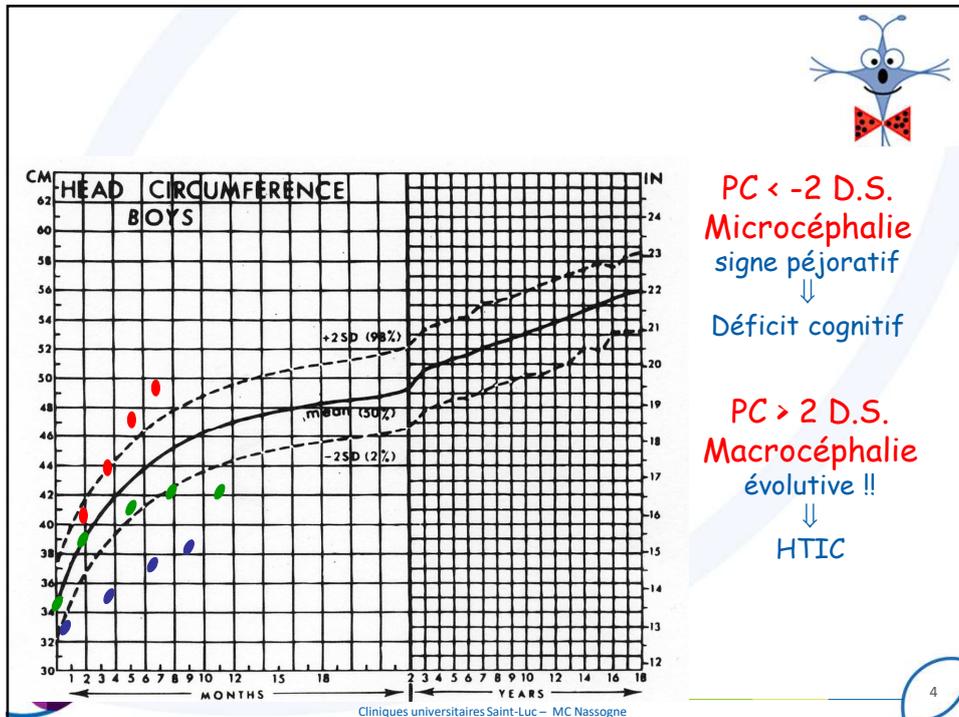
Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

2

2



3



4




Mesure du périmètre crânien

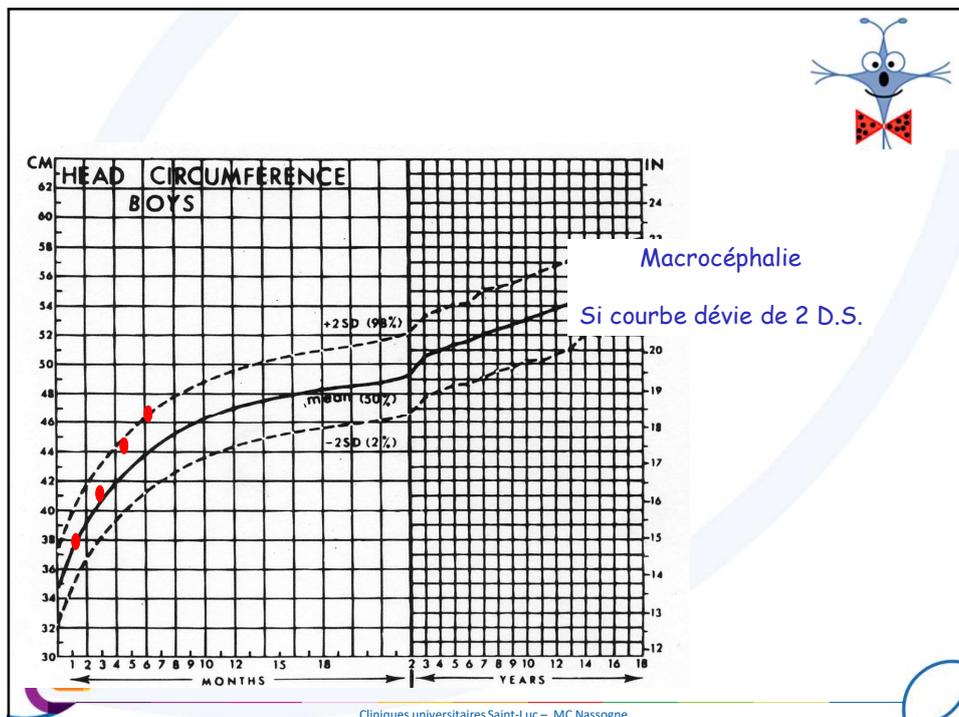
Macrocéphalie : PC > 2 D.S.
./ enfants du même âge et du même sexe

Microcéphalie : PC < 2 D.S.
./ enfants du même âge et du même sexe

A tout âge !!

Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

5



6

Macrocéphalie



Périmètre crânien > percentile 97

- Fréquent
- Conditions bénignes
- Conditions graves et/ou urgentes
- Signes d'une maladie génétique ou dégénérative



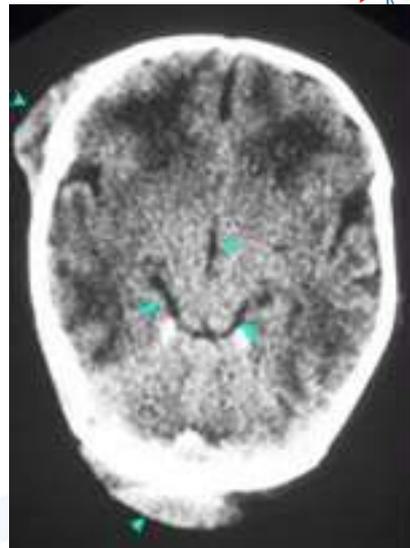
Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

7

Macrocéphalie néonatale



! PC ./ . Âge gestationnel



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

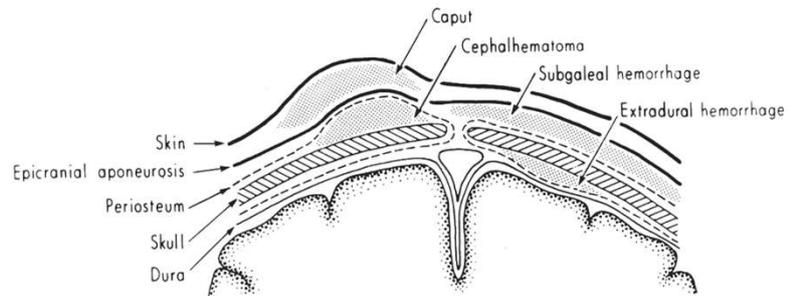
8

Macrocéphalie néonatale



Caput succedaneum

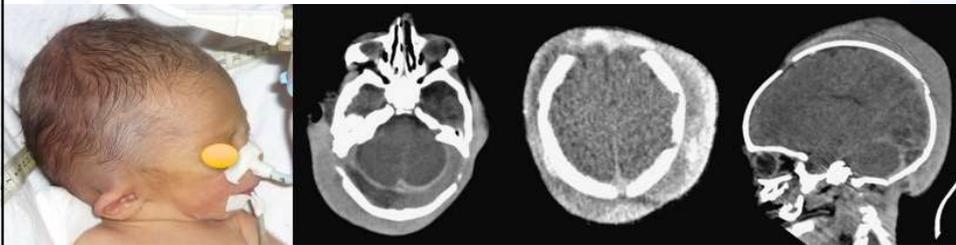
- Œdème entre la peau et l'aponévrose
- Masse au vertex, passe les sutures
- Touche plusieurs os
- Masse molle et superficielle
- Compression du scalp par l'utérus ou ventouse



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

9

Macrocéphalie néonatale



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

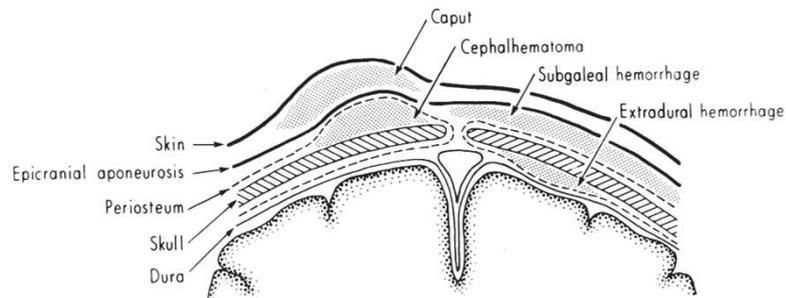
10

Macrocéphalie néonatale



Hémorragie sous-galéale

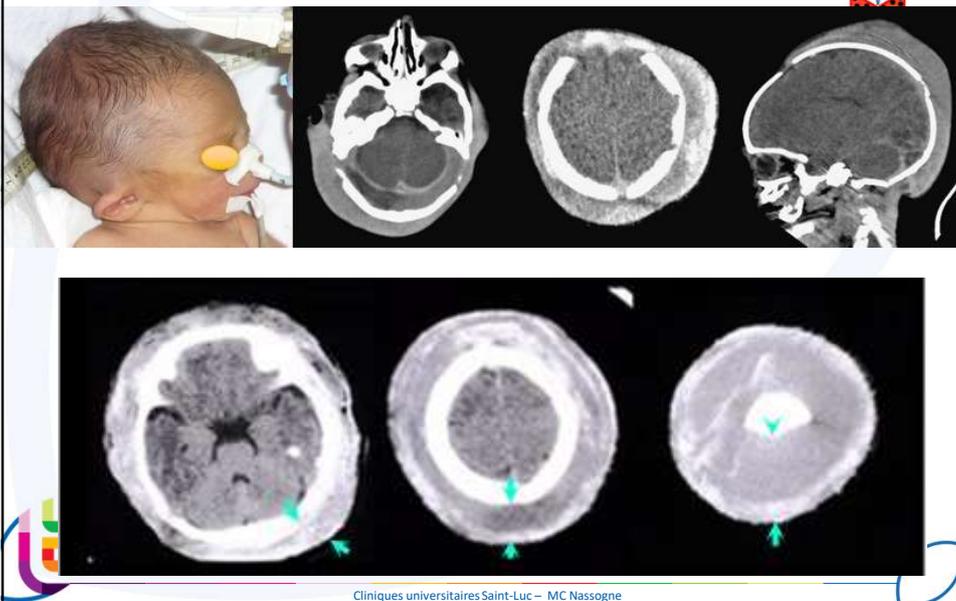
Sang entre l'aponévrose et le périoste externe
 Masse ferme, passe les sutures
 Augmentation après la naissance
 Extension vers le cou
 Risque d'anémie → choc
 Rare : ventouse +++



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

11

Macrocéphalie néonatale



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

12

Macrocéphalie néonatale



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

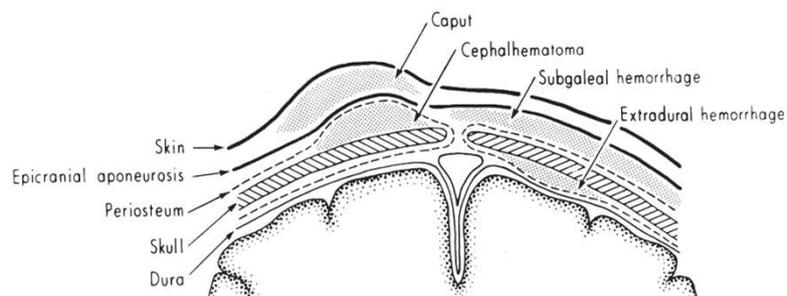
13

Macrocéphalie néonatale



Céphalhématome

Sang entre le périoste externe et l'os
 Masse localisée, ne passe les sutures
 Limitée à un os pariétal
 Ferme
 Petite fracture, pas de traitement



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

14



► **Céphalématome**

- Période néonatale
- Découvert lors d'une chute domestique chez un nourrisson.
 - Parfois deux ou trois jours après
 - Fracture très probable
 - Disparition en 3-4 semaines
 - → **ossification** car le périoste produit naturellement de l'os.
 - Consistance ferme → dissolution du caillot
 - Examen neurologique normal
 - Utilité de l'imagerie ??
 - Pas de traitement en tant que tel



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

15

Macrocéphalie néonatale



Parfois surinfection du céphalématome : monitoring




Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

16

Macrocéphalie néonatale



Parfois céphahématome bilatéral : « crâne natiforme »



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

17



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

18



19

Macrocéphalie néonatale



▶ Encéphalocèle - méningocèle

- ▶ Une hernie du tissu cérébral et/ou des méninges à travers une déhiscence de la boîte crânienne
- ▶ Nécessité d'une imagerie
- ▶ Pronostic variable
 - Anomalies associées
 - Importance de la hernie cérébrale
 - Fermeture chirurgicale
 - Surinfection possible



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

20



21



22



Tête en pain de sucre

- Oligoamnios.
- Correction spontanée en quelques jours à quelques semaines (à droite),
- Pas de conséquence sur le développement de l'enfant
- Aucune prise en charge particulière.



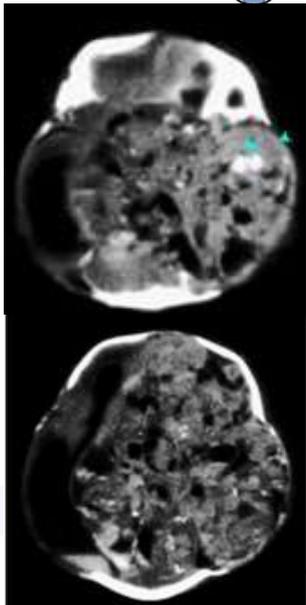
Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

23



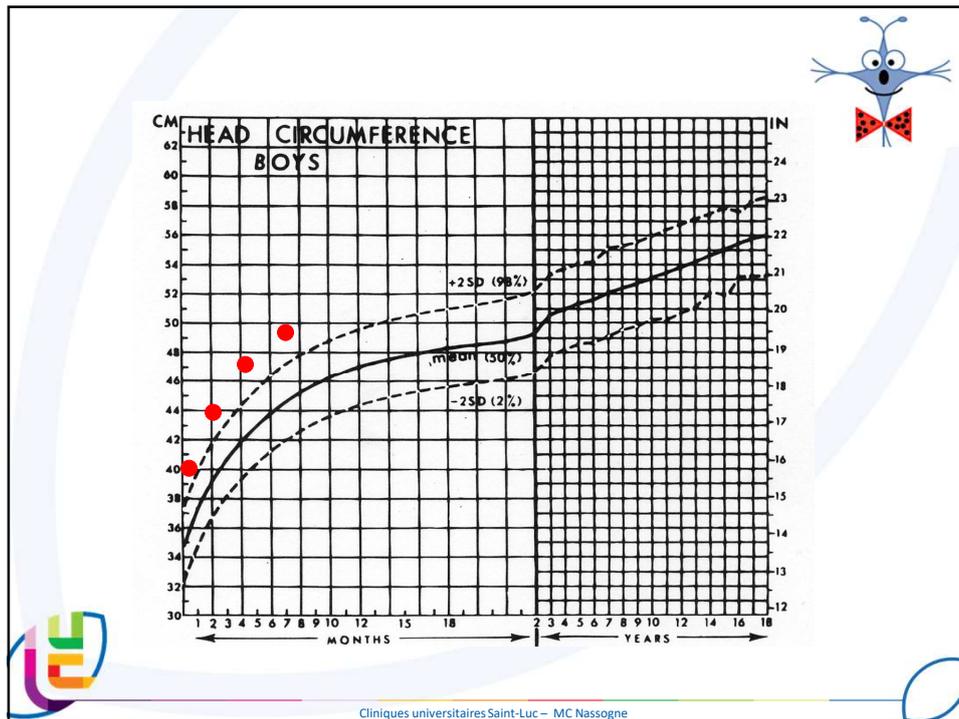
Macrocéphalie néonatale

- ❖ Scalp
- ❖ Espace sous-dural
- ❖ Espace sous-arachnoïdien
- ❖ **Parenchyme cérébral**
Tumeur : tératome
- ❖ Vaisseaux
- ❖ Ventricules




Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

24



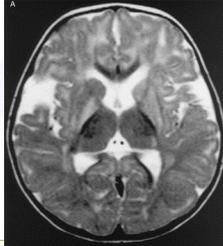
25

Macrocéphalie néonatale

Acidurie glutarique de type 1

- o **Présentation clinique :**
 - ❖ Macrocéphalie dès la naissance ou augmentation entre 3-6m
 - ❖ Crise aiguë ou subaiguë 1^{ère} année de vie : nécrose des noyaux gris
 - o Dystonie et/ou choréoathétose
 - o Episode infectieux ou jeune
- o **Biochimie :**
 - ❖ Déficit en glutaryl-CoA déshydrogénase
 - ❖ CAO urinaire : acide glutarique
 - ❖ Acylcarnitines plasmiques : glutarylcarnitine : dépistage néonatal





Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

26

Macrocéphalie néonatale

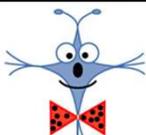


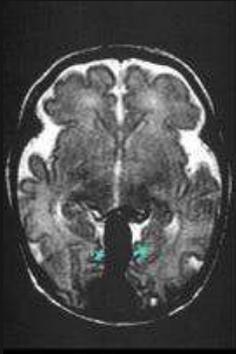
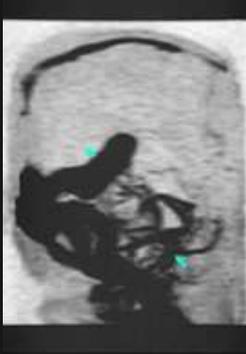
- ❖ Scalp
- ❖ Crâne : ostéopétrose
- ❖ Espace sous-dural
- ❖ Espace sous-arachnoïdien
- ❖ Parenchyme cérébral
 - Tumeur : tératome
 - Maladies métaboliques : acidurie glutarique de type 1
- ❖ Vaisseaux
- ❖ Ventricules



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

27



28

Macrocéphalie néonatale

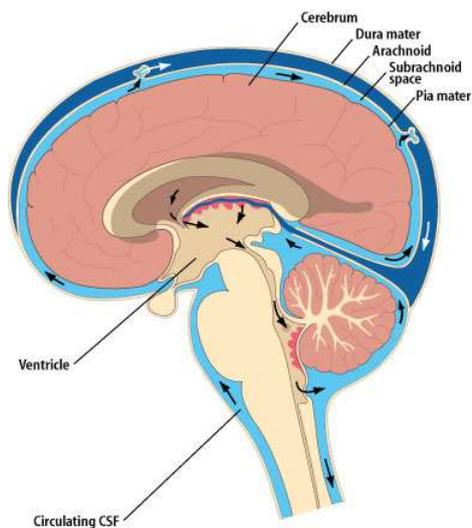


- ❖ Scalp
- ❖ Crâne : ostéopétrose
- ❖ Espace sous-dural
- ❖ Espace sous-arachnoïdien
- ❖ Parenchyme cérébral
 - Tumeur : tératome
 - Maladies métaboliques : acidurie glutarique type 1, Canavan
- ❖ **Vaisseaux** : anévrisme de la veine de Galien
 - Macrocéphalie : anévrisme ou hydrocéphalie
 - Défaillance cardiaque
 - Atteinte cérébrale
- ❖ Ventricules



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

29



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

30



Macrocéphalie

Hydrocéphalie

Définition

Distension progressive des cavités ventriculaires provoquée par une anomalie

- de la production : rare : papillome des plexus choroïdes
- de la circulation : obstacle sur la circulation du LCR
- de la résorption du LCR

--> **augmentation de pression**

Si hydrocéphalie :

- passage du LCR à travers le revêtement épendymaire
- résorption par le parenchyme cérébral

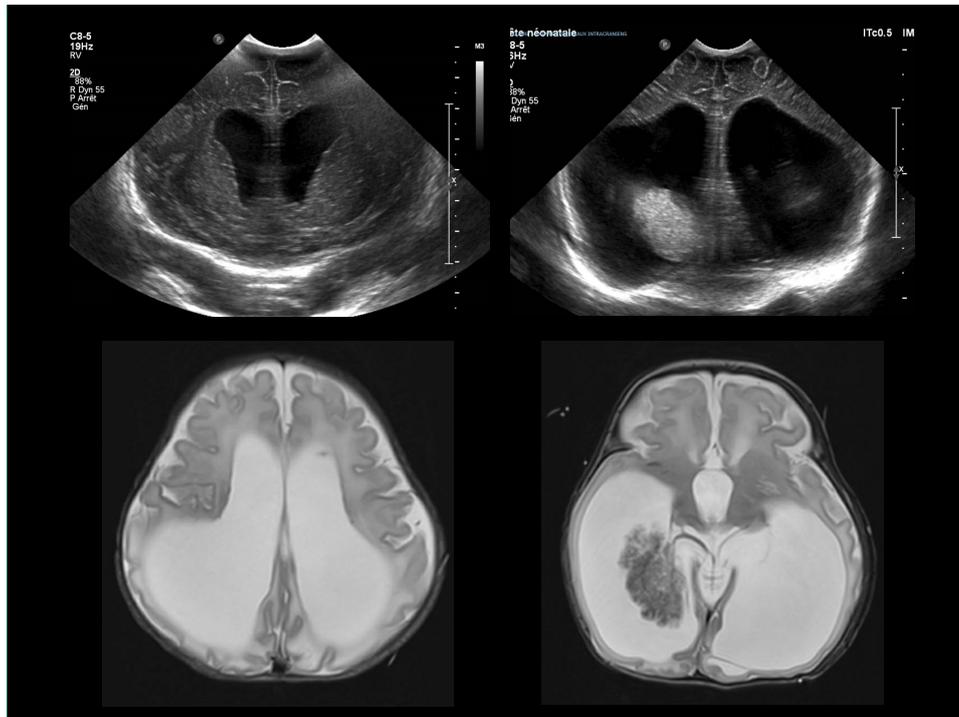
Hydrocéphalie communicante : secondaire à une hémorragie

Hydrocéphalie non-communicante

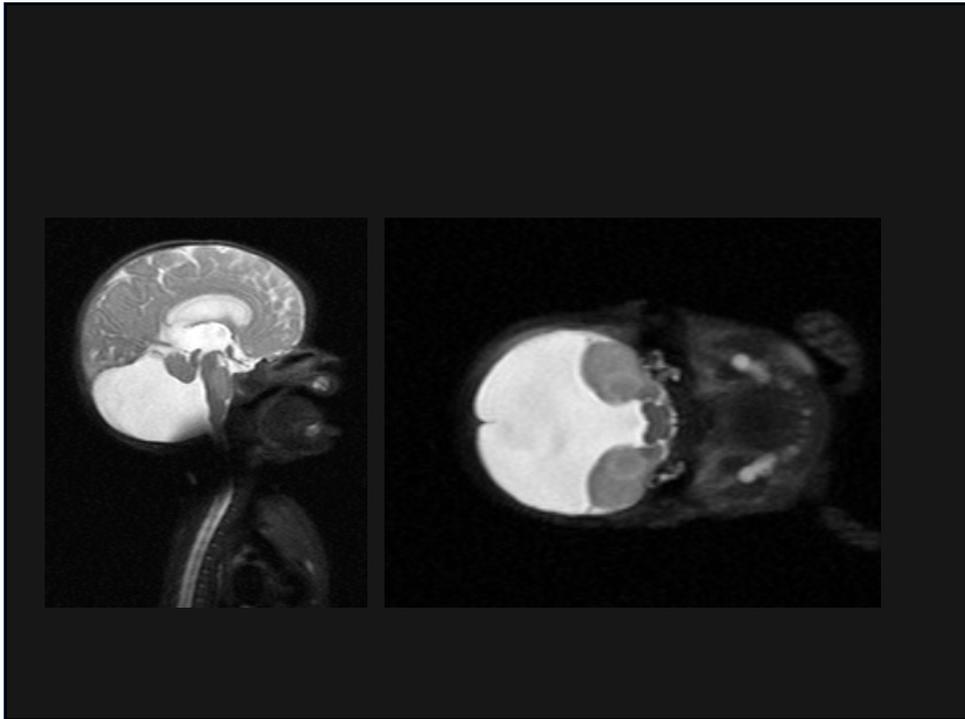


Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

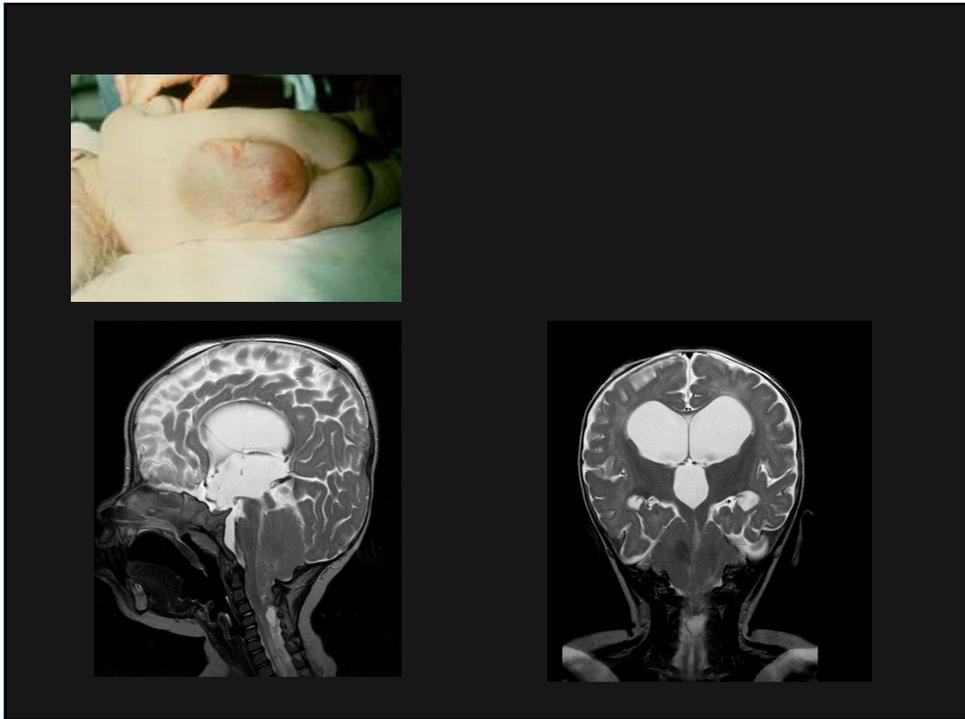
31



32



33



34

Macrocéphalie
Hydrocéphalie



Causes

Prénatales

- Causes infectieuses : toxoplasmose congénitale
- Malformations
 - Myéломéningocèle : Arnold-Chiari
 - Malformation de Dandy-Walker
- Génétique ou familiale : liée à l'X
- Hémorragie intra-ventriculaire
 - Problème d'iso-immunisation
- Tumeur congénitale : papillome des plexus choroïdes
- Causes inconnues

Périnatales

- Hémorragie périventriculaire du prématuré



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

35

Macrocéphalie
Hydrocéphalie



Causes

Postnatales

- Causes infectieuses : méningite bactérienne ou tuberculeuse
- Hémorragie méningée : rupture d'une malformation vascul
- Tumeurs
- Mucopolysaccharidoses
- Causes inconnues



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

36

Macrocéphalie
Hydrocéphalie



Symptômes cliniques
Variables en fonction de l'âge

Fœtus et nourrisson : crâne malléable :
macrocéphalie progressive

Enfant plus âgé : crâne fermé
macrocéphalie très lentement progressive
signes d'hypertension intracrânienne

Hydrocéphalie prénatale
Précoce et sévère : séquelles neurologiques majeures
+ autres malformations cérébrales

Dilatation modérée à partir de la 30^{ème} semaine
stabilisation pendant la grossesse et naissance
surveillance
exclure un myéloméningocèle



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

37

Macrocéphalie
Hydrocéphalie



Symptômes cliniques
Hydrocéphalie du nouveau-né ou du nourrisson

Macrocéphalie ou augmentation du périmètre crânien
Bombement de la fontanelle
Elargissement des sutures
Yeux en coucher de soleil
Rarement : irritabilité

Diagnostic
échographie transfontanellaire
IRM cérébrale




Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

38

Macrocéphalie
Hydrocéphalie



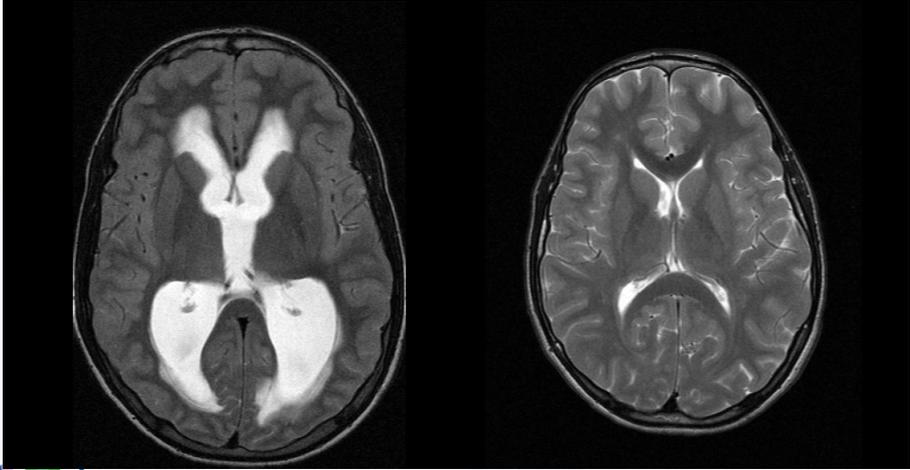
Symptômes cliniques
Hydrocéphalie de l'enfant et de l'adolescent

- Hydrocéphalie acquise avec évolution rapide
Exclure une tumeur, hémorragie méningée
Signes cliniques :
HTIC
Céphalées récentes, persistantes, intensité variable
Céphalées matinales, parfois nocturnes
Notion de « pesanteur » × « pulsatiles »
Nausées matinales ou vomissements en jet
Altération de l'état général : fatigue, inappétence
Somnolence, bâillement, geignements
Signe de Parinaud
PC normal



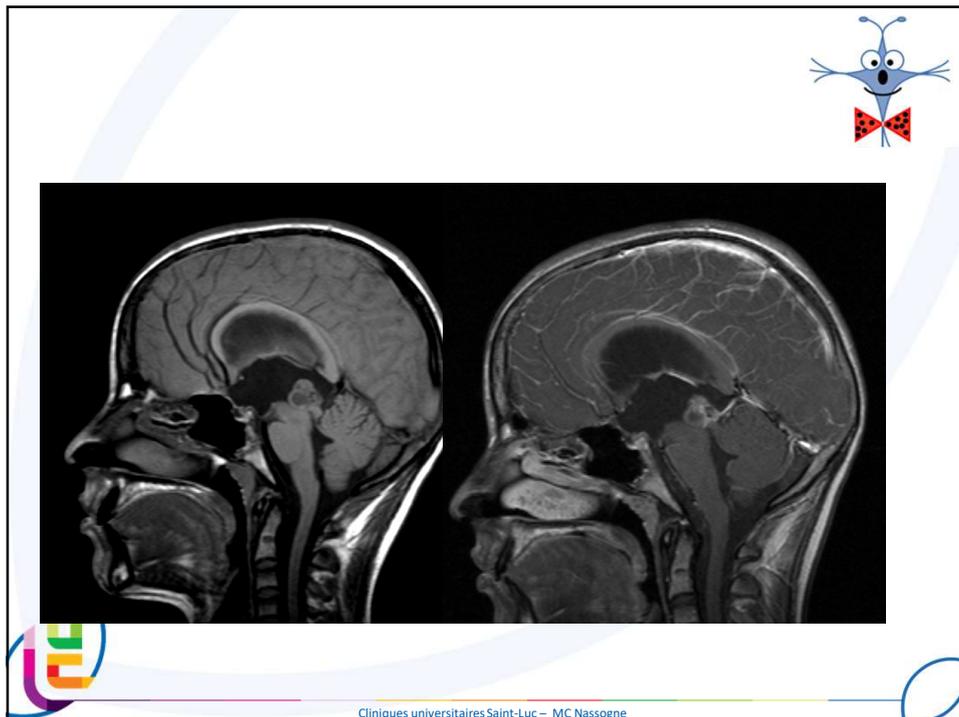
Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

39


Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

40



41

Macrocéphalie

Hydrocéphalie

Symptômes cliniques

Hydrocéphalie de l'enfant et de l'adolescent

- Hydrocéphalie acquise, lentement évolutive
 - Macrocéphalie évidente
 - Lente dilatation ventriculaire
 - Troubles moteurs : diplégie spastique
 - Troubles endocriniens : obésité
 - Troubles oculaires : atrophie optique
 - Troubles scolaires
 - Parfois décompensation aiguë

Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

42

Fille de 19 mois



Adressée en urgence par sa pédiatre

Depuis quelques semaines

- Elle se déplace moins rapidement à 4 pattes
- Elle tremble quand elle utilise une cuillère et utilise plus la main droite
- Elle a perdu la stabilité de la position assise
- Elle ne joue presque plus. Elle imitait les gestes ménagers mais ne le fait presque plus.
- Elle est plus irritable et a présenté de nombreux épisodes de colère
- Ces différents constatations sont partagées par les puéricultrices de la crèche.



Fille de 19 mois



Données familiales

- une demi-sœur de 23 ans en bonne santé du côté paternel
- Parents en bonne santé

Données personnelles

- Grossesse non compliquée.
- Accouchement à 36 semaines 3/7 par voie basse, présentation céphalique et utilisation d'une ventouse.
- Poids de 2730 g, taille de 46 cm et périmètre crânien de 35 cm.
Score d'Apgar : 6 - 8 - 9
- Bonne adaptation néonatale
- ATCD d'allergie aux protéines du lait de vache.



Fille de 19 mois



Développement

- Premiers mots à l'âge de 12 mois. Elle dit Papa/Maman/imites les bruits d'animaux.
- Elle empile deux cubes.
- Marche non acquise. Elle bénéficie de séance de kinésithérapie.

Elle mange bien mais refuse les fruits à 16h.

Elle dort bien de 19h à 7h.



Fille de 19 mois



Examen clinique

Enfant fatiguée, pâle. Examen général normal

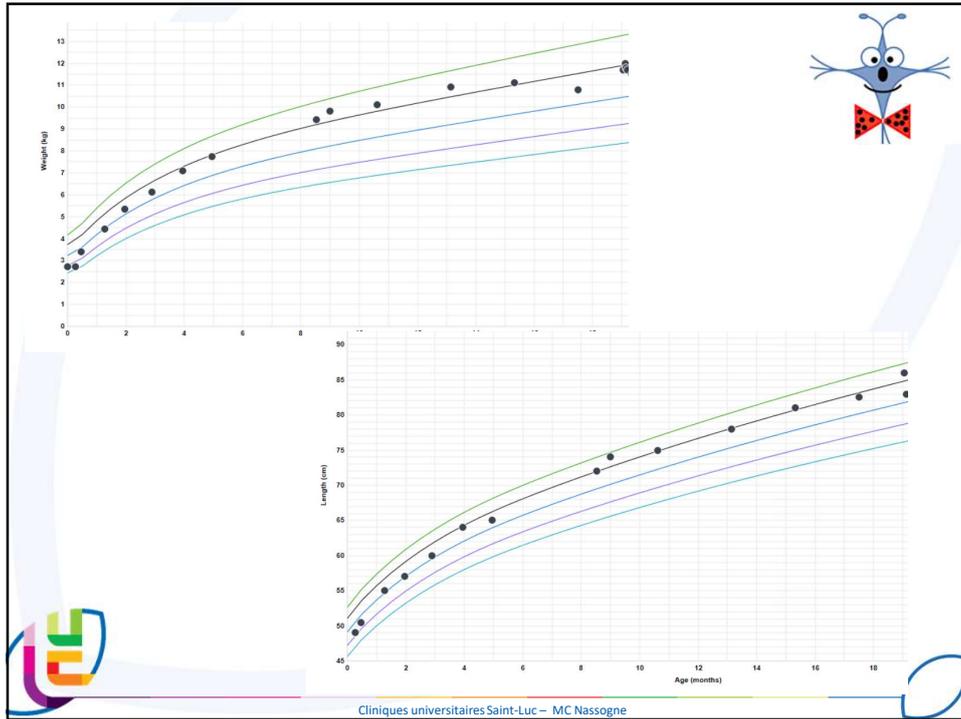
L'enfant présente un contact avec son entourage mais ne sourit pas.

La poursuite oculaire est correcte. Les pupilles sont à la limite de la mydriase bilatéralement et peu réactives à la lumière.

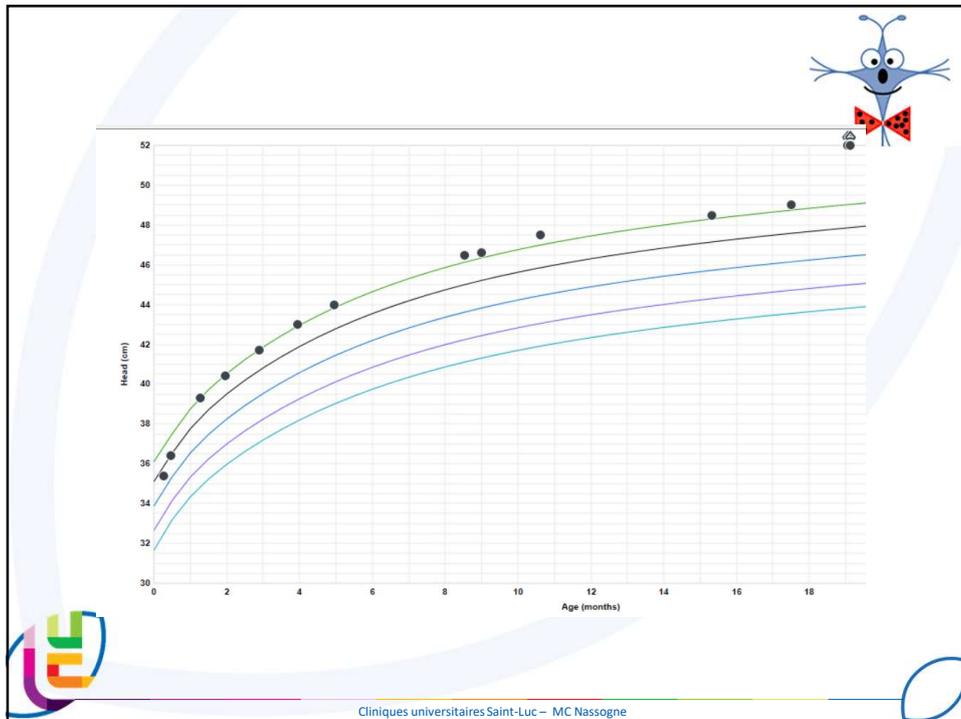
Motricité périphérique asymétrique au dépend de la droite.

Réflexes rotuliens faibles bilatéralement.





49



50

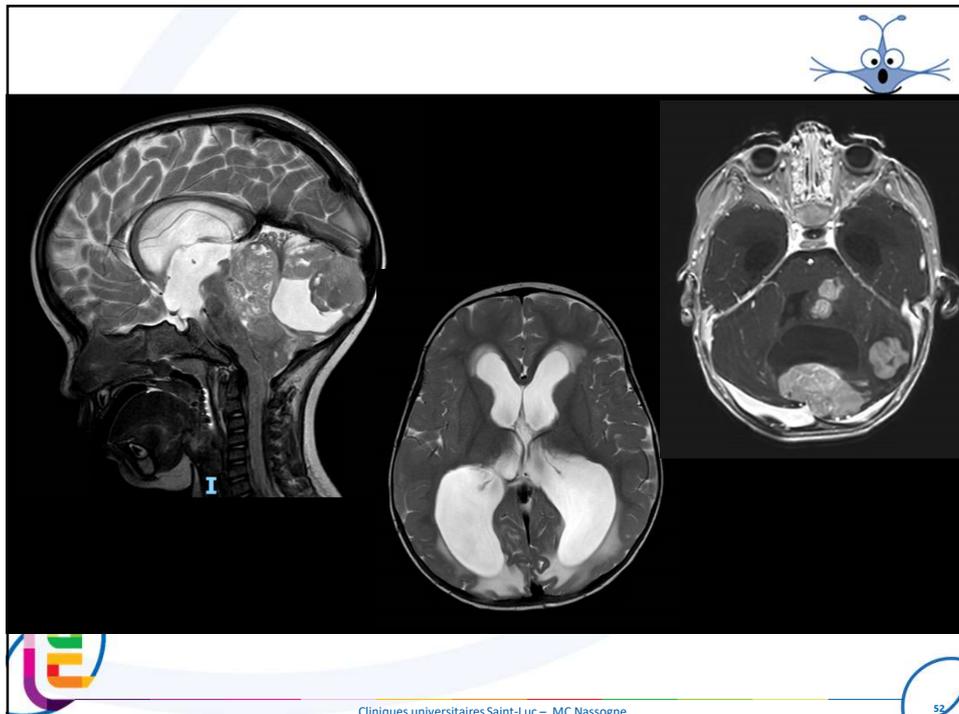
Fille de 19 mois



Examen clinique

- Poids : 12 kg (P85)
- Taille : 83 cm (P85)
- Périmètre crânien: 52,5 cm (+4 DS) : décrochage récent
- TA : 105/70 mmHg; Fréquence cardiaque : 130/minute

Avis ophtalmologique : Possible parésie du nerf VI gauche.
Oedème de papille bilatéral grade frisen II à III



Fille de 19 mois



Evolution

- Dérivation ventriculaire externe
- Exérèse partielle de la tumeur
- Dérivation ventriculaire interne

Examen anatomo-pathologique : médulloblastome desmoplasique

Traitement par chimiothérapie



Mesure du PC → lésions expansives intracrâniennes



TABLE 2 Age Distribution at Symptom Onset

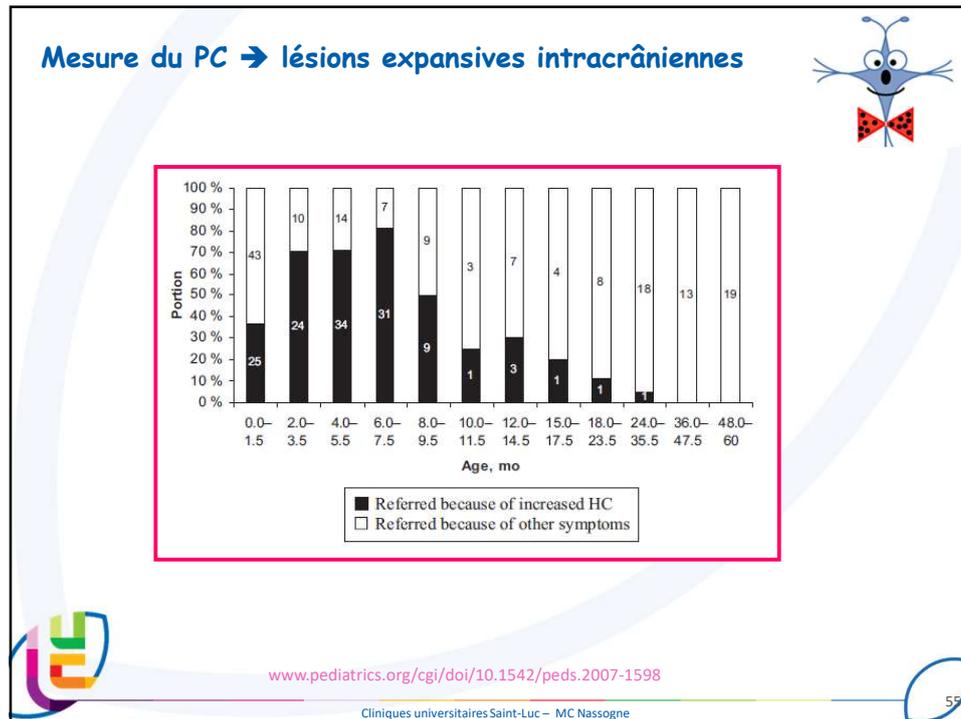
Age Group	n (%)				Total
	Hydrocephalus	Tumor	Hemorrhage	Cyst	
0–11.5 mo	146 (84)	16 (28)	31 (89)	17 (59)	210 (71)
12–23.5 mo	9 (5)	10 (18)	3 (9)	2 (7)	24 (8)
24–35.5 mo	4 (2)	11 (19)	1 (3)	2 (7)	18 (6)
36–47.5 mo	1 (1)	7 (12)	0	5 (17)	13 (4)
48–60 mo	3 (2)	10 (18)	0	2 (7)	15 (5)
Not known	10 (6)	3 (5)	0	1 (3)	14 (5)
Total	173 (100)	57 (100)	35 (~100)	29 (100)	294 (~100) ^a

^a The 4 patients with other diagnoses are not included.

138 patients (46% of sensitivity) : increased HC

- 109 (79%) had this as their only symptom
- 29 (21%) had additional symptoms.





55

Macrocéphalie
Hydrocéphalie

Traitement
Hydrocéphalie de l'enfant et de l'adolescent
Prise en charge chirurgicale
Dérivation ventriculo-péritonéale
Ventriculostomie

Evolution favorable (?? Étiologie)

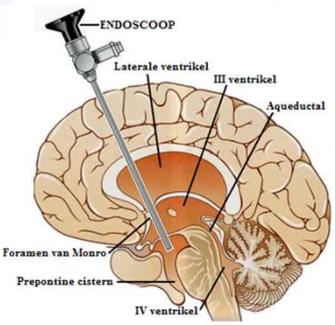
Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

56

Macrocéphalie

Hydrocéphalie





VP SHUNT



VA SHUNT





Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne



57

Macrocéphalie

Collections péricérébrales



Hygrome congénital : hydrocéphalie externe

Collections péricérébrales liquidiennes

Signes cliniques

- Macrocéphalie
- Développement psycho-moteur normal
- Examen neurologique normal

Ex. complémentaires

- Collections simples

Evolution

- Surveillance
- Sauf si macrocéphalie



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

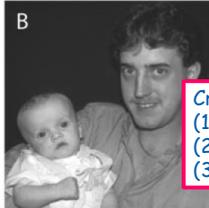


58

Macrocéphalie familiale



- Un PC de naissance dans les percentiles supérieurs → > 2DS à l'âge a un an
- Un crâne dolichocéphale - examen clinique normal
- Scanner : élargissement des espaces péri-cérébraux
- Follow up : les espaces péri-cérébraux → normaux à l'âge de 3-4 ans.



Critères de diagnostic (DeMyer)
 (1) Absence d'anomalie craniofaciale, cutanée ou somatique
 (2) Imagerie normale
 (3) Un parent avec macrocéphalie

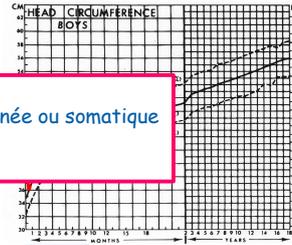
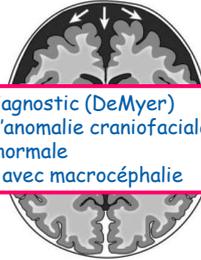


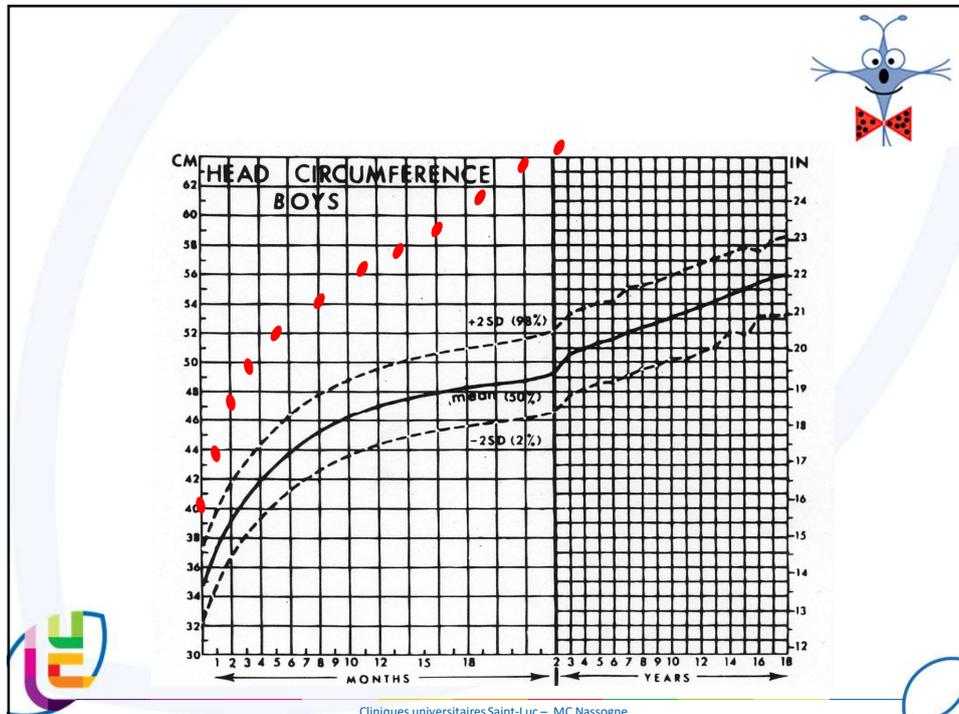
FIG. 1. Diagram illustrating the normal brain variants seen in familial macrocephaly. The subarachnoid compartments and the interhemispheric fissure width over the frontal regions are relatively enlarged (white arrows) and the frontal lobes appear atrophic.



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

59

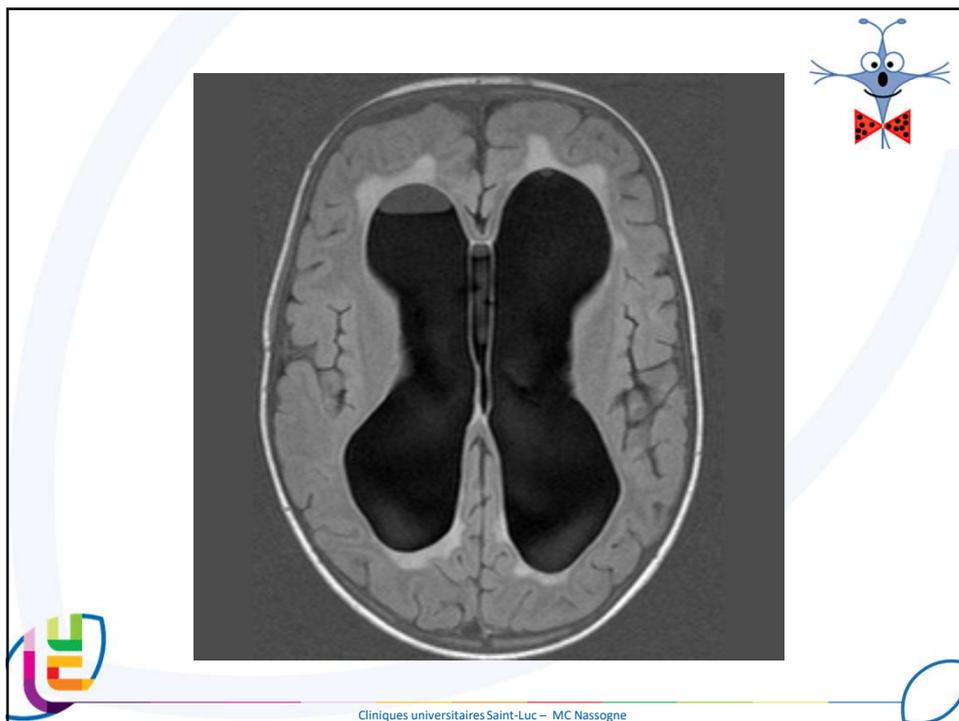
59



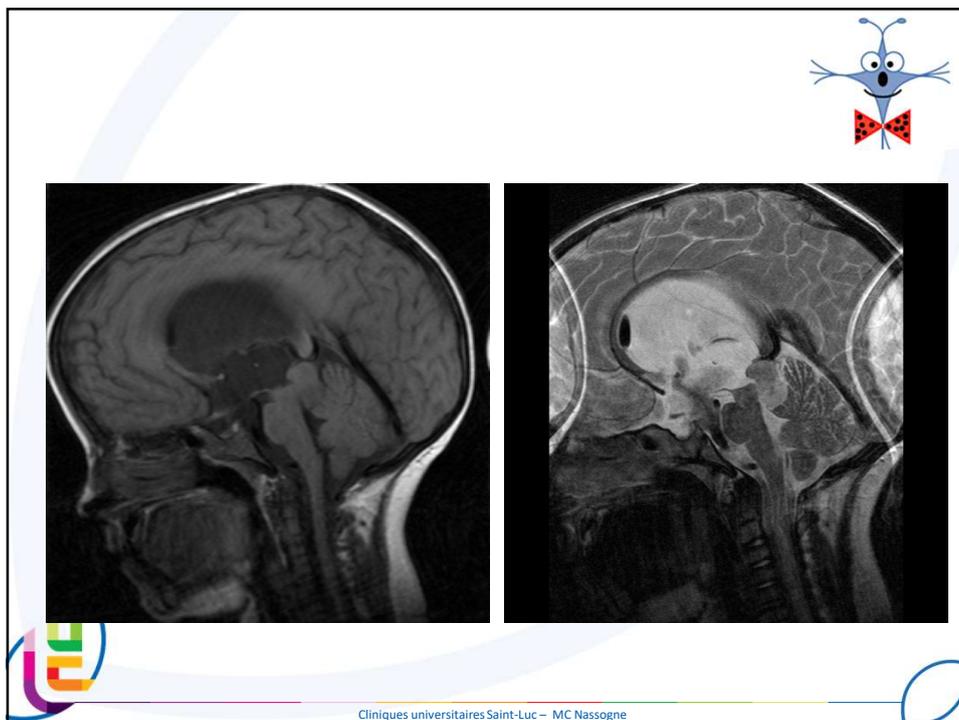
Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne



60



61



62

Macrocéphalie

Collections péricérébrales

Collections sanguines acquises, d'origine traumatique

!! **Syndrome du bébé secoué**

Signes cliniques

Signes généraux

Pâleur, anémie

Excitabilité, Anorexie-tr.digestifs

Macrocéphalie ou augmentation rapide du PC

Ex. complémentaires

FO : hémorragies rétiniennes

Etiologie

Accidentel

« Maltraitance »




Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

63

Macrocéphalie

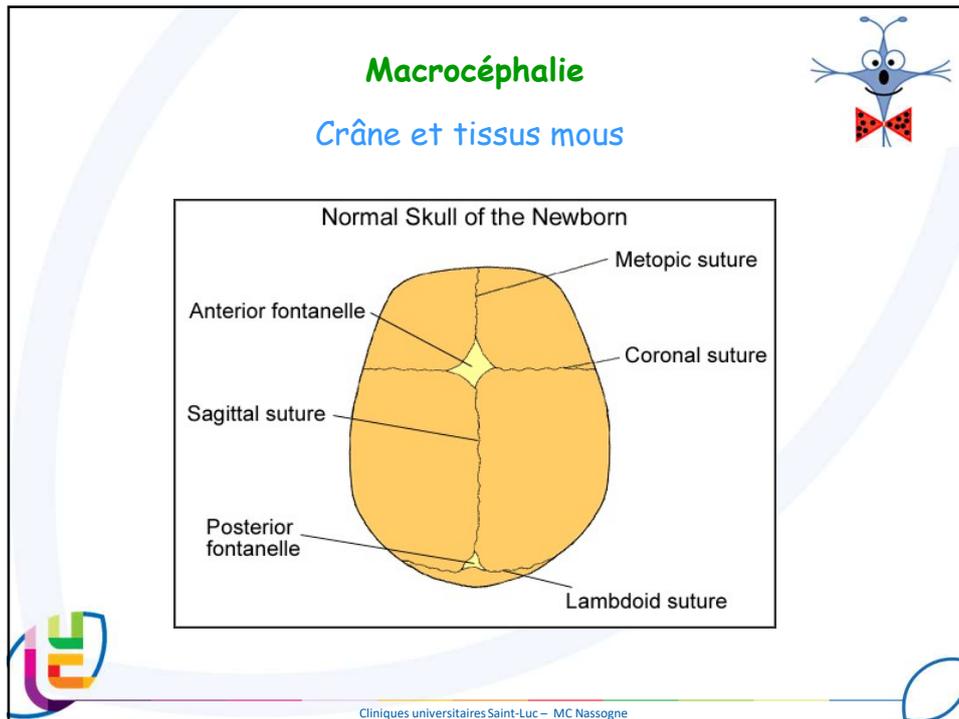
Crâne et tissus mous





Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

64



65

Macrocéphalie
Crâne et tissus mous



Fréquence
1/2000. 2 garçons/1 fille

Répartition

Sagittale	56 %
Coronale	25 %
Métopique	4 %
Lambdoïde	2 %
Complexes	13 %

Etiologie
Sporadique
Héréditaire : AR ou AD



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

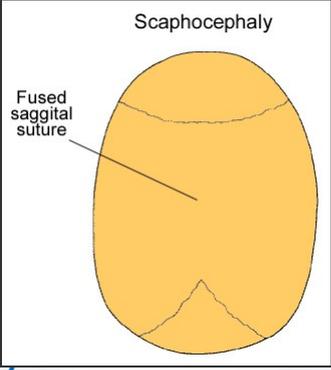
66

Macrocéphalie

Crâne et tissus mous

Craniosténose sagittale
Forme de tête allongée : **scaphocéphalie**
Saillie des bosses frontales

Scaphocephaly



Fused sagittal suture




Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

67

Macrocéphalie

Crâne et tissus mous

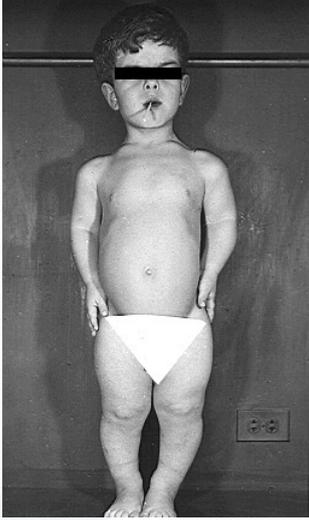


Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

68

Macrocéphalie

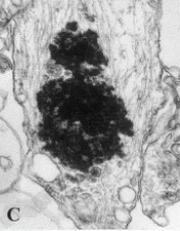
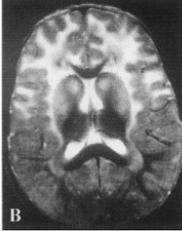
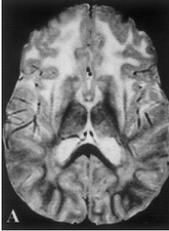
Crâne et tissus mous



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

69

Macrocéphalie



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

70

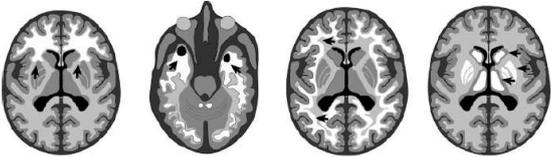
Macrocéphalie

Macrocéphalie post-natale
 Hydrocéphalie
 Collections péricérébrales

Crâne et tissus mous
 Scaphocéphalie
 Maladie de surcharge
 Achondroplasie

Parenchyme cérébral :
 Maladie d'Alexander
 Maladie de Canavan





Alexander Disease

Megalencephaly with Subcortical Cysts (MLC)

Canavan Disease

Glutaric Acidemia, Type 1

FIG. 3. Illustration of the pattern of brain abnormalities (black arrows) associated with certain metabolic disorders. The white areas represent the main changes that can occur in the white matter for the leukodystrophies and in the basal ganglia for glutaric aciduria, type 1.

71

Macrocéphalie







Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

72

Macrocéphalie



Macrocéphalie post-natale
 Hydrocéphalie
 Collections péricérébrales

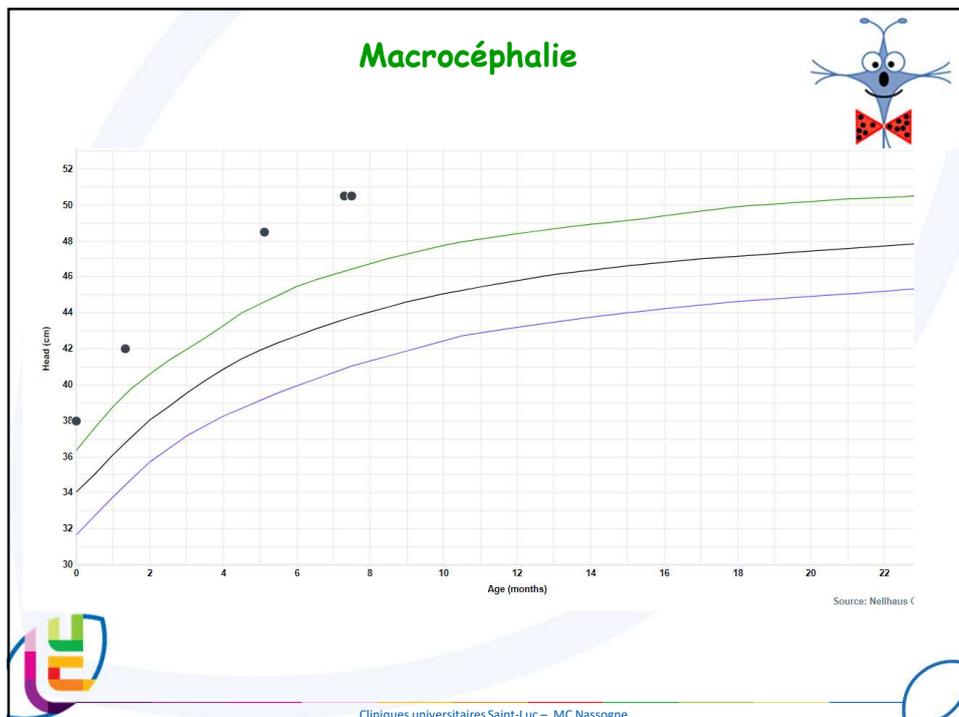
Crâne et tissus mous
 Parenchyme cérébral :
 Maladie d'Alexander
 Maladie de Canavan

Syndromes neurocutanés : neurofibromatose



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

73



75

Fille de 7 mois adressée pour macrocéphalie

ATCD familiaux

- 1 grande soeur en BS de 2 ans et 3 mois
- Maman PC : 61.5 cm.
- Papa : périmètre crânien de 58.5 cm

Informations sur la naissance

Taille à la naissance: 49 cm
 Poids à la naissance: 3610 g
 Périmètre crânien à la naissance: 38 cm
 Âge gestationnel: 38 semaines
 Mode d'accouchement: Césarienne, classique

Apgar

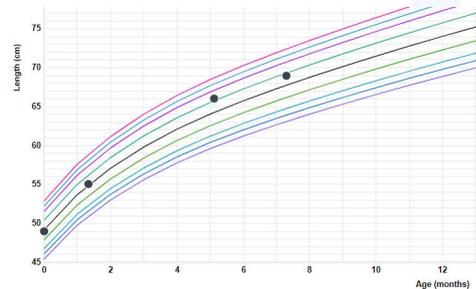
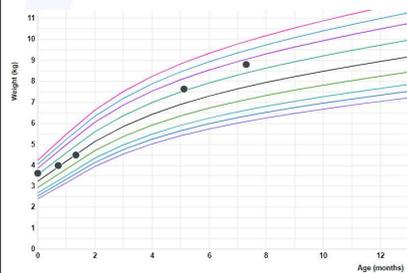
1 minute: 9
 5 minutes: 10
 10 minutes: 10



Fille de 7 mois adressée pour macrocéphalie

Evolution

- 1 bronchiolite non compliquée
- Elle a bon appétit : diversification



Fille de 7 mois adressée pour macrocéphalie

ATCD familiaux

- 1 grande soeur en BS de 2 ans et 3 mois
- Maman PC : 61.5 cm.
 - Suivie dans un contexte de malformation veineuse des membres inférieurs.
 - Présence d'un variant *PTEN* sur une des biopsies réalisées : Présence d'une mutation probablement pathogénique : c.634+1 G>A (IVS6+1) dans le gène *PTEN*.
 - Syndrome de Cowden : prédisposition héréditaire au développement de tumeurs le plus souvent bénignes (hamartomes), liées aux mutations du gène *PTEN*. La macrocéphalie est quasi systématique mais l'âge de survenue est variable.



Fille de 7 mois adressée pour macrocéphalie

Pour l'enfant

- Risque faible de développement d'une tumeur pendant l'enfance
- Dépistage annuel par échographie thyroïdienne à l'âge de 7 ans
- Vie saine
 - alimentation équilibrée
 - éviter toute exposition excessive au soleil et toujours porter un écran solaire et un chapeau lorsqu'ils sont dehors au soleil.
 - Éviter le tabac
- Evaluation neurodéveloppementale



Macrocéphalie



Macrocéphalie post-natale

- Hydrocéphalie
- Collections péri-cérébrales

Crâne et tissus mous

Parenchyme cérébral :

- Maladie d'Alexander
- Maladie de Canavan

Syndromes neurocutanés : neurofibromatose

Syndromes génétiques

- X-fragile
- Syndrome de Sotos
- Syndrome de Cowden (PTEN)



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

81

Macrocéphalie



Démarche clinique

Anamnèse

- ❖ Macrocéphalie familiale
- ❖ Antécédents personnels
- ❖ Circonstances
- ❖ Signes d'hypertension intracrânienne

Examen clinique

- ❖ Courbe de périmètre crânien, poids, taille
- ❖ Examen général : taches, signes dysmorphiques, hématomes
- ❖ Examen neurologique et évaluation du développement



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

82

Macrocéphalie



Démarche clinique

Examens complémentaires

- ❖ Imagerie ?
 - ❖ ETF
 - ❖ CT-scan cérébral
 - ❖ IRM cérébrale
- ❖ Fond d'oeil

Prise en charge



Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

83



Merci pour votre attention

Cliniques universitaires Saint-Luc – MC Nassogne

84