

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

Anomalies du périmètre crânien Hydrocéphalie, microcrânie

Dr Claire Bar, neuropédiatre

Dr Espil, Dr Husson, Dr Pedespan, Dr Villega

CHU de Bordeaux

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



INTRODUCTION

Facteurs influençant la croissance du crâne :

- **Développement du SNC**
- **Sutures non fusionnées**

3 phases de développement:

- embryogenèse : 7 premières semaines
- prolifération et migration neuronales (S8-S20)
- croissance, différenciation, myélinisation



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

MESURE DU PERIMETRE CRANIEN

- ✓ Protubérance occipitale
- ✓ Milieu du front
- ✓ Diamètre le plus grand



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



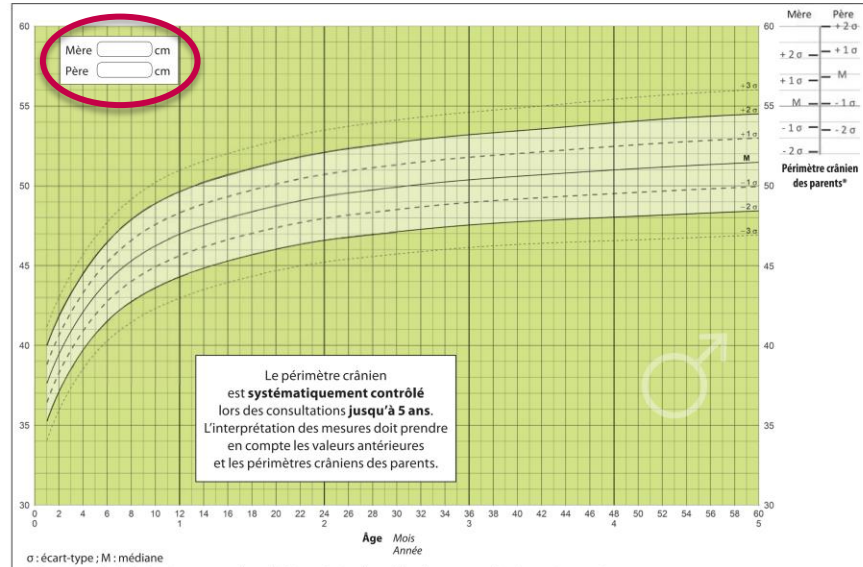
www.jupso.fr

MESURE DU PERIMETRE CRANIEN

Naissance	35 cm
1ère année	(Taille/2)+ 10 cm
4 ans	50 cm

- ✓ A chaque consultation 0-5 ans
- ✓ Tracer la courbe

=> Analyse dynamique +++



PÉRIMÈTRE CRÂNIEN DES GARÇONS

DE 1 MOIS À 5 ANS (CM)

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

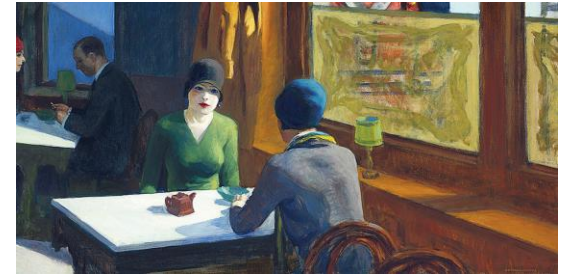
Interface ville ■ hôpital



ORIENTATION DEVANT UNE ANOMALIE DE CROISSANCE DU PC

1. ECOUTER

- Antécédents familiaux, consanguinité
- Déroulement de la grossesse
- Histoire périnatale : prématurité, anoxo-ischémie
- Histoire développementale : décalage/stagnation/régression ?
- Antécédents personnels, contexte de survenu
- Inquiétude des parents ++



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

ORIENTATION DEVANT UNE ANOMALIE DE CROISSANCE DU PC

2. REGARDER

- Courbes **Poids & Taille** : anomalie isolée ou non ?
- PC des **parents ++**
- **Dynamique évolutive ++**
 - Anomalie primaire ou secondaire ?
 - Progressive ou non ?
- Comportement de l'enfant



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

ORIENTATION DEVANT UNE ANOMALIE DE CROISSANCE DU PC

3. TOUCHER

- Crâne & sutures, auscultation fontanelle
- Examen neurologique complet adapté à l'âge
- Développement psychomoteur
- Examen de la peau
- Rachis , sillon inter fessier
- Dymorphie
- Organomégalie



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



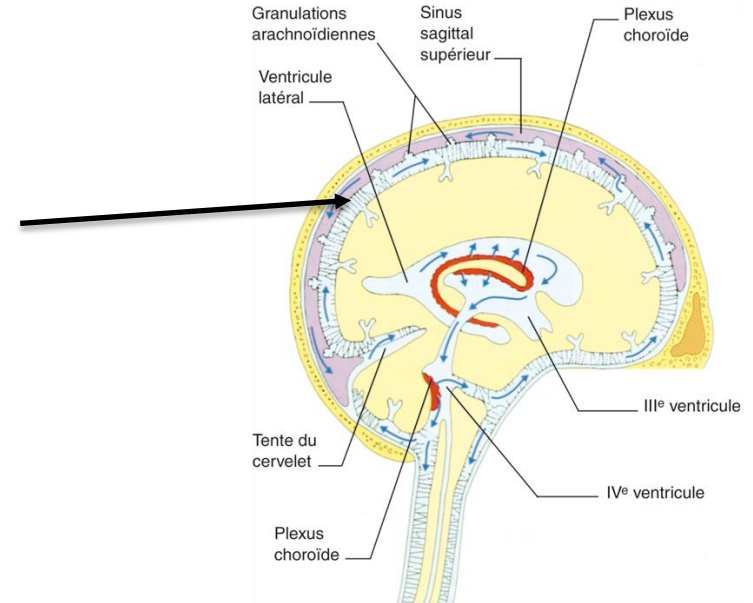
ORIENTATION DEVANT UNE MACROCEPHALIE

Périmètre crânien $\geq + 2$ DS

Et tout changement de couloir/cassure..

=> Physiopathologie :

↑ des espaces péricérébraux (système vasculaire)



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



ORIENTATION DEVANT UNE MACROCEPHALIE

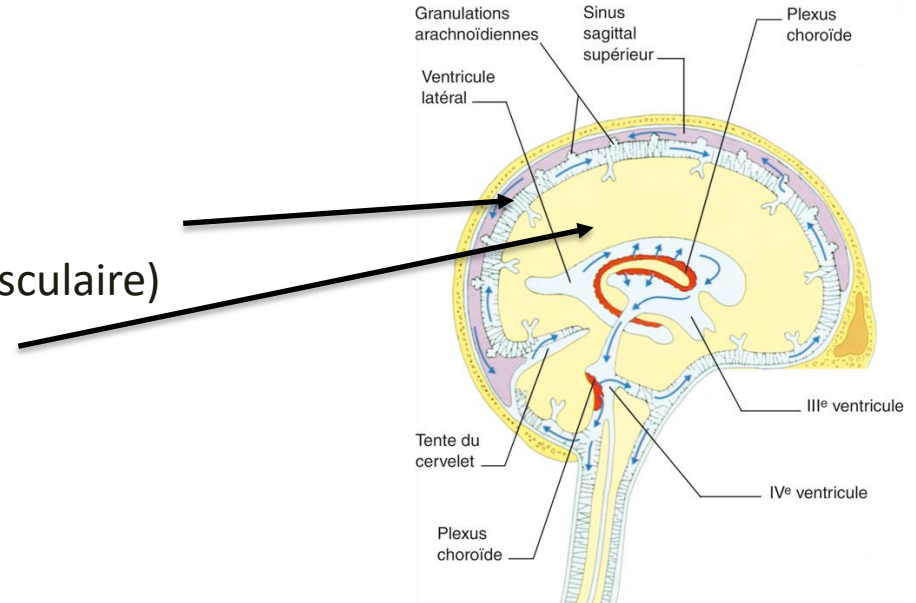
Périmètre crânien $\geq + 2$ DS

Et tout changement de couloir/cassure..

=> **Physiopathologie :**

↑ des espaces péricérébraux (système vasculaire)

↑ taille de l'encéphale (mégalencéphalie)



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



ORIENTATION DEVANT UNE MACROCEPHALIE

Périmètre crânien $\geq + 2$ DS

Et tout changement de couloir/cassure..

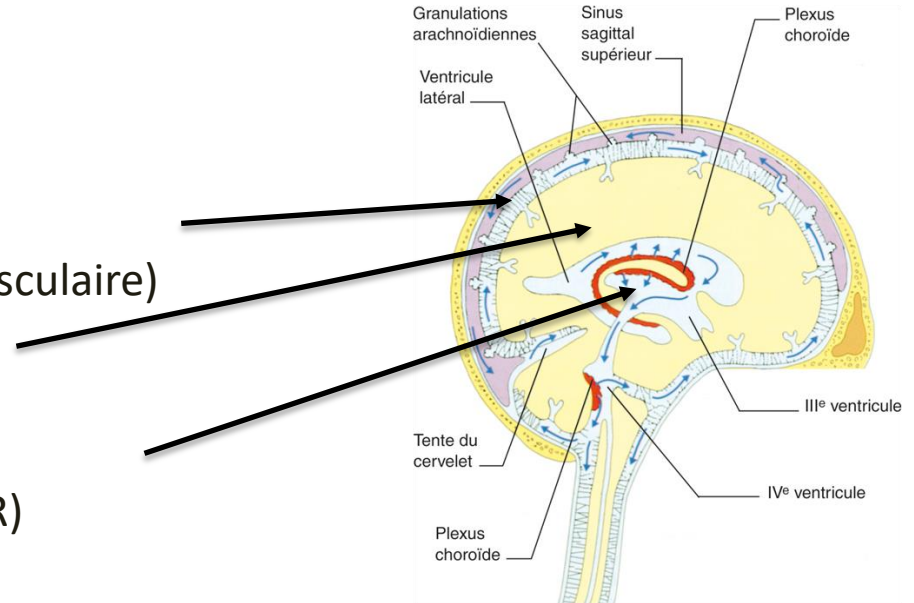
=> **Physiopathologie:**

↑ des espaces péricérébraux (système vasculaire)

↑ taille de l'encéphale (mégalencéphalie)

↑ dilatation du système ventriculaire (LCR)

= HYDROCEPHALIE



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

EVALUER LE DEGRE D'URGENCE...

→ recherche de signes d'**HTIC** chez le nourrisson

- Fontanelle bombée
- Hypotonie, somnolence
- Vomissements
- Strabisme
- Regard en coucher de soleil



=> **Imagerie en urgence**

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

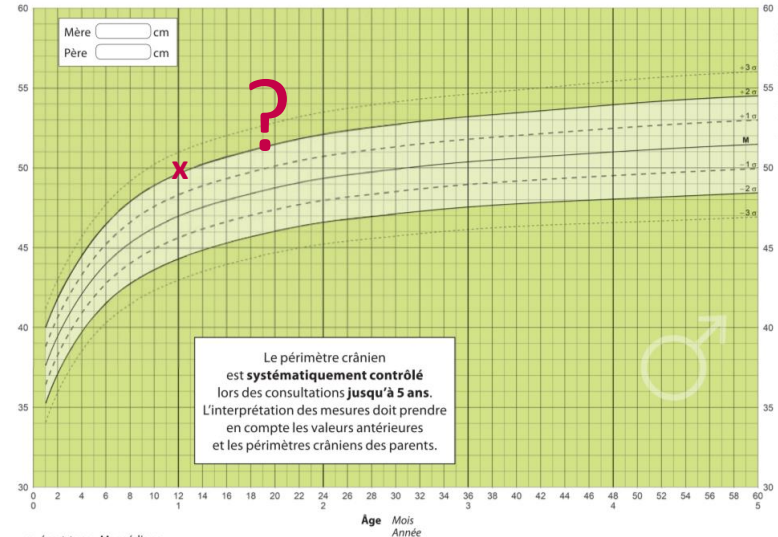
Interface ville ■ hôpital



EVALUER LE DEGRE D'URGENCE...

Importance de la dynamique évolutive :

- Macrocrânie **primaire** ou **secondaire** ?
- Macrocrânie **progressive** ou non ?



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

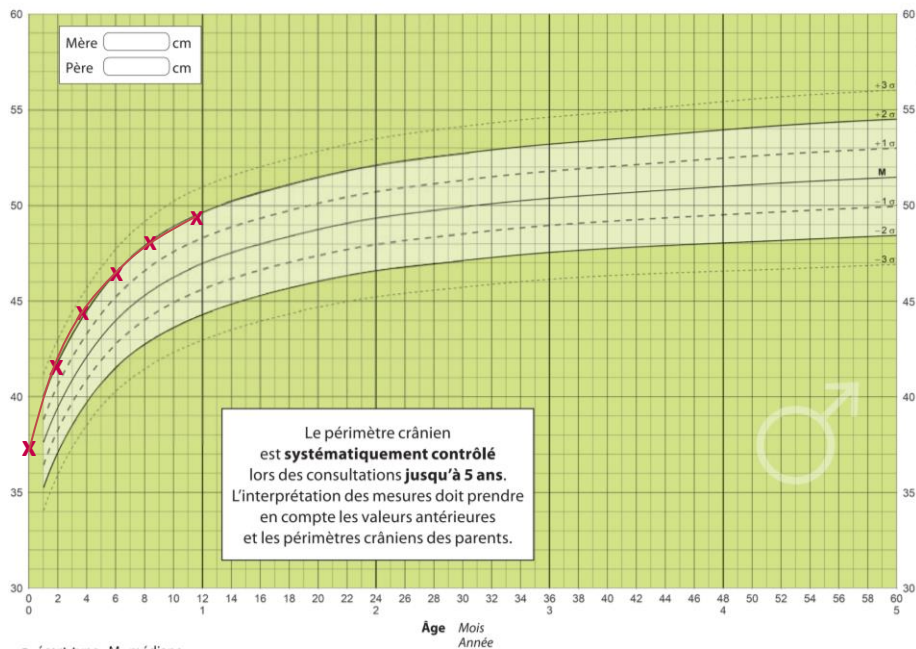


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



- 12 mois
- Grossesse normale, naissance à terme
- PC 37 cm à la naissance (+2DS)
- Développement psychomoteur normal

→ **Macrocrânie à + 2 DS**

→ **Primaire**

→ **Non progressive**

→ **Isolée**

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



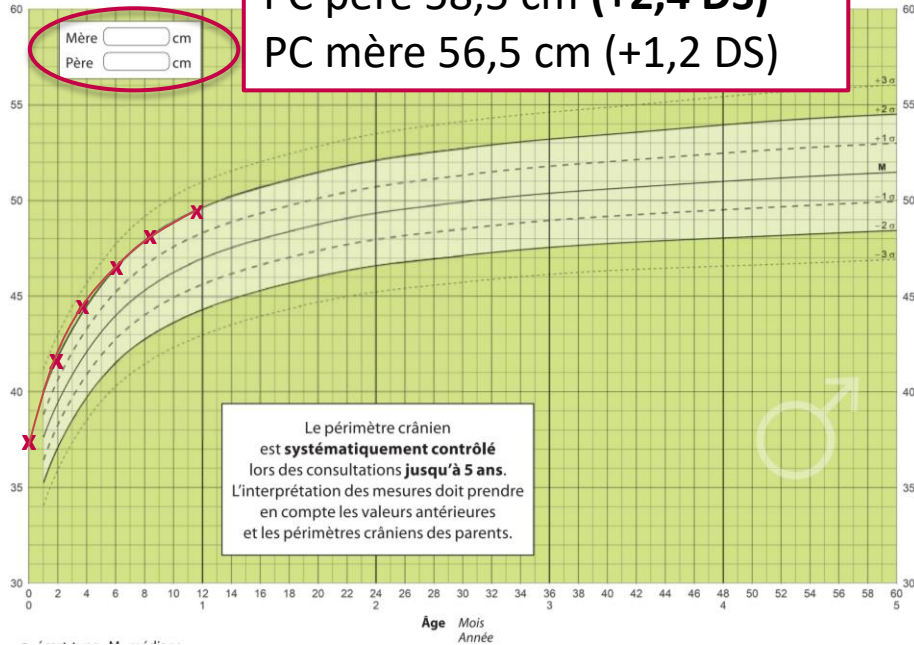
22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

PC père 58,5 cm (+2,4 DS)
PC mère 56,5 cm (+1,2 DS)



- 12 mois
- Grossesse normale, naissance à terme
- PC 37 cm à la naissance (+2DS)
- Développement psychomoteur normal

→ **Macrocrânie à + 2 DS**

→ **Primaire**

→ **Non progressive**

→ **Isolée**

→ **Macrocrânie familiale bénigne**

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

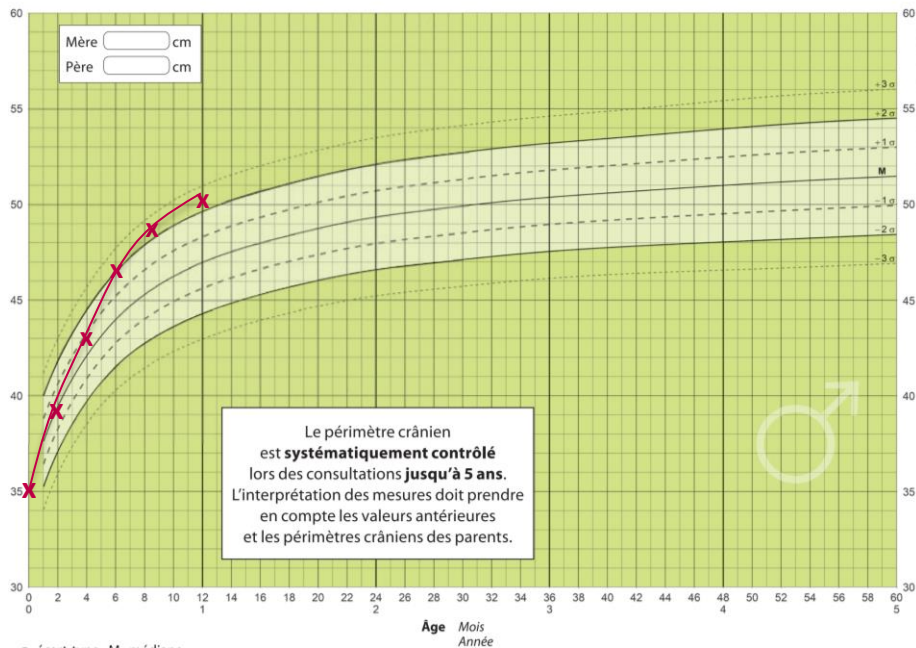


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



- 12 mois
- Grossesse normale, naissance à terme
- PC 35 cm à la naissance (moyenne)
- Développement psychomoteur normal
- Front bombant, fontanelle normotendue

→ **Macrocrânie à + 2 DS**

→ **Secondaire**

→ **Progressive**

→ **Isolée**

→ **Imagerie cérébrale (ETF/IRM)**

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

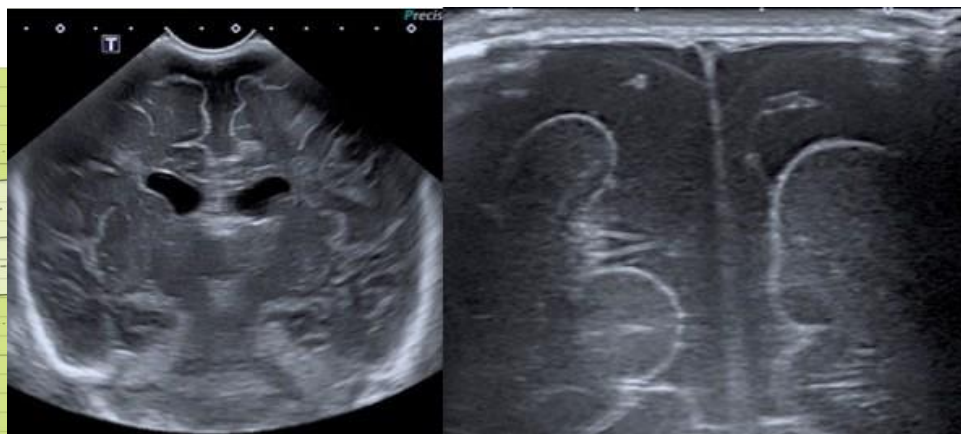
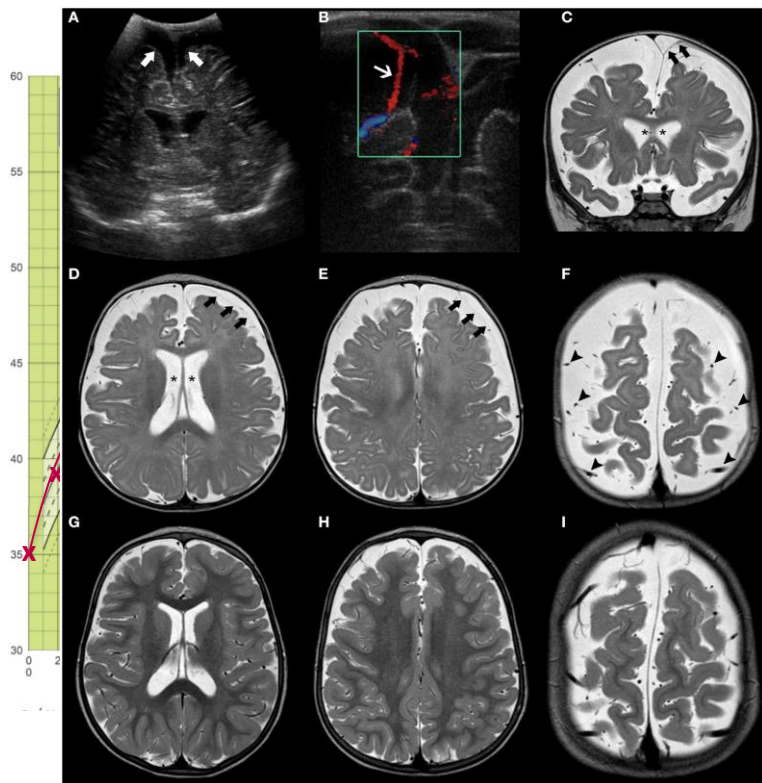


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



→ **Élargissement des espaces péri-cérébraux**

- ✓ Augmentation du PC autour de 6 mois
- ✓ Stabilisation autour de 18 mois
- ✓ Résolution avant 3 ans

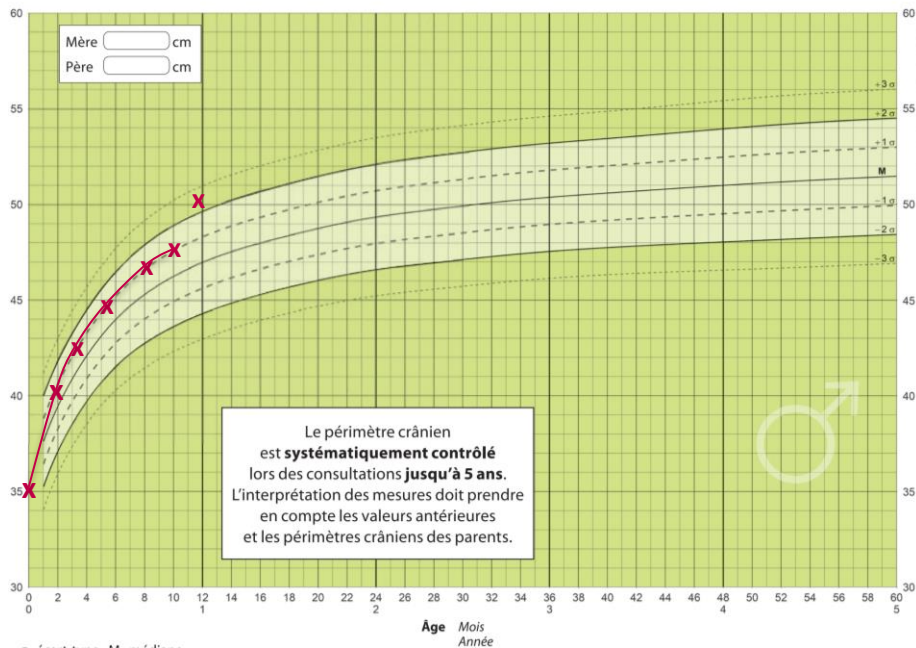
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



- 12 mois
- Grossesse normale, naissance à terme
- PC 35,5 cm à la naissance (moyenne)
- Vomissements depuis 24h, enfant grognon, irritable, hypotonie axiale, fontanelle bombée

→ **Macrocrânie à + 2 DS**
→ **Secondaire**
→ **rapidement progressive**
→ **Avec signes d'HTIC**

→ **Scanner cérébral en urgence**

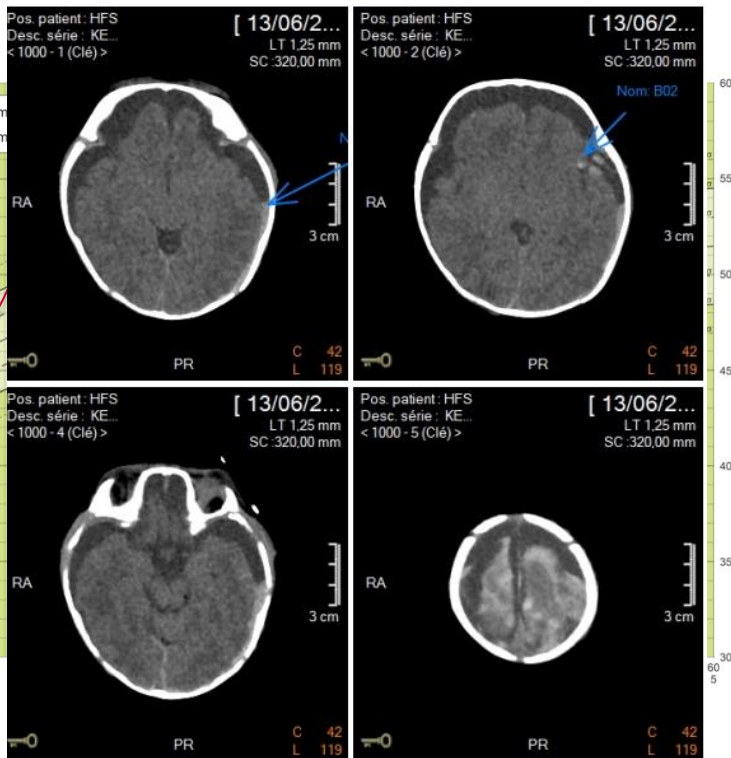
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



- Collections sous-durales bilatérales
- Lésions hématisées des veines pont

⇒ Traumatisme non accidentel ?

⇒ **Bébé secoué ?**

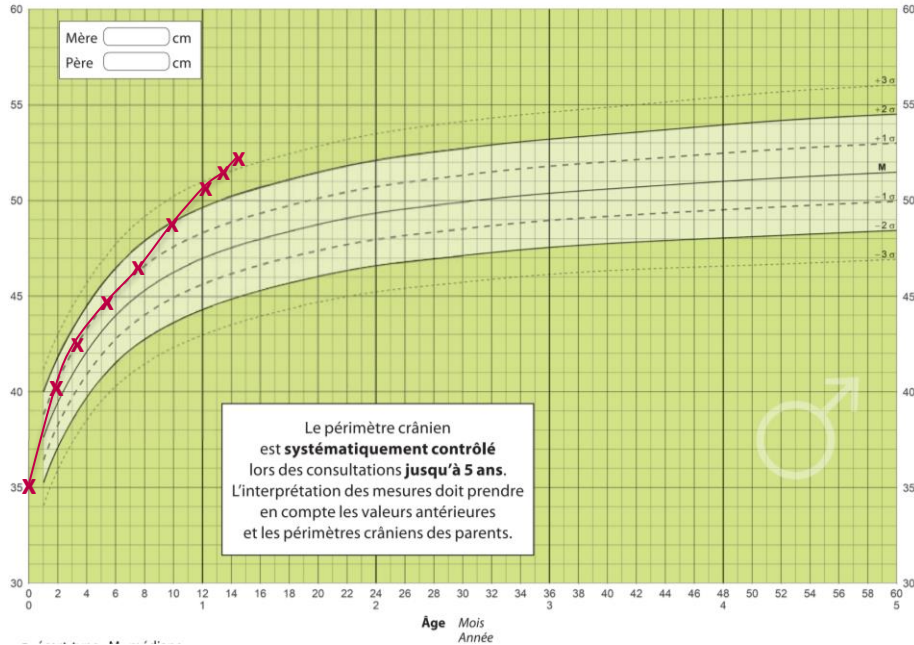
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



- 15 mois
- Grossesse normale, naissance à terme
- Céphalées et nausées matinales
- Apparition d'un strabisme depuis quelques jours

→ **Macrocrânie à + 3,5 DS**

→ **Secondaire**

→ **Rapidement progressive**

→ **Avec signes d'HTIC**

→ **Scanner cérébral en urgence**

2 & 3 décembre 2022

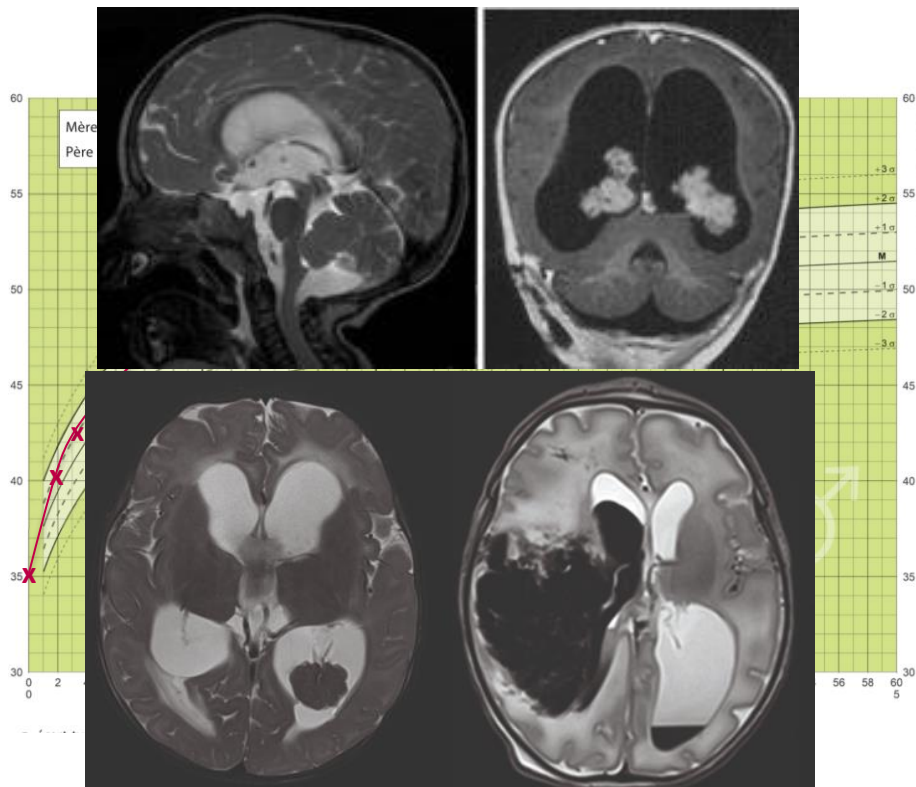
Bordeaux • Hôtel Pullman

22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



→ Hydrocéphalie aiguë

→ Tumorale

=> Avis neurochirurgical urgent pour
discuter dérivation

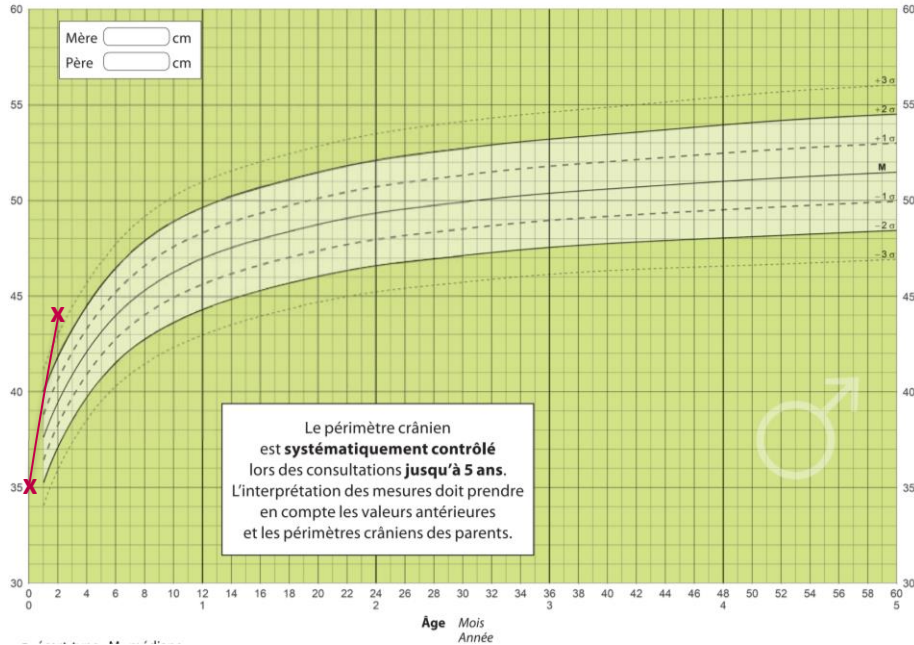
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



- Examen du 2^{ème} mois, PC 44 cm
- Naissance à 39 SA par voie basse
- PC naissance à 35 cm
- Fontanelle antérieure bombée, plus irritable

- **Macrocrânie à + 3 DS**
- **Secondaire**
- **Progressive**
- **Avec signes d'HTIC**
- **Imagerie cérébrale (ETF)**

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

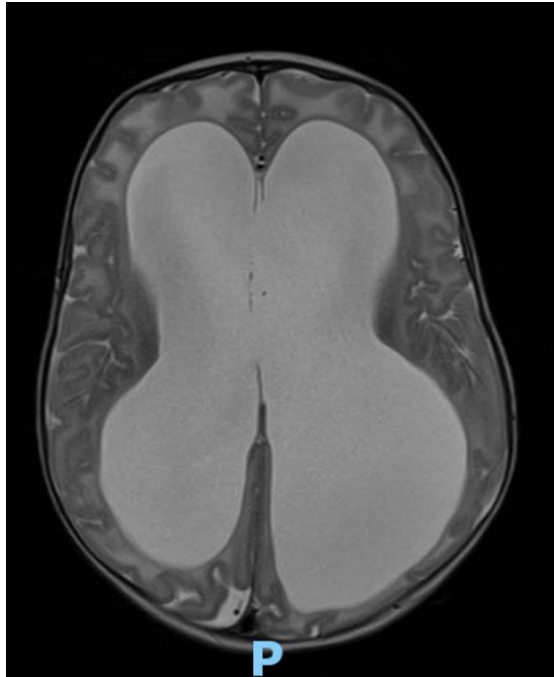


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



- Hydrocéphalie aiguë
- Obstructive
- Malformative

Sténose de l'aqueduc de Sylvius



HYDROCEPHALIE AIGUË

- **Macrocrânie aiguë/rapidement progressive**
- Urgence = **signe d'HTIC ++**
- Le contexte clinique peut orienter (Prématurité, méningite)
- Examens complémentaires :
 - ETF si fontanelle ouverte
 - TDM cérébral pour dg +
 - Fond d'œil = œdème papillaire ?
 - IRM cérébrale pour dg étiologique

Étiologies des hydrocéphalies en fonction de l'âge.

	Nouveau-né	Nourrisson	Enfant
Malformations	+++	++	±
Infections et parasitoses	++	++	±
Hémorragies	++	+	±
Tumeurs	+	+	+++

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

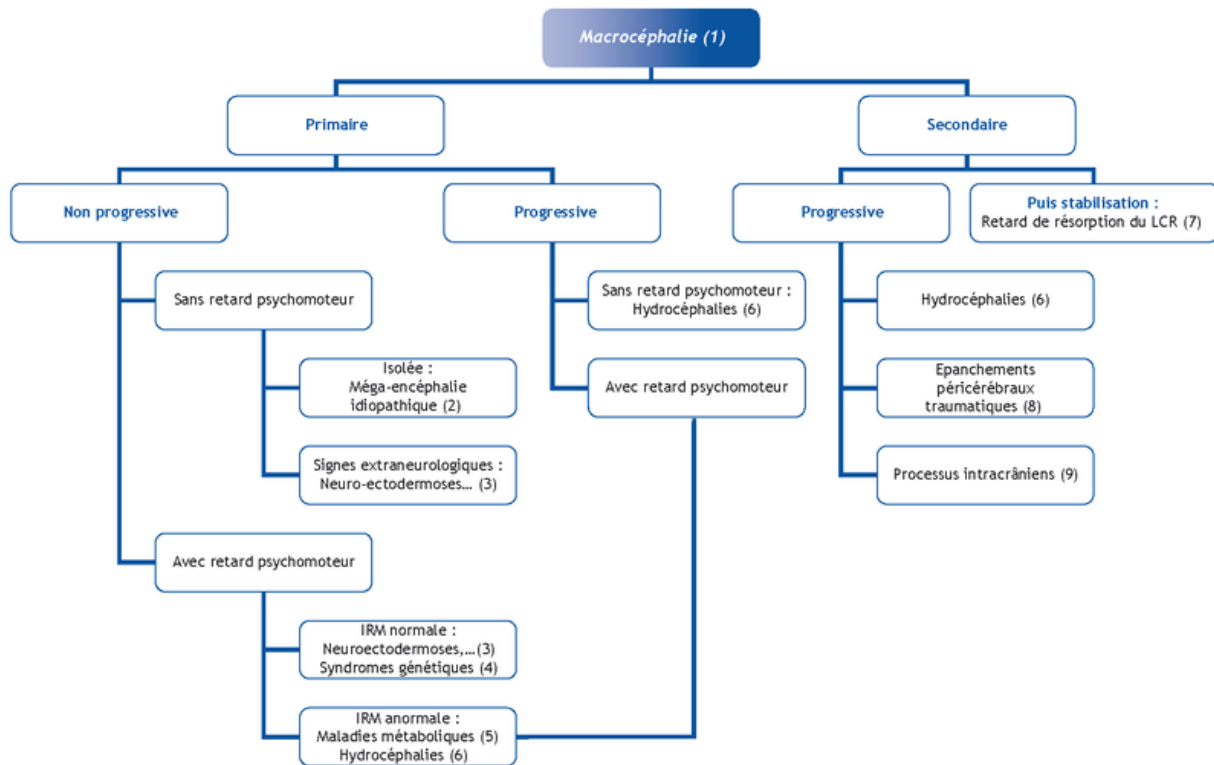


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



**PAS
À
PAS
EN PÉDIATRIE**

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées
d'Urgences Pédiatriques
du Sud-Ouest
Interface ville ■ hôpital

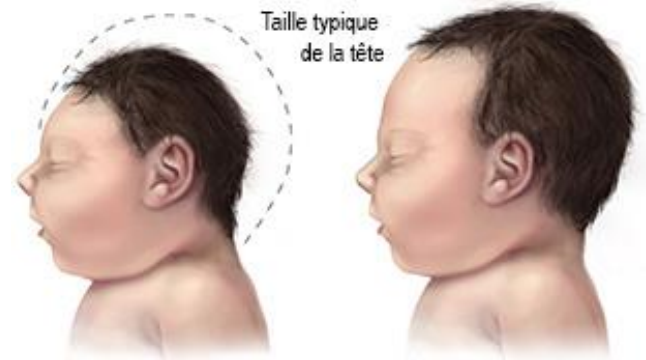


www.jupso.fr

ORIENTATION DEVANT UNE MICROCEPHALIE

Périmètre crânien $\leq - 2$ DS

- Microcéphalie **primitive** ou **secondaire** ?
- Trouble neurodéveloppemental ?
- Anomalie de l'examen clinique ?



2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

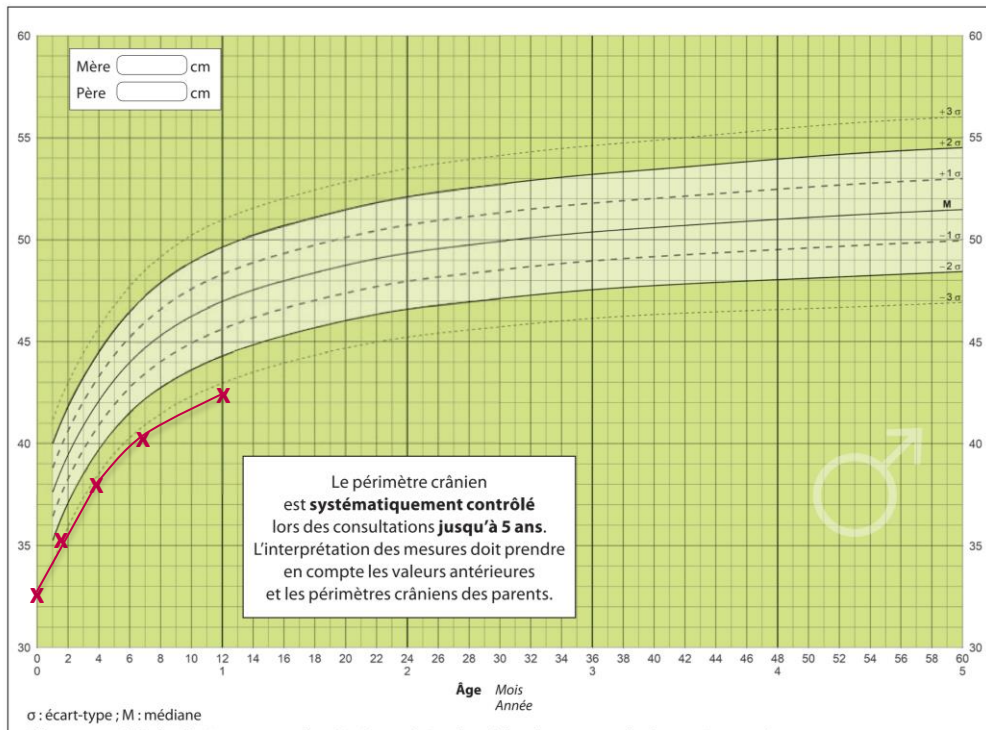


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



- 12 mois
- Naissance à 38 SA
- PC naissance à 32,5 cm
- Décalage global dans les acquisitions : hypotonie axiale avec hypertonie périphérique, pas de babillage

→ **Microcéphalie à - 3 DS**

→ **Primitive**

→ **Avec trouble du développement**

→ **Avis neuropédiatrique**

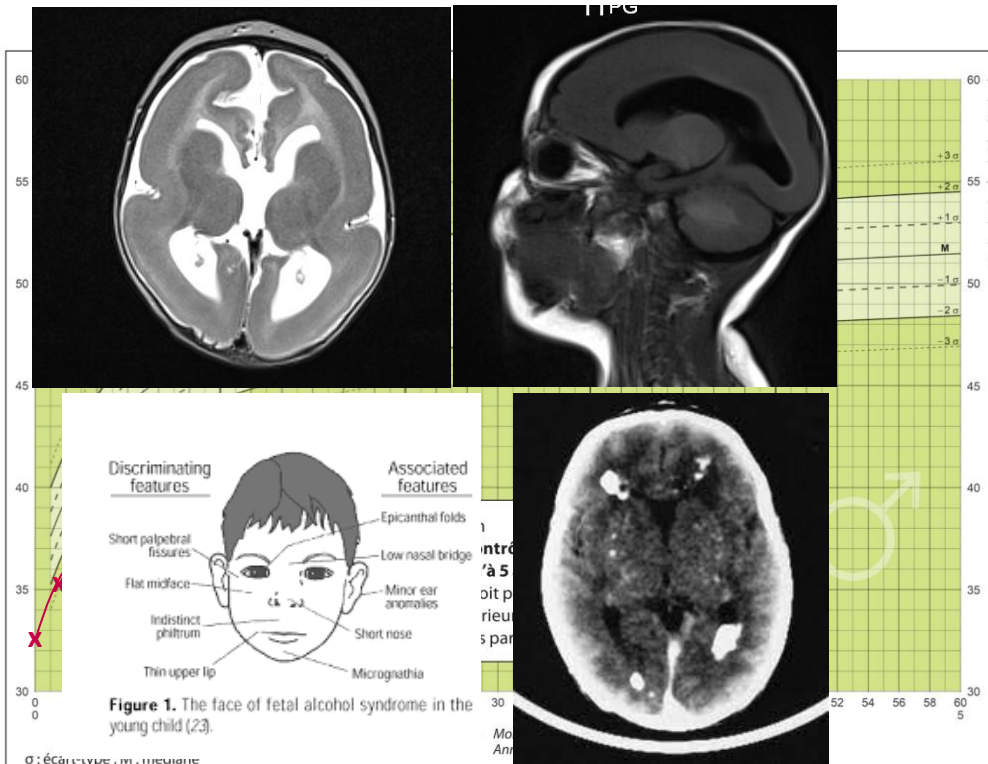
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



→ Microcéphalie constitutionnelle :

- Causes génétiques (syndromique)
- Causes toxiques (SAF)
- Causes malformatives (embryofoetopathies TORCH)

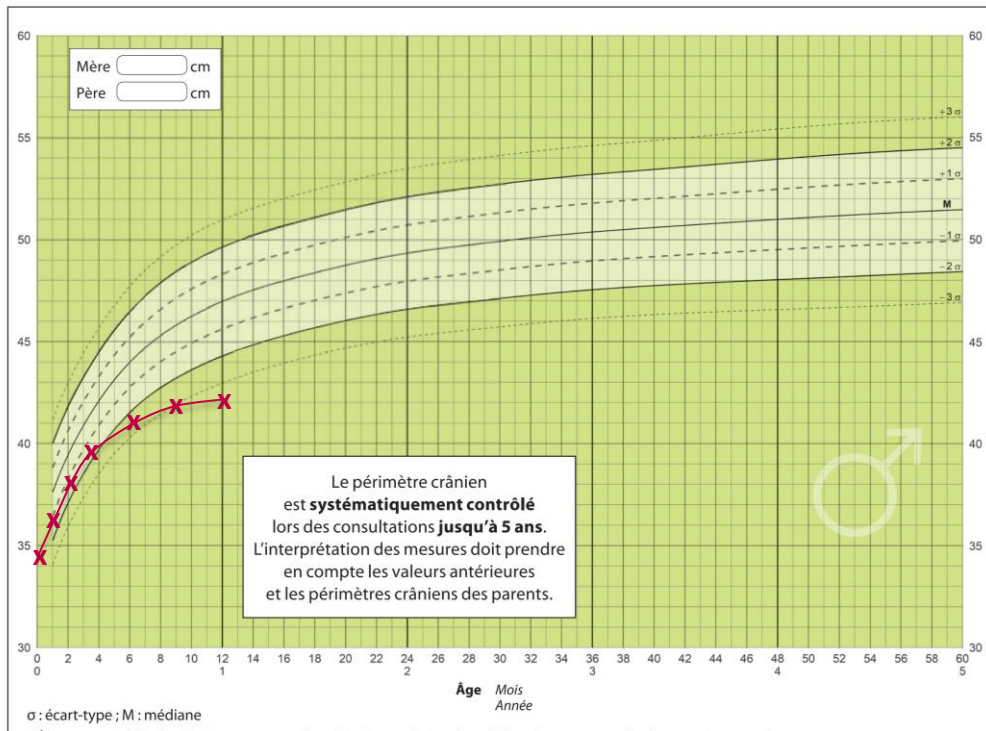
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



- 12 mois
- Naissance à 38 SA
- PC naissance à 34 cm
- Retard psychomoteur

- **Microcéphalie > - 3 DS**
- **Secondaire**
- **Avec trouble du développement**

- **Avis neuropédiatrique**

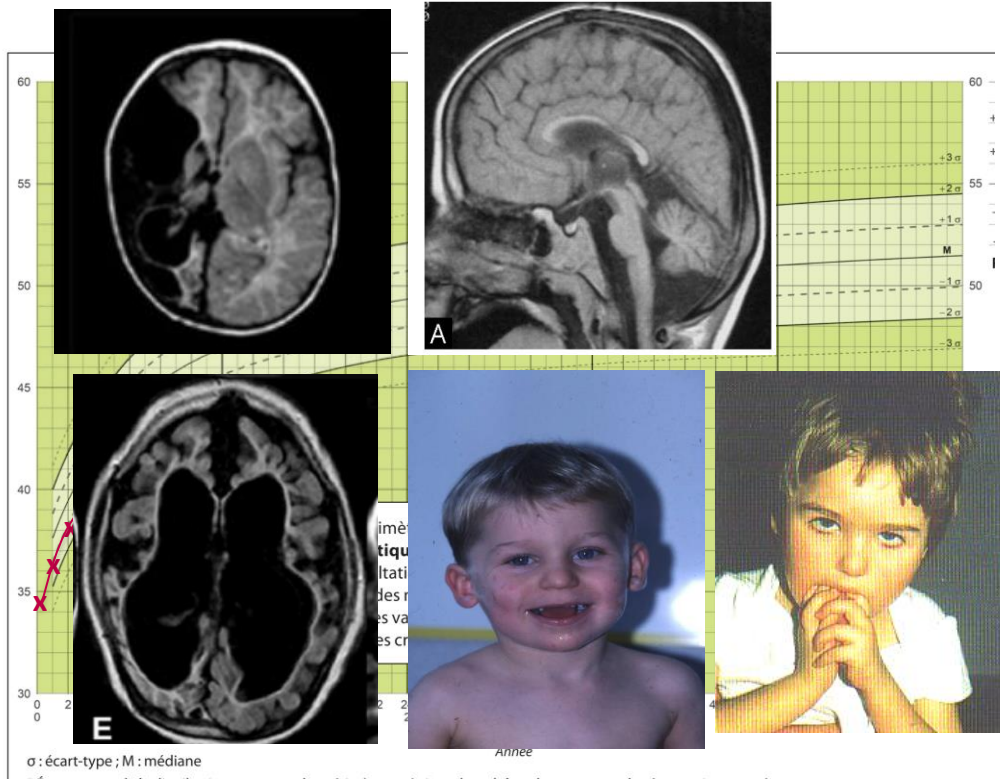
2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



→ Microcéphalie acquise :

- causes clastiques : destruction neuronale périnatale ou post-natal (anoxo-ischémie, AVC, méningite, bb secoué..)
- Causes génétique : syndrome de Rett, Angelman..
- Causes métaboliques, maladies dégénératives

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman

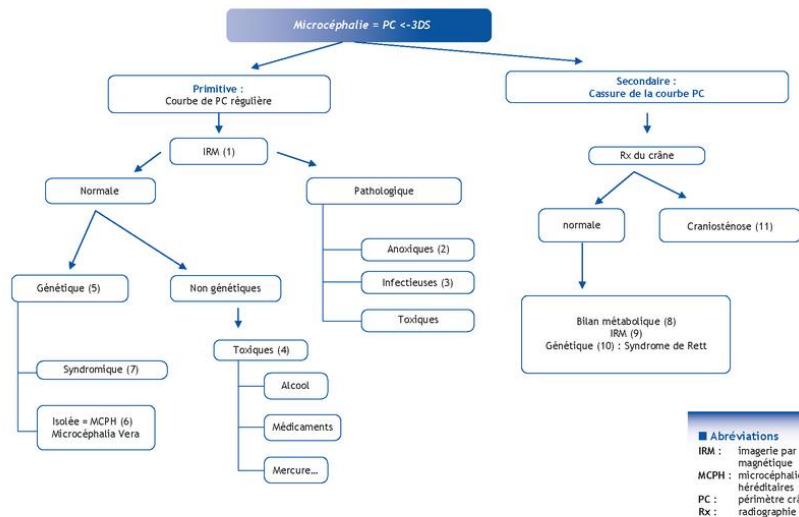


22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr



Microcéphalie < - 2DS

- Point d'appel de pathologies diverses
- Troubles du développement +++
- Surveillance régulière

→ Avis neuropédiatrique ++

Sauf « petite tête familiale »

(microcéphalie primitive non progressive isolée < - 3 DS)

2 & 3 décembre 2022

Bordeaux • Hôtel Pullman



22^{èmes} Journées d'Urgences Pédiatriques du Sud-Ouest

Interface ville ■ hôpital



www.jupso.fr

TAKE HOME MESSAGE

- Périmètre crânien = reflet de la croissance cérébrale
- **Mesure à chaque consultation et tracer la courbe ++**
- **Macrocéphalie :**
 - HTIC → Urgence pédiatrique pour TDM cérébral et avis neurochir
 - Sinon penser à l'ETF en externe → avis neuroped/neurochir ++
- **Microcéphalie**
 - Trouble du neurodéveloppement ++
 - Avis neuropédiatrique pour discuter IRM cérébrale