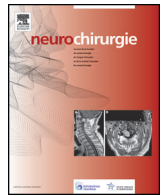




Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com


Les craniosténoses : état de l'Art en 2019

Le retentissement neuropsychologique de la craniosténose : cas de la scaphocéphalie non syndromique

Neuropsychological consequences of craniosynostosis: Non-syndromic scaphocephaly

I. Verlut*, C. Mottolese, A. Szathmari, E. Banvillet, A. Poncet, A. Blache, C. Rousselle, A. Gleizal, C. Paulus, F. Di Rocco

Service de neurochirurgie, centre de référence des malformations craniofaciales, hôpital Femme-Mère-Enfant, université de Lyon 1, 59, boulevard Pinel, 69500 Bron, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 26 août 2019

Reçu sous la forme révisée

le 20 septembre 2019

Accepté le 21 septembre 2019

Disponible sur Internet le 1 octobre 2019

Keywords:

Craniosynostosis
 Scaphocephaly
 Sagittal craniosynostosis
 Trigonoccephaly
 Metopic craniosynostosis
 Neuropsychology
 Executive functions
 Attention
 Inhibition
 Anxiety

ABSTRACT

Background. – Scaphocephaly increases the rate of some modifications of cognitive and mood profile in a manner that remains to be elucidated.

Objective. – We aimed to describe the impact of scaphocephaly on neuropsychological profile and more particularly on the executive functions.

Patients and methods. – An experimental group of 19 children older than 5 years, operated on for scaphocephaly, was compared with a control group of 10 children operated on for trigonocephaly, using IQ tasks, attention tasks and mood scales. A group of 6 children from 2 to 4 years old, operated on for scaphocephaly, and a group of 6 children with non-operated scaphocephaly are also described.

Results. – Both the experimental group and the control group showed unchanged IQ, whereas attention deficit and anxiety disorder were more frequent in the experimental group. Cognitive profiles differed between groups, with a higher rate of impaired inhibitory control of visual processing in the scaphocephaly group, contrasting with a higher rate of impaired auditory verbal working memory in the trigonocephaly group. Comparable profiles were also found in groups of younger or non-operated children with scaphocephaly.

Conclusions. – Many children with scaphocephaly must cope with a specific neuropsychological profile throughout development. This study suggests the interest for these children and their families of specific follow-up in reference centers.

© 2019 Published by Elsevier Masson SAS.

R É S U M É

Contexte. – La scaphocéphalie augmente la fréquence de certaines modifications du profil cognitif et de l'humeur, de façon encore non élucidée.

Objectif. – Notre objectif est de décrire le retentissement de la scaphocéphalie sur le profil neuropsychologique et plus particulièrement sur les fonctions exécutives.

Patients et méthodes. – Un groupe expérimental de 19 enfants de 5 ans à 14 ans opérés pour une scaphocéphalie a été comparé à un groupe contrôle de 10 enfants opérés pour une trigonocéphalie avec les tests de QI, des tests d'attention et des échelles de l'humeur. Un groupe de 6 enfants de 2 à 4 ans opérés pour une scaphocéphalie et un groupe de 6 enfants porteurs de scaphocéphalie non opérés sont également décrits.

Résultats. – Pour le groupe expérimental comme pour le groupe contrôle, les QI sont inchangés, tandis que les déficits d'attention et de troubles anxieux sont plus fréquents que dans la population de référence. Les profils cognitifs étaient différents selon le groupe. Les résultats suggèrent une plus grande fréquence de déficits du contrôle inhibiteur dans le traitement visuel pour le groupe scaphocéphalie, à la différence

Mots clés :

Craniosténose
 Scaphocéphalie
 Craniosténose sagittale
 Trigonocéphalie
 Craniosténose métopique
 Neuropsychologie
 Fonctions exécutives
 Attention
 Inhibition
 Anxiété

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.verlut@gmail.com (I. Verlut).

d'une plus grande fréquence de déficits de mémoire de travail auditivo-verbale pour le groupe trigonocéphalie. Des profils comparables sont également observés dans les groupes d'enfants avec scaphocéphalie plus jeunes ou non opérés.

Conclusions. – De nombreux enfants présentant une scaphocéphalie doivent composer tout au long de leur développement avec un profil neuropsychologique spécifique. L'ensemble suggère l'intérêt de proposer à ces enfants et à leur famille un suivi spécifique dans des centres de référence.

© 2019 Publié par Elsevier Masson SAS.

1. Abréviations

AA	attention auditive
BLR	échelle de développement psychomoteur de Brunet-Lézine Révisée
BRIEF	Behavior Rating Inventory of Executive Function
déno.	dénomination
DF-MOT	échelle de Développement Fonctionnel MOTeur
inh.	inhibition
n	nombre de sujets
NS	note standard
NEPSY-II	NEuroPSYchological assessment, 2 ^{nde} édition
orth.	orthographique
PANAS	Positive and Negative Affect Schedule
QI	quotient intellectuel
RA	réponses associées
R-CMAS	Revised Children's Manifest Anxiety Scale
sém.	sémantique
WPPSI-IV	Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence, 4 ^e édition
WISC-R	Wechsler Intelligence Scale for Children, édition révisée
WISC-V	Wechsler Intelligence Scale for Children, 5 ^e édition

2. Introduction

Alors que la chirurgie de corrections de la scaphocéphalie est souvent présentée comme la solution au risque de développer une hypertension intracrânienne, le potentiel retentissement neuropsychologique de la fermeture prématurée de la suture sagittale et de sa chirurgie reste encore largement non élucidé. De nombreuses études ont démontré le bénéfice de la chirurgie du point de vue esthétique, tandis que l'impact sur le développement se présente comme préventif avec plusieurs dimensions du développement qui sont évoquées, comme les conséquences de l'hypertension intracrânienne ou l'impact social d'une dysmorphie. Cependant l'identification des fonctions cognitives potentiellement concernées par la craniosténose et par la chirurgie ne fait pas encore l'objet d'un consensus. Les fonctions concernées seraient non-verbales et pourraient impliquer certaines fonctions visuelles, mathématiques, attentionnelles et exécutives. Par ailleurs une tendance anxio-dépressive pourrait aussi participer à un profil neuropsychologique spécifique. Notre objectif a donc été d'analyser le profil neuropsychologique des patients atteints de scaphocéphalie pour mieux appréhender l'impact de ce type de craniosténose sur le développement des enfants.

3. Patients et méthode

Nous avons rencontré 31 enfants porteurs de scaphocéphalie dont 25 avaient été opérés.

Les enfants opérés pour une scaphocéphalie se répartissent en 2 groupes, un groupe de 6 enfants de 2 à 4 ans et un groupe de 19 enfants de 5 ans et plus (5 à 14 ans). Dix patients opérés pour

une trigonocéphalie, âgés de 6 à 11 ans, ont été considérés comme groupe témoin.

L'organisation de notre évaluation s'est basée sur 3 axes : le développement global, certaines fonctions neuropsychologiques ciblées et la dimension émotionnelle. Chez les plus jeunes, ces 3 dimensions sont appréhendées à la fois par des questionnaires remis aux parents, par l'évaluation de l'enfant avec le BLR [1] et le DF-MOT [2] et par l'interaction avec l'enfant. En grandissant, l'enfant peut participer plus activement à l'évaluation. Pour évaluer le développement global, la WISC-V [3] est largement reconnue comme un test fiable et adapté, ou à défaut la WPPSI-IV [4]. L'objectif historique des échelles de Wechsler est en effet d'évaluer l'intelligence dans son ensemble et de fournir ainsi un QI qui permet de situer le sujet parmi la population dont il est issu. Au QI s'ajoutent des indices regroupant différents sous-tests, indices dont le nombre a augmenté au fil des versions : la distinction initiale QI verbal/QI performance est remplacée actuellement par 5 indices dans la WISC-V. On peut de plus considérer la note standard (NS) obtenue pour chaque sous-test. Cependant l'identité de cette batterie ne doit pas être perdue de vue : aucun sous-test n'a pour objectif de tester une fonction cognitive isolée mais plutôt de rechercher des compétences participant à l'intelligence dans son ensemble. Une évaluation plus fine des fonctions impliquées passe donc nécessairement par des tests ayant cette visée. Nous avons utilisé à cette fin la NEPSY-II [5], une autre batterie conçue pour explorer les différentes fonctions cognitives. Il s'agit d'un outil de seconde intention [6] dont les tests, conçus de façon ciblée, sont de plus susceptibles d'être le support d'une analyse fonctionnelle par recoupement entre plusieurs scores aux différents tests, conditions, voire caractéristiques des réponses : vitesse, précision et type d'erreurs. Enfin l'évaluation de la dimension émotionnelle répond à plusieurs besoins. Pour le patient et sa famille, il s'agit de dépister des souffrances à prendre en charge : dépression, anxiété. De plus l'interprétation des résultats aux tests cognitifs dépend de la disponibilité intellectuelle du patient. Plus largement, un éventuel impact de la craniosténose doit donc être recherché afin de pouvoir imputer correctement les modifications cognitives observées. Cette approche peut ainsi être intégrée dans un bilan neuropsychologique systématique de suivi.

4. Résultats

Les enfants en âge d'être scolarisés le sont et à première vue, vont bien. Au-delà de cette bonne présentation, nous avons exploré ce développement globalement satisfaisant sous l'angle du développement intellectuel, des capacités attentionnelles et exécutives, des émotions, de l'anxiété et enfin de la satisfaction de vie.

4.1. Groupe des enfants de 2 à 4 ans, opérés pour une scaphocéphalie

Nous avons rencontré 6 enfants âgés de 2 à 4 ans. Ces enfants n'ont pas été adressés dans le cadre d'un suivi systématique, et

Tableau 1

Caractéristiques des enfants opérés pour une scaphocéphalie ou une trigonocéphalie.

Background variables for children operated on for sagittal synostosis or metopic synostosis.

	Scaphocéphalie opérée	Trigonocéphalie opérée
Nombre	19	10
Filles	5	4
Garçons	14	6
Âge : moyenne	8 ans 3 mois	7 ans 10 mois
Âge : étendue	5 à 14 ans	6 à 11 ans

sont donc spécifiquement des enfants dont le développement a interpellé le chirurgien qui les suit. Nous avons observé :

- un retard de développement spécifique de certaines fonctions comme le langage, la motricité fine, la coordination ;
- un trouble attentionnel.

L'environnement de ces enfants issus de familles différentes présentait souvent d'autres caractéristiques :

- gemellité : les 2 enfants de 2 ans ;
- dépression, maladie maternelle « chronique » : 2 enfants ;
- multilinguisme : 5 enfants ;
- environnement relativement peu stimulant : 3 enfants.

En conclusion on retient que chez les plus jeunes, présentant plusieurs particularités et facteurs de risque liés au contexte familial ou à une opération tardive, des troubles des apprentissages, en particulier un retard de langage, et une tendance au TDAH peuvent être observés dès 2 ans. Le bilan neuropsychologique permet alors de confirmer les observations et d'orienter vers les prises en charge adaptées.

4.2. Groupes des enfants de 5 ans et plus, opérés pour une scaphocéphalie ou une trigonocéphalie

Pour les enfants à partir de 5–6 ans, nous avons proposé un bilan neuropsychologique explorant plus particulièrement les fonctions intellectuelles, l'attention et les fonctions exécutives, ainsi que les dimensions affectives. Afin de pouvoir établir un profil cognitif spécifique des scaphocéphalies, nous les comparons ici à un groupe d'enfants opérés pour une trigonocéphalie.

4.2.1. Population

Nous présentons ici 29 enfants de 5 ans et plus ayant été opérés, 19 enfants présentant une scaphocéphalie et 10 enfants ayant présenté une trigonocéphalie. Les caractéristiques sont présentées dans le [Tableau 1](#).

4.2.2. Développement intellectuel en fonction de l'âge de l'opération

Le développement intellectuel a été évalué avec la WPPSI-IV [4] pour les 2 enfants de 5 ans et la WISC-V [3] pour les 17 enfants de 6 ans et plus. Pour les 10 enfants opérés pour une trigonocéphalie, 1 enfant avait déjà effectué un test de WISC-V récemment.

Nous comparons les scaphocéphalies opérées jusqu'à 6 mois inclus versus après 6 mois, et les trigonocéphalies opérées jusqu'à 8 mois inclus versus après 8 mois ([Tableau 2](#)). Les choix des *cut-off* de 6 mois et 8 mois correspondent à la distribution de nos âges d'opération (scaphocéphalies : 7 avant 6 mois, 6 à 6 mois, 6 après 6 mois ; trigonocéphalies : 4 jusqu'à 8 mois inclus, 5 après 8 mois).

Le QI moyen dans les scaphocéphalies ne montre pas d'effet de l'âge de l'opération, mais on peut remarquer que sur les 6 enfants opérés après 6 mois, l'âge médian n'est que de 8,5 mois. Pour les

Tableau 2

QI moyen des enfants opérés pour une scaphocéphalie ou une trigonocéphalie.

Mean IQ for children operated on for sagittal synostosis or metopic synostosis.

Groupe	Scaphocéphalie opérée		Trigonocéphalie opérée	
	n	QI moyen	n	QI moyen
Tous	19	103	9	100
Opérés tôt	13	103	4	113
Opérés tard	6	103	5	91

Tableau 3

Distribution des notes standard (NS) par test de la WISC-V en fonction du type de craniosténose.

Distribution of standard scores (NS) on WISC-V test according to type of synostosis.

Test de la WISC-V	Scaphocéphalie opérée		Trigonocéphalie opérée	
	NS moyenne	Écart-type	NS moyenne	Écart-type
Cubes	10,1	1,7	9,6	3,4
Similitudes	11,7	3,5	11,6	3,9
Matrices	8,9	2,9	10,2	2,8
Mémoire des chiffres	10,4	3,4	9,0	1,9
Code	10,2	3,1	10,4	3,1
Vocabulaire	12,1	3,5	10,8	3,1
Balances	10,1	2,5	9,9	3,0

trigonocéphalies, le QI moyen peut évoquer un lien entre l'âge à l'opération et le QI, ce qui est peut-être d'autant plus observable que l'âge médian du groupe opérés après 8 mois est 12 mois.

Le QI (moyenne à 100, écart-type de 15) varie ici de 77 (limite) à 121 (supérieur) pour les scaphocéphalies et de 85 (moyen-faible) à 125 (supérieur) pour les trigonocéphalies. Ces 3 extrêmes exceptionnelles (1 QI limite et 2 QI supérieurs), les QI se distribuent comme attendu sur les plages moyen-faible, moyen et moyen-fort.

4.2.3. Profil intellectuel dans la scaphocéphalie et la trigonocéphalie

Pour les 27 enfants en âge de passer la WISC-V, nous pouvons analyser le profil des notes standard (NS, moyenne à 10, écart-type de 3) des 7 tests utilisés pour calculer le QI ([Tableau 3](#)).

L'analyse des NS permet de montrer chez la plupart des enfants des scores hétérogènes. La moyenne des NS permet de montrer un profil global avec des scores plus élevés pour les tests de l'indice de compréhension verbale : Similitudes et Vocabulaire.

Pour le groupe scaphocéphalie, la NS moyenne la plus basse est observée pour le test de Matrices. Ce test est comparable au test des Balances, en ce qu'il est présenté visuellement, avec des images géométriques, et qu'il implique la logique, mais par rapport au test des Balances il est plus sensible à l'impulsivité et aux capacités d'inhibition.

Pour le groupe trigonocéphalie, la NS moyenne la plus basse est observée pour le test de Mémoire des chiffres. Ce test est sensible à la mémoire à court terme auditivo-verbale et à la mémoire de travail.

Cependant les variations observées, de l'ordre de 1 point par rapport au score attendu, sont modestes par rapport à la sensibilité de la mesure et l'écart-type observé sur le groupe. Il est donc intéressant de chercher à investiguer ces profils avec des tests neuropsychologiques dédiés à l'évaluation de l'attention et des fonctions exécutives.

4.2.4. Attention et fonctions exécutives dans la scaphocéphalie et la trigonocéphalie

Les capacités attentionnelles et les fonctions exécutives ont été évaluées avec les tests Attention auditive et réponses associées, inhibition et production de mots de la NEPSY-II [5].

Le sous-test Attention Auditive (AA) demande de réagir à un mot cible écouté parmi d'autres mots. Le sous-test Réponses Associées

Tableau 4

Moyenne des notes standard (NS) et proportion de NS déficitaires ($NS \leq 7$) pour la NEPSY-II en fonction du type de craniosténose.
 Mean standard score (NS) and ratio of deficient standard scores ($NS \leq 7$) on NEPSY-II according to type of craniosynostosis.

Test	Scaphocéphalie opérée (n = 19 ou n = 9)		Trigonocéphalie opérée (n = 10 ou n = 6)	
	NS moyenne	Déficits (%)	NS moyenne	Déficits (%)
<i>Attention auditive et réponses associées</i>				
Attention auditive (AA)	9,1	26	7,4	40
Réponses associées (RA) (≥ 7 ans)	7,9	56	5,5	67
Comparaison AA/RA (≥ 7 ans)	8,4	22	6,2	83
<i>Inhibition</i>				
Dénomination (déno)	10,6	16	9,4	30
Inhibition (inh)	9,5	21	8,9	40
Comparaison inh/déno	9,1	32	9,0	30
Changement (chgt) (≥ 7 ans)	7,6	56	6,5	67
Comparaison chgt/inh (≥ 7 ans)	7,6	67	7,8	50
<i>Production de mots</i>				
Sémantique (sém)	9,9	16	7,8	40
Orthographique (orth) (≥ 7 ans)	7,7	56	6,0	60
Comparaison orth/sém (≥ 7 ans)	8,3	44	7,2	67
Au moins une NS déficitaire		74		67

(RA, proposé seulement à partir de 7 ans) consiste à réagir de façon différenciée à des mots cibles écoutés parmi des mots distracteurs. Le test Inhibition consiste à dénommer des formes, puis à dire le contraire de ce que l'on voit, puis (à partir de 7 ans) à passer d'une règle à l'autre en fonction de la couleur de l'item. L'initiation a été évaluée par la Production de mots, qui consiste à donner le plus possible de noms communs en 1 minute en respectant un critère de catégorie sémantique, puis (à partir de 7 ans), orthographique, ce qui par comparaison donne un indice des fonctions exécutives. Sur les 19 enfants présentant une scaphocéphalie, 9 enfants ont plus de 7 ans ou plus. Sur les 10 enfants présentant une trigonocéphalie, 6 enfants ont 7 ans ou plus (Tableau 4).

Pour les scaphocéphalies, aucune NS moyenne n'est inférieure à 7. La moyenne des NS est inférieure à 8 pour Réponses associées, Changement et Comparaison changement/inhibition, Production de mots orthographique. On observe une proportion remarquablement élevée (plus de la moitié) de NS déficitaires ($NS \leq 7$) pour chacune de ces mesures et on a environ 3/4 des enfants qui présentent au moins 1 score déficitaire pour une de ces NS.

La plus grande proportion de scores déficitaires et la NS moyenne la plus basse s'observent pour comparaison changement/inhibition, qui isole la composante de flexibilité mentale pour une tâche impliquant l'inhibition en situation d'attention visuelle.

Pour les trigonocéphalies, la NS moyenne est inférieure à 7 pour Réponses associées, Comparaison AA/RA, Changement, Production de mots orthographique. Ceci est dû à une proportion élevée (plus de la moitié) de NS déficitaires (7 ou moins) pour ces mesures et on a 2/3 des enfants qui présentent au moins 1 score déficitaire pour une de ces NS.

La plus grande proportion de scores déficitaires et la NS moyenne la plus basse s'observent pour Comparaison AA/RA, qui isole la composante de mémoire de travail pour une tâche impliquant l'attention auditive.

Les scaphocéphalies s'accompagnent ainsi dans plus de 50 % des cas de scores déficitaires pour les tests demandant une adaptation rapide, ce qui peut être imputé aux fonctions exécutives, et plus particulièrement pour l'inhibition en situation d'attention visuelle. Les trigonocéphalies présentent ainsi dans plus de 50 % des cas des scores déficitaires pour les tâches impliquant le plus les fonctions exécutives pour des tests impliquant l'attention auditive et la conscience phonologique.

Pour les familles qui évoquent une plainte importante pour les troubles attentionnels, le bilan neuropsychologique a permis de les

Tableau 5

Proportion de scores pathologiques pour l'anxiété en fonction du type de craniosténose.

Ratio of pathological scores for anxiety according to type of craniosynostosis.

Test	Scaphocéphalie	Trigonocéphalie
	Déficits	Déficits
Anxiété physiologique	32 %	30 %
Anxiété générale	21 %	20 %
Anxiété	37 %	50 %

orienter vers une structure de soin. Pour les autres familles, le bilan neuropsychologique permet d'identifier des difficultés modérées qui peuvent faire l'objet d'une prise en charge ou d'une guidance adaptée au profil du déficit attentionnel ou exécutif.

4.2.5. Évaluation de la vie émotionnelle, de la satisfaction de vie et de l'anxiété

Le ratio entre les émotions positives et les émotions négatives a été évalué avec une échelle, la PANAS [7,8]. On a des scores inférieurs à la norme pour 2 enfants. Dans l'ensemble les scores sont dans la norme.

La satisfaction de vie a été évaluée sur une échelle qui a été proposée aux enfants et aux parents [9]. On n'observe pas d'effet en fonction de l'âge de la chirurgie. Les scores sont généralement dans la norme. Par contre on observe 2 familles en grande difficulté exprimer leur désarroi avec cette échelle. Il s'agit de 2 mamans d'enfants de 6 ans présentant un important déficit d'attention, observable avec le test d'Attention Auditive. Les 3 familles avec un enfant répondant à ces critères étaient en difficulté pour la scolarisation de leur enfant.

L'anxiété est évaluée avec la R-CMAS, l'échelle révisée d'anxiété manifeste pour enfant [10]. Des scores significatifs pour l'échelle d'anxiété sont retrouvés chez 9 enfants, dont 8 enfants qui présentent des manifestations physiologiques de l'anxiété, invalidantes chez 1 enfant.

Les profils d'anxiété sont comparables dans les scaphocéphalies et les trigonocéphalies on observe plus fréquemment que dans la population de référence un taux d'anxiété générale et plus particulièrement un taux d'anxiété physiologique élevés (Tableau 5). Au total, plus d'un tiers des enfants présentent des signes d'anxiété. On n'observe pas d'effet de l'âge de la chirurgie sur ces troubles. L'anxiété ne semble pas pouvoir répondre des troubles attentionnels.

Tableau 6

Caractéristiques des groupes et résumé de nos observations en fonction du type de craniosténose et de l'opération.
Characteristics of groups and summary of observations according to type of craniosynostosis and of operation.

Test	Scaphocéphalie non-opérée	Scaphocéphalie opérée	Trigonocéphalie opérée
Nombre	6	19	10
Âge moyen	8 ans 8 mois	8 ans 3 mois	7 ans 10 mois
QI	112	103	100
Attention auditive RA/AA	33 %	22 %	83 %
Inhibition chgt/inh	80 %	67 %	50 %
Production de mots ortho/sem	50 %	44 %	67 %
Anxiété	40 %	37 %	50 %
Dépression	17 %	0 %	10 %

4.3. Profil neuropsychologique des enfants opérés

L'analyse des résultats obtenus par les enfants opérés donne ainsi le profil suivant. Le QI est normal, avec des scores plus élevés pour les tests de l'Indice de compréhension verbale. Le score le plus faible est plus souvent le score des matrices dans les scaphocéphalies et de la mémoire des chiffres dans les trigonocéphalies. Pour les tests attentionnels, les scores sont plus souvent pathologiques que ce qui est attendu, ce qui soutient l'hypothèse de l'implication de difficultés attentionnelles et exécutives dans le profil intellectuel global. L'anxiété est sur-représentée, et plus particulièrement dans sa dimension physiologique. L'humeur et la satisfaction de vie sont généralement normales.

Il est intéressant de se demander si le taux élevé d'anxiété est un effet du contexte anxiogène de l'annonce diagnostique précoce et de la chirurgie. Nous avons recherché des éléments de réponse en comparant les enfants opérés avec des enfants non opérés.

4.4. Enfants présentant une scaphocéphalie non opérée

Nous avons rencontré 6 enfants présentant une scaphocéphalie et n'ayant pas bénéficié de chirurgie. Il s'agit d'enfants ayant été diagnostiqués tardivement. Ils sont âgés de 5 à 13 ans. Les QI sont normaux. L'enfant de 5 ans présente un retard de langage et des difficultés pour le balayage visuel. Pour les autres enfants, on remarque des scores plus élevés pour les tests de l'Indice de compréhension verbale. La NS moyenne la plus faible est observée pour le test Mémoire des chiffres. La NS moyenne pour les tests d'attention est pathologique dans la condition Changement du test Inhibition. Sur 6 enfants, 2 présentent de l'anxiété. Le plus âgé subit des difficultés au niveau de l'acceptation sociale, avec un harcèlement scolaire, une dépression, une anxiété majeure.

Pour les tests d'attention, le groupe avec scaphocéphalie non opérée se rapproche du groupe avec scaphocéphalie opérée, avec plus de scores déficitaires pour Inhibition changement/inhibition. Pour l'anxiété et la dépression, on trouve un taux important d'anxiété et un score non-nul de dépression (Tableau 6).

En résumé on retrouve chez les enfants non opérés des profils comparables au niveau des capacités intellectuelles, des difficultés attentionnelles et de la présence de troubles anxieux. Les difficultés sont variées mais plus prononcées pour ce groupe par rapport au groupe d'enfants opérés. Ce résultat peut relever d'un biais de recrutement, les enfants non opérés n'étant pas tous suivis. Mais ces rapprochements nous suggèrent fortement que le profil observé chez les enfants opérés résulte bien de la scaphocéphalie elle-même et non des conséquences du diagnostic précoce et l'opération.

5. Discussion

5.1. Développement cognitif

Les premières études sur le développement des enfants ayant présenté une craniosténose montrent sur 396 enfants que le

principal facteur prédictif du développement est le niveau initial [11]. Le lien est fait entre la fréquence des retards mentaux et l'hypertension intracrânienne, et le lien est fait entre l'âge à l'opération (plus ou moins de 1 an) et le quotient de développement. Les auteurs concluent que la chirurgie de la craniosténose est esthétique et préventive. La comparaison de 18 cas de scaphocéphalie avec leurs contrôles montre des différences pour 3 tests de la WISC-R : Similitudes, Compréhension et Mémoire des chiffres [12]. Cependant les auteurs soulignent que les différences restent de l'ordre d'un écart-type et n'ont pas de conséquences notables au niveau scolaire. Ils restent même très prudents dans leurs interprétations et évoquent d'autres causes que la scaphocéphalie pour expliquer les différences observées, comme le niveau d'études maternel. L'équipe de Kapp-Simon a évalué un groupe de 168 enfants de 18 mois en moyenne [13]. Les auteurs concluent que le développement de la mémoire visuelle et des capacités d'inhibition est normal. Cependant ils observent que les patients sont moins nombreux que les contrôles à réussir un test A-non-B, le plus difficile des 2 tests proposés. En grandissant, ces enfants qui ont un QI normal présentent cependant un avantage du QI verbal sur le QI performance, ce qui peut être l'indice de déficits plus discrets [14,15]. Ces déficits pourraient concerner la planification visuelle [16], les fonctions visuomotrices [17] ou des aptitudes aux mathématiques [18]. L'implication d'un déficit attentionnel ou exécutif a été explorée chez 178 enfants de 6 à 11 ans présentant des craniosténoses mono-suture [19]. Cette étude montre l'absence d'un déficit majeur. Ainsi du point de vue des parents, il n'y a pas de différence avec les contrôles pour des questionnaires portant sur les fonctions exécutives comme la BRIEF, même si les enseignants trouvent plus de difficultés de métacognition pour les élèves présentant une trigonocéphalie par rapport à la scaphocéphalie. Avec les tests (incluant mémoire des chiffres et séquence lettres-chiffres de la WISC-IV), des différences sont retrouvées, toutes craniosténoses confondues par rapport aux contrôles, pour la double tâche coups de fusil et le test Inhibition de la NEPSY-II. L'ensemble suggère ainsi que des différences discrètes peuvent être observées. Des différences entre les indices du QI ont été recherchés avec la WISC-IV [20]. Dans cette étude, les indices de mémoire de travail et de vitesse de traitement sont affectés dans la scaphocéphalie, tandis que dans la trigonocéphalie les indices sont homogènes. On remarque que sur 73 sujets, 10 à 14 enfants n'ont pas pour langue maternelle la langue dans laquelle ils sont testés, ce qui peut jouer sur l'absence de prééminence des performances pour l'indice de compréhension verbale dans leur étude.

Nous avons vu ci-dessus que nous retrouvons des QI moyens normaux chez les enfants présentant une scaphocéphalie, donnée qui fait quasiment consensus, avec des NS qui tendent à être plus élevés pour les tests liés à l'indice de compréhension verbale, ce qui a aussi été déjà observé. La NS moyenne la plus faible était observée pour les matrices, ce qui se distingue des études précédentes et qui peut être mis en relation avec la version plus récente de la WISC utilisée. En choisissant d'observer des NS plutôt que des indices, nous avons pu orienter nos observation

sur les spécificités des tests plutôt que sur les composantes de l'intelligence visées par les indices, ici le raisonnement fluide. Nous retrouvons les différences déjà observées avec la NEPSY-II [19], mais cette fois-ci en distinguant des groupes avec scaphocéphalie du groupe avec trigonocéphalie, dans le sens d'un déficit spécifique pour l'inhibition dans la scaphocéphalie.

5.2. Développement neurophysiologique

L'éventuel impact de la forme de craniosténose sur la connectivité fonctionnelle cérébrale a été recherché et a abouti récemment à la localisation de différences [21]. Dans cette étude, le groupe de 10 adolescents porteurs de scaphocéphalie montre une connectivité inférieure pour les lobes pariétaux supérieurs et le gyrus angulaire. Le groupe de 5 adolescents porteurs d'une trigonocéphalie ne montre pas de différence, tandis que le sous-groupe qui présente une trigonocéphalie très prononcée montre une diminution de connectivité concernant de nombreuses structures sous-corticales. Les auteurs proposent ainsi de faire le lien entre la scaphocéphalie et l'intégration des informations visuelles, entre le type de canosténose et le développement cérébral, ainsi qu'entre l'amplitude de la malformation et le degré de modification neurocognitive.

Nos résultats vont dans le sens d'une difficulté attentionnelle dans la scaphocéphalie de l'ordre des mécanismes inhibiteurs, que nous avons observée dans des tâches impliquant l'intégration et la gestion des informations visuelles, ce qui corrobore les données neurophysiologiques.

5.3. Impact émotionnel

L'impact émotionnel lié à la pathologie, au diagnostic et à l'opération est important. Une étude sur le développement des enfants non opérés [22] trouve ainsi des modifications de la qualité de vie par rapport aux contrôles (frères et sœurs non scaphocéphales) et une diminution des affects positifs. Pour les enfants opérés, le comportement en âge pré-scolaire n'est pas modifié [23] tandis qu'à 3 ans, un léger effet anxio-dépressif avec une augmentation du risque de modification du comportement est observé [24].

L'équipe de Kapp-Simon montre que le stress observé entre le diagnostic et l'opération est comparable au stress des autres parents d'enfants du même âge [25]. Cependant ce qui est caractéristique chez les familles concernées par la scaphocéphalie est la persistance de ce stress. Cela peut s'observer lorsque l'opération est évoquée, soit par un interrogatoire direct, soit par des difficultés persistantes de l'enfant, soit simplement par une convocation à l'hôpital.

Nous avons vu dans notre groupe de patients avec une scaphocéphalie opérée des taux élevés d'anxiété. Cette anxiété n'est pas liée à l'âge de l'opération. Des taux d'anxiété tout aussi élevés sont observés pour la trigonocéphalie ou la scaphocéphalie non opérée. Ces observations rejoignent les études précédentes en suggérant que les causes de l'anxiété observée peuvent être reliées à la pathologie elle-même et non pas spécifiquement au diagnostic précoce ou au stress liée à l'opération et à sa précocité.

5.4. Profil neuropsychologique des enfants opérés et suivi systématique

L'analyse des résultats obtenus par les enfants opérés donne ainsi le profil suivant. Le QI est normal, avec des scores plus élevés pour les tests de l'Indice de compréhension verbale. Le score le plus faible est plus souvent le score des Matrices dans les scaphocéphalies et de la Mémoire des chiffres dans les trigonocéphalies. Pour les tests attentionnels, les scores sont plus souvent pathologiques que ce qui est attendu, ce qui soutient l'hypothèse de l'implication

de difficultés attentionnelles et exécutives dans le profil intellectuel global. L'anxiété est sur-représentée, et plus particulièrement dans sa dimension physiologique. L'humeur et la satisfaction de vie sont généralement normales. Face à ces spécificités de la scaphocéphalie, retrouvées dans un contexte de suivi systématique, on comprend que le risque dans une consultation tout venant serait de sous-estimer les plaintes éventuelles : l'anxiété ou les troubles attentionnels sont peu spécifiques et ne sont pas forcément alarmants. L'anxiété physiologique étant même la plus fréquente dans la scaphocéphalie, elle ne sera pas forcément verbalisée en consultation. Les troubles attentionnels que nous avons observés peuvent passer pour des erreurs de logique ou de difficulté de lecture et ne seront alors pas pris en compte correctement. Aussi des enfants qui vont bien au premier abord vont se trouver face à des difficultés scolaires. Les enseignants spécialisés qui ont pu intervenir dans les situations les plus critiques observent ainsi des enfants qui ont bien investi les apprentissages mais qui peuvent se trouver en difficulté par la conjonction de troubles attentionnels et relationnels.

6. Limites de cette étude

Cette étude se base sur un petit nombre de patients, ainsi notre groupe principal, les enfants de plus de 5 ans opérés pour une scaphocéphalie, ne compte que 19 enfants. Un plus grand nombre d'enfants permettrait d'utiliser des tests statistiques. Ce groupe est homogène de par les caractéristiques liées à l'opération, par contre le recrutement se compose de 9 enfants qui ont été vus à titre du suivi systématique alors qu'aucune plainte n'avait été formulée par les parents ou l'enfant lui-même et 10 enfants qui avaient été adressés pour des problèmes neurocognitifs évoqués lors de la consultation de suivi craniofaciale, ce qui a pu induire un biais. Cependant la distribution des scores ne semble pas liée au recrutement. L'interprétation des résultats en termes de processus cognitifs repose sur les propriétés de tests dédiés à la pratique clinique. L'identification des processus cognitifs spécifiquement altérés dans la scaphocéphalie demanderait maintenant d'utiliser des procédures expérimentales dédiées.

7. Conclusion

Alors que les enfants atteints de scaphocéphalie ont présenté des scores moyens dans les normes pour le QI, l'ensemble des tests montre une fréquence élevée de troubles d'attention et des fonctions exécutives. L'évaluation par des échelles du vécu émotionnel des enfants montre plus de troubles anxieux. Enfin quelques familles ont manifesté un déficit de satisfaction de vie, ce qui coïncidait avec des cas importants de troubles de l'attention ou d'anxiété dans un contexte de harcèlement.

L'ensemble des observations va dans le sens de profils neuropsychologiques différents dans la scaphocéphalie et dans la trigonocéphalie, pour l'évaluation intellectuelle et les fonctions attentionnelles et exécutives.

Ces particularités que nous avons observées demandent à être étudiées plus précisément et systématiquement. Seul un suivi systématique peut permettre de mieux caractériser ces effets et les différents paramètres caractérisant la prise en charge de ces enfants et de leur famille afin d'optimiser pour tous la prise en charge de cette pathologie. Ces difficultés cognitives et émotionnelles peuvent aisément être ignorées ou mises sur le compte d'autres facteurs si ces enfants rentrent dans des demandes de soin tout venant. Ce profil neuropsychologique motive ainsi une prise en charge adaptée, allant du dépistage précoce et du soutien émotionnel parental précoce à la mise en place d'un accompagnement et d'outils de guidance au niveau des apprentissages tout au long du développement, dans un milieu spécialisé multidisciplinaire.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Brunet O, Lézine I. Brunet-Lezine révisé (BLR). ECPA par Pearson; 2001.
- [2] Vaivre-Douret L. Développement fonctionnel moteur de 0 à 48 mois (DF-MOT). ECPA par Pearson; 1999.
- [3] Wechsler D. WISC-V, échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants et adolescents, 5^e édition. ECPA par Pearson; 2016.
- [4] Wechsler D. WPPSI-IV, échelle d'intelligence de Wechsler pour enfants, 4^e édition. ECPA par Pearson; 2014.
- [5] Korkman M, Kirk U, Kemp S. NEPSY-II, bilan neuropsychologique de l'enfant, 2nd édition. ECPA par Pearson; 2012.
- [6] Bachelier D, Roger-Kosiorowski F, Roch D. Le bilan avec la NEPSY-II. Malakoff, France: Éditions Dunod; 2019.
- [7] Caci H, Baylé FJ. L'échelle d'affectivité positive et d'affectivité négative, première traduction en français. In: Congrès de l'Encéphale, Paris, 2001. 2007.
- [8] Watson D, Clark LA, Tellegen A. Development and validation of brief measures of positive and negative affect. The PANAS scales. *J Pers Soc Psychol* 1988;54:1063–70.
- [9] Diener E, Emmons RA, Larsen RJ, Griffin S. The satisfaction with life scale. *Journal of Personality Assessment*. Traduction Blais MR, Vallerand RJ, Pelletier LG et Brière N, l'Échelle de satisfaction de vie. Validation canadienne-française. *Rev Can Sci Comportement* 1985;21.
- [10] Reynolds CR, Richmond BO. R-CMAS, échelle d'anxiété manifeste pour enfants révisée. ECPA par Pearson; 1999.
- [11] Arnaud E, Renier D, Marchac D, Brunet L, Pierre-Kahn A. Le pronostic mental des scaphocéphalies. *Arch Pediatr* 1995;3:16–21.
- [12] Virtanen R, Korhonen T, Fagerholm J, Viljanto J. Neurocognitive sequelae of scaphcephaly. *Pediatrics* 1999;103:791–5.
- [13] Toth K, Collett B, Kapp-Simon K, Cloonan YK, Gaither R, Cradock M, et al. Memory and response inhibition in young children with single-suture craniosynostosis. *Child Neuropsychol* 2008;14:339–52.
- [14] Magge SN, Westerveld M, Pruzinsky T, Persing JA. Long-term neuropsychological effects of sagittal craniosynostosis on child development. *J Craniofac Surg* 2002;13:99–104.
- [15] Bellew M, Chumas P. Long-term developmental follow-up in children with nonsyndromic craniosynostosis. *J Neurosurg Pediatr* 1999;16:445–51.
- [16] 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. *J Neurosurg Pediatr* 2010;5:232–7.
- [17] Wallace ER, Collett BR, Kapp-Simon K, Starr JR, Birgfeld C, Speltz ML. Visuomotor function in school-age children with single-suture craniosynostosis. *Dev Behav Pediatr* 2016.
- [18] Speltz ML, Collett BR, Wallace ER, Starr JR, Cradock MM, Buono L, et al. Intellectual and academic functioning of school-age children with single-suture craniosynostosis. *Pediatrics* 2015;135:e615–23.
- [19] Collett BR, Kapp-Simon K, Wallace ER, Cradock MM, Buono L, Speltz ML. Attention and executive function in children with and without single-suture craniosynostosis. *Child Neuropsychol* 2015;23:83–98.
- [20] Kljajić M, Maltese G, Tarnow P, Sand P, Kölby L. The cognitive profile of children with non-syndromic craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2019;143:1037e–52e.
- [21] Sun AH, Eilbott J, Chuang C, Yang JF, Brooks ED, Beckett J, et al. An investigation of brain functional connectivity by form of craniosynostosis. *J Craniofac Surg* 2019;30:1719–23.
- [22] Boltshauser E, Ludwig S, Dietrich F, Landolt M. Sagittal craniosynostosis cognitive development, behaviour, and quality of life in unoperated children. *Neuropediatrics* 2004;34:293–300 [01].
- [23] Kapp-Simon K, Collett BR, Barr-Schinzel MA, Cradock MM, Buono L, Pietila KE, et al. Behavioral adjustment of toddler and preschool-aged children with single-suture craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2012;130:635–47.
- [24] Speltz ML, Collett BR, Wallace ER, Kapp-Simon K. Behavioral adjustment of school-age children with and without single-suture craniosynostosis. *Plast Reconstr Surg* 2016;138:435–45.
- [25] Rosenberg JM, Kapp-Simon KA, Starr JR, Cradock MM, Speltz ML. Mothers' and fathers' reports of stress in families of infants with and without single-suture craniosynostosis. *Cleft Palate Craniofac J* 2011;48:509–18.