
L'apport de la distraction osseuse pour les faciocraniosténoses

E ARNAUD*, D MARCHAC*, D RENIER**

Unité de chirurgie cranio-faciale,
Département de neurochirurgie pédiatrique,
Hôpital Necker Enfants Malades
Paris

* : Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique

** : Neurochirurgie pédiatrique

Correspondance :

Eric arnaud [dreicharnaud@hotmail.com]

Résumé

La stratégie de prise en charge des faciocraniosténoses comprend habituellement au moins deux temps opératoires majeurs : un avancement frontal avant un an pour traiter la craniosténose, et un ou plusieurs avancements faciaux pour corriger la rétrusion faciale. L'avancement fronto-facial monobloc est une intervention qui permet de corriger simultanément ces deux anomalies faciale et crânienne, mais sa morbidité en a restreint l'indication. Les techniques d'ostéodistraktion ont fait la preuve de leur efficacité dans le traitement des anomalies congénitales, sur la plupart des segments osseux cranio-faciaux. Nous rapportons l'expérience chez 55 enfants (âgés de 5 mois à 14 ans) d'ostéotomie fronto-faciale avec ostéodistraktion. L'intervention consistait en une ostéotomie de type fronto-faciale monobloc totale avec mobilisation per-opératoire sans avancement. Quatre distracteurs (KLS Martin-Medizin), deux frontaux supra-orbitaires et deux faciaux rétro-malaires étaient positionnés et synthésés avec matériel d'ostéosynthèse. Chez les patients les plus jeunes, une broche transfaciale était utilisée entre les deux systèmes malaires. La distraction était débutée à J5 en moyenne (J5 à J15) avec un rythme de 1mm par jour sur chaque distracteur. L'avancement était mené jusqu'à la butée maximale des dispositifs ce qui nécessitait de 15 à 20 jours. Le recul maximal est de 6 ans actuellement. Les dispositifs sont laissés au moins six mois.

La correction de l'exorbitisme supérieur et inférieur était obtenue dans 94% des cas permettant de rétablir l'occlusion palpébrale dans les cas extrêmes. La correction de la rétrusion maxillaire était également satisfaisante chez 75% des enfants, mais au prix d'un open-bite résiduel. La correction des symptômes respiratoire est obtenue dans la plupart des cas (correction de l'hypoxémie nocturne) mais le syndrome d'apnées du sommeil reste présent. Le taux d'infection est de 4% dans les cas primaires et de 8% dans les cas secondaires. La conservation de l'avancement initial semblait obtenue, mais l'ostéogénèse restait limitée sur le site crânien.

L'utilisation de la distraction lors d'un avancement frontofacial monobloc semble en réduire la morbidité. Il serait ainsi possible d'augmenter les indications d'une telle procédure dont le principe est adapté aux faciocraniosténoses sévères. Une modification de la stratégie est donc possible bien que le retrait des distracteurs reste nécessaire, et que l'insuffisance de croissance génétique nécessite d'autres interventions ultérieurement.

Mots clés : craniosténose / faciocraniosténose / ostéo distraction / syndromes cranio-faciaux

Abstract

Early frontofacial monobloc advancement with distraction for faciocraniosynostosis

Faciocraniosynostosis treatment usually involves a two stage strategy: a fronto-orbital advancement before one year of age to treat the craniostenosis and a facial advancement to correct the facial retrusion, later in life. Eventually several facial advancements may be necessary before adult age is reached. Frontofacial monobloc advancement (FFMA) corrects both the craniostenosis and the facial retrusion but it is known as a high risk procedure in the classical approach. Osteodistraktion is now a well accepted technique which has gained popularity, and FFMA was evaluated in combination with distraction.

Fifty-five patients with faciocraniosynostosis, were treated with FFMA and quadruple internal distraction. Mean age at surgery was 3.2 years (range 5 months to 14 years of age). Mean follow-up was 30 months (60 months to 3 months). Four distractors per patients were used in combination with a FFMA complete osteotomy. In some patients a transfacial pin was used. Rate of distraction was classical (0.5mm to 1mm per day) started at day 7. The rate of short term complications was evaluated. The achievement of advancement was evaluated clinically on exorbitism correction and dental occlusion relationship. The relapse rate was evaluated by measurements of orbital bony gap in horizontal CT cuts, before and 6 months after removal of distractor. Respiratory impairment when present was also evaluated. The distractors were left up to six months.

The exorbitism was clinically corrected in all cases in which distraction was completed (94%). Class I occlusal relationship was obtained in 75%, but often with an open bite. When respiratory impairment was present, hypoxemia was corrected in all cases, but a residual sleep apnea syndrom might remain untreated. The rate of infectious complications was around 4% in primary cases, and 8% in secondary cases. Easy removal of distractors was possible after a 6 months delay through a coronal approach, but reossification was limited. A relapse has been observed in three patients in whom the retaining phase was under 5 months, but was much smaller when it was greater than six months.

Internal distraction could allow early correction of respiratory impairment of faciocraniosynostosis in infancy and could limit the major risks of frontofacial monobloc advancement. Previous surgeries performed prior to the FFMA increased its morbidity. Further evaluation is necessary to decide whether the two stage strategy of treatment of faciocraniosynostosis (frontoorbital advancement before one year of age, and later facial Le Fort III type advancement) could be replaced by a routine FFMA procedure.

Key words: craniostenosis / faciocraniosynostosis / bone distraction / craniofacial disorders

Introduction

Le traitement chirurgical des faciocraniosténoses est un problème complexe qui doit répondre à deux nécessités : prévenir la dégradation fonctionnelle cérébrale causée par la craniosténose (qui est le plus souvent bicoronale, ou multiple); obtenir la meilleure morphologie possible par une correction de la rétrusion faciale qui est responsable de l'exorbitisme (qui peut menacer la vision lorsqu'il est important) et de la réduction des voies aériennes supérieures (syndrome d'apnées du sommeil) (Figure 1A).

La prise en charge conventionnelle du problème crânien, repose sur l'augmentation du volume crânien qui est réalisée au mieux avant l'âge d'un an par un avancement fronto-orbitaire. Cette intervention cranio-orbitaire permet de résoudre dans l'immense majorité des cas en une seule fois le problème de la craniosténose. La croissance cérébrale étant presque terminée à l'âge de trois ans, les risques fonctionnels cérébraux sont rares après cet âge.

Pour ce qui est de la rétrusion faciale, la correction peut être effectuée à un âge variable selon l'importance de la déformation, qui conditionne son retentissement esthétique et fonctionnel. L'âge de fin de croissance faciale étant 16-18 ans, c'est à cet âge là qu'il faudrait théoriquement opérer si l'on voulait corriger en un acte définitif les malformations faciales. Si cette stratégie est applicable pour des déformations minimes, il n'est pas possible de retarder la correction faciale lorsqu'une demande existe chez les enfants atteints de malformations plus sévères, sous risque d'engendrer une gêne psychologique majeure. Dans ce cas, on peut opérer plus tôt sous réserve d'accepter de devoir recommencer au fil du temps puisque le défaut génétique de croissance persistera. Généralement l'importance des interventions diminue au fur et à mesure.

Stratégie en 2 temps

Les techniques de distraction osseuse (distraction doit s'entendre au sens inverse de contraction), consistent en un adjuvant technique qui permet un écartement progressif des structures osseuses. Ces techniques innovantes ont été débutées en 1992 sur l'os mandibulaire (McCarthy à New York, Molina à Mexico et Diner à Paris), puis ont été progressivement appliquées à l'ensemble des os du squelette crânio-facial.

Depuis 1995, nous avons appliqué dans notre unité les techniques de distraction osseuse pour les avancements faciaux de type Le Fort III. Cette utilisation répondait à la nécessité de correction précoce de la rétrusion faciale chez de jeunes enfants qui en formulaient la demande ou qui présentaient une gêne respiratoire (ronflements, apnées du sommeil ou hypoxémie dans les cas plus sévères).

Cette stratégie n'en comprend donc pas moins deux temps principaux (le temps crânien et le premier temps facial avec distraction), puis des interventions faciales mineures. Cette stratégie reste donc classique même si l'apport de la distraction a permis d'augmenter l'efficacité chez des enfants plus jeunes.

La stratégie en un temps existe pourtant depuis long-

temps, mais avait été presque abandonnée du fait des risques encourus : l'avancement fronto-facial monobloc (AFFM, 1978, Ortiz-Monasterio) est l'intervention qui permet de corriger l'ensemble des déformations en agissant simultanément sur l'étage frontal et facial. Mais cette procédure, techniquement complexe, a deux conséquences inévitables, d'autant plus dangereuses qu'elles sont associées : un espace mort rétro-frontal, et la mise en communication de cet espace mort avec la partie haute des fosses nasales lors de l'ostéotomie de l'étage antérieur crânien. Des conséquences morbides majeures (méningite, nécrose frontale) peuvent engager le pronostic vital notamment lorsque la réexpansion cérébrale antérieure n'est pas assez rapide, ce qui est le cas chez l'adulte ou le grand enfant. Ces risques ont contraint la plupart des équipes à réduire drastiquement les indications de l'affm classique, même si quelques modifications techniques complémentaires ont été proposées afin de tenter de diminuer sa morbidité: réparation de l'étanchéité de l'étage antérieur, comblement de l'espace mort par un lambeau, ou dédoublement du front.

L'utilisation de la distraction osseuse pour l'avancement fronto-facial monobloc est pratiquée depuis l'année 2000 dans notre unité, et nous avons opéré plus de 50 cas selon cette technique avec des résultats, dans la majorité des cas, très intéressants surtout pour l'amélioration respiratoire et la correction de l'exorbitisme. La morbidité de cette intervention a pu être réduite considérablement grâce à la distraction. Nous avons réalisé notre protocole avec deux paires de distracteurs externes, ce qui semble augmenter l'efficacité de la procédure tout en diminuant la morbidité. L'expérience progressive de cette technique nous a conduit à proposer des modifications successives dans la technique chirurgicale ainsi que dans le protocole de distraction.

Patients et méthodes

Technique chirurgicale et distracteurs

La technique chirurgicale utilisée était une ostéotomie fronto-faciale de type « monobloc », l'une d'entre elle ayant été réalisée sans dépose du front. La disjonction ptérygo-maxillaire bilatérale ainsi que la section des structures médianes étaient systématiquement réalisées, ce qui permettait une mobilisation per-opératoire fronto-faciale complète.

Les distracteurs utilisés étaient des prototypes manufacturés par Martin-Medizin, avec cylindre activé par un flexible percutané. Deux types de distracteurs étaient nécessaires: distracteurs fronto-crâniens utilisés dans la région supra-orbitaire, distracteurs temporo-malaires à axe rotatif (modifiés par rapport aux distracteurs initiaux produits chez Micro-France-Xomed) positionnés derrière les os zygomatiques. Les flexibles d'activation étaient toujours extériorisés vers l'arrière pour les distracteurs inférieurs. Pour les distracteurs supérieurs, ils étaient extériorisés vers l'arrière chez tous les patients sauf un, ce dernier ayant subi une extériorisation antérieure trans-sourcilière, que nous ne préconisons plus. Les vis de fixation de distracteurs utilisées étaient des vis résorbables (Bionix, diamètre 2mm), ou des vis de type Champy (2mm). Lors-

qu'un renforcement fronto-zygomatique était nécessaire des miniplaques résorbables ou métalliques étaient utilisées. Chez un des patients opérés secondairement, une reconstruction du bandeau lysé dut être entreprise et une broche transfaciale de Staca (diamètre 2,5mm) selon Pellerin était connectée à l'extrémité antérieure des deux distracteurs temporo-malaires pour renforcer le montage et prévenir une bipartition faciale incontrôlée.

Protocole de distraction

Le protocole de distraction était classique chez les quinze premiers patients, à raison d'une activation quotidienne d'environ 1mm sur chacun des 4 premiers patients. Le début de la distraction était différé à J7 ou J8. Durant cet intervalle post-opératoire immédiat, aucun épisode infectieux majeur n'était noté, mais un fébricule à 37°5-38° était présent chez tous les patients durant les premiers jours.

L'avancement réalisé était chaque jour de 0.9 mm sur les distracteurs frontaux (3 tours de 0.3mm), et de 1mm sur les distracteurs temporaux (2 tours de 0.5mm). La distraction était poursuivie jusqu'à butée maximale (15mm) sur les distracteurs frontaux ce qui nécessitait 14 à 17 jours, selon l'écartement initial des cylindres. La durée d'activation temporo-zygomatique était supérieure car les distracteurs temporaux n'ont pas de butée limitante, et était

de 20 à 28 jours jusqu'à obtention d'un articulé en classe I. A la fin de la période de distraction, les flexibles d'activation étaient sectionnés au ras de la peau et leur retrait était programmé, après un délai d'au moins 3 mois après l'intervention chez les six premiers patients, puis progressivement allongé jusqu'à neuf mois maintenant pour diminuer le risque de recul secondaire précoce.

Résultats (Figures 1ab, 2abc)

- Correction de l'exorbitisme : 94%
- Correction de la rétrusion faciale : 75%
- Open-bite : 50%
- Correction de l'hypoxémie : 90%

Discussion et protocole

Le principe de correction simultanée des rétrusions frontale et faciale d'une faciocraniosténose est certainement satisfaisant, mais la morbidité inhérente à un avancement fronto-facial monobloc de type classique est importante (50%), ce qui en a limité les indications qui doivent être discutées avec grande précaution.

Les techniques de distraction utilisées initialement à la mandibule [4-6] ont été progressivement appliquées à tous les os du squelette crânio-facial, ce qui a simplifié



1A. Vue de face pré-opératoire



1B. Vue de face post-opératoire



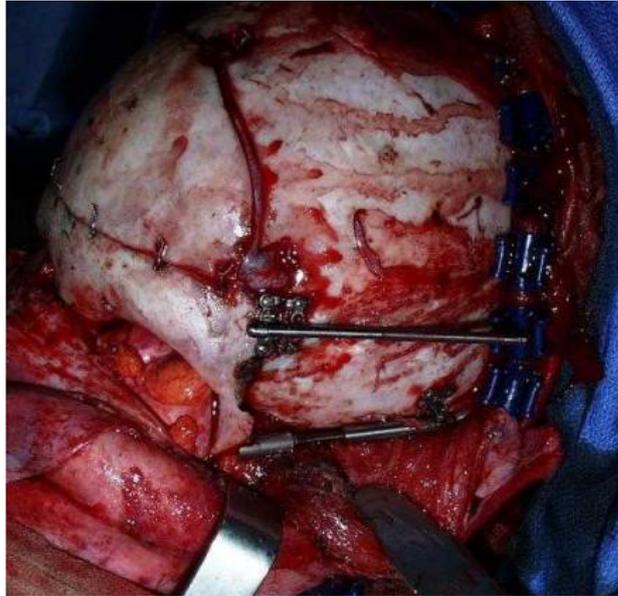
2A : Vue de profil pré-opératoire



2B. Vue de profil après la distraction en période de consolidation



2C. Vue de profil post-opératoire après ablation des distracteurs



3. Vue opératoire latérale après positionnement des distracteurs

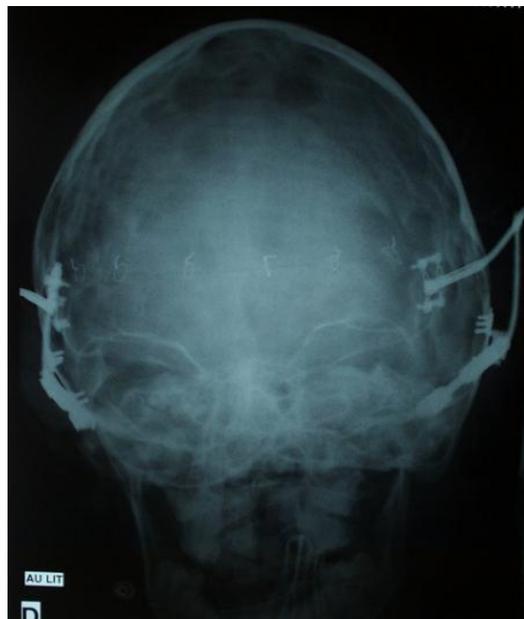


4A. Radiographie de profil pré-opératoire avant distraction



4B. Radiographie de profil post opératoire après distraction (J5) : observer la correction de la rétrusion maxillaire

4C. Radiographie de face après distraction



les procédures [4-13]. Cette adjonction de la distraction à la plupart des interventions crânio-faciales a permis la progressivité des modifications morphologiques tout en réduisant la morbidité, ce qui a été confirmé également pour l'avancement monobloc dans certaines séries limitées ainsi que dans notre expérience préliminaire [10-13]. Nous avons observé initialement une morbidité très faible, mais l'augmentation de notre expérience a apporté quelques complications dont certaines majeures, nous ont conduit à définir notre protocole en fonction des propositions suivantes :

Nous proposons :

1. Une fixation des distracteurs par vis métallique exclusivement, car la période de rétention est allongée à 6 mois (Figure 3);
2. Des renforcements par ostéosynthèse résorbable, si besoin ;
3. L'utilisation systématique des bouchons de Molina à l'extrémité du distracteur temporo-malaire ;
4. La réalisation de lambeaux pédiculés de périoste, encollés à la colle de fibrine sur la déhiscence des fosses nasales afin de l'obturer ;
5. Une disjonction ptérygo-maxillaire complète et la section des structures médianes avec contrôle de mobilisation per-opératoire ;
6. L'avancée immédiate d'au moins 5mm sur table afin d'augmenter d'emblée le volume intra-crânien et de limiter le risque d'hypertension intra-crânienne aigue en cas d'hématome intra-crânien;
7. L'encollage de poudre d'os dans la région coronale afin de favoriser la réossification ultérieure ;
8. Le maintien en USI systématique avec intubation prolongée au moins deux jours.
9. Le début de la distraction différé à J7, et à J15 en cas de fuite de LCR ; dans ce dernier cas, une dérivation lombaire transitoire est utilisée.
10. Une vitesse de distraction réduite à 0.3- 0.5mm/j ;
11. Le maintien des distracteurs au moins six mois après la fin de la distraction (ce qui incite à l'utilisation des distracteurs internes) (Figures 4ABC);

Le protocole d'antibiothérapie préventive reste un problème non encore standardisé car il dépasse les cadres habituels de la chirurgie : en effet l'association d'une utilisation de distracteurs concomitante d'une ostéotomie complète de type fronto-faciale pose le problème d'une implantation transitoire de prothèses constamment contaminées. Nous avons opté actuellement pour une antibiothérapie préventive de courte durée (48h) initiée à l'induction, avec une reprise ultérieure en cas de symptomatologie clinique infectieuse, mais il se pourrait qu'une antibiothérapie préventive sans cible spécifique soit utile durant toute la période de distraction malgré le risque de sélection bactériologique qu'elle engendrerait.

L'absence d'ossification induite au niveau des lignes d'ostéotomie frontale est en contradiction avec l'habituelle ostéogénicité retrouvée dans les protocoles de distraction usuels [4-6]. Cela ne devrait pas poser un pro-

blème si cette intervention est proposée précocement car l'ostéogénèse secondaire crânienne est possible avant l'âge de deux ans, ce qui renforcerait notre conviction de son intérêt précoce avant un an. Il se poserait alors le problème du choix de la stratégie en un temps qui pourrait être adopté en routine, si la morbidité réduite et la stabilité des résultats se confirment [14].

Alors que l'avancement frontofacial monobloc nous semblait devoir être limité aux formes majeures néonatales ou aux formes tardives mineures et harmonieuses, le recours à l'affm avec distraction pourrait être beaucoup plus fréquent. L'évolution à moyen terme de cette série préliminaire pourrait orienter la confirmation d'une stratégie en un temps, tout en sachant que des interventions secondaires mineures resteront indispensables au cours de la croissance ultérieure altérée des faciocraniosténoses.

Remerciements

Les auteurs remercient l'équipe du service d'ORL du Pr Manach (Hôpital Necker Enfants Malades) et le Dr Philippe Guérin pour les examens polysomnographiques.

Références

1. Ortiz-Monasterio F, Fuente del Campo A, Carillo A. Advancement of the orbits and the midface in one piece, combined with frontal repositioning for the correction of Crouzon's deformities. *Plast Reconstr Surg* 1978 ;61 :507-16
2. Salyer KE, Hall CD, Joganic EF. Lamellar split osteotomy : a new craniofacial technique. *Plast Reconstr Surg* 1990 ;86(5) :845-53
3. Marchac D, Arnaud E. Midface surgery from Tessier to distraction. *Child's Nerv Syst* 1999 ;15 :681-94
4. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening of the human mandible by gradual distraction. *Plast Reconstr Surg* 1992 ;89 :1-7
5. Molina F, Ortiz-Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plast Reconstr Surg* 1995 ; 96 :825-33.
6. Diner PA, Kollar EA, Martinez H, Vazquez MP. Submerged intraoral device for mandibular lengthening. *J Craniomaxillofac Surg* 1997 ;25 :116-25
7. Marchac D, Arnaud E. La distraction du maxillaire supérieur. *Ann Chir Plast Esthet* 1997 ;42(5) :557-63
8. Arnaud E, Marchac D, Renier D. Complications of midface distraction in children and modification by internal device with transfacial pin. *Proceedings of the 2nd International Congress on Cranial and Facial Bone Distraction Processes (Paris, June 17-19, 1999) ; pp 211-5*
9. Chin M, Toth BA. Distraction osteogenesis in maxillofacial surgery using internal devices: review of five cases. *J Oral Maxillofac surg.* 1996 ;54 :45-54
10. Polley JW & Figueroa AA. The management of cleft maxillary hypoplasia with the RED device. *Proceedings of the 1st International Congress on Cranial and Facial Bone Distraction Processes (Paris, June 19-21st 1997). Pp255-60*
11. Cohen SR, Boydston W, Burstein FD, Hudgins R. Monobloc distraction osteogenesis during infancy. Report of a case and presentation of a new device. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101:1919-24.
12. Arnaud E., Marchac D., Renier D. Avancement frontofacial précoce avec distraction pour faciocraniosténose chez l'enfant. *Ann Chir Plast* 2001. Aug 46(4):268-76
13. Nadal E, Dogliotti P, Rodriguez JC, Zuccaro G. Craniofacial distraction osteogenesis en bloc. *J Craniofac Surg* 2000. May 11 (3) :246-51
14. Arnaud E., Marchac D., Renier D. Reduction of morbidity of frontofacial advancement in children with distraction. *Plast Reconstr Surg* (accepted)

Discussion

Intervention de P Diner

La difficulté d'ossification lors d'avancements progressifs crânio-faciaux par distraction ne pourrait-elle pas être palliée par l'adjonction in situ de cellules mésenchymateuses à différenciation guidée ostéoblastique et à quel moment ?

Réponse d'E Arnaud

Le problème de la réossification crânienne après avancement fronto-facial monobloc avec distraction se pose surtout après l'âge de deux ans et demi (âge à partir duquel la dure-mère perd son pouvoir ostéogénique). Il pourrait être résolu dans le futur par l'utilisation per-opératoire in situ, soit de facteurs de croissance ostéogéniques (tels le TGF-béta ou les BMP), soit de cultures d'ostéoblastes autologues. Les cultures nécessitent un premier temps pour le prélèvement qui aurait lieu lors du monobloc; puis, après culture, l'ensemencement serait réalisé lors du deuxième temps opératoire qui est l'ablation des distracteurs. Ce projet de cultures autologues est encore en phase expérimentale. Nous collaborons avec l'équipe d'Hervé Petite (INSERM, faculté Willemin, Paris) sur ce sujet. Actuellement, nous utilisons extemporanément un mélange de poudre d'os autologue prélevé sur la voûte crânienne, et de la colle de fibrine, ce qui produit une réossification partielle.