

## CRANIOSTENOSSES DU VIVANT ET DES POPULATIONS DU MOYEN-AGE. ANALYSE TELERADIOGRAPHIQUE DES TROUBLES CRANIO-FACIAUX ET DENTAIRE ET RECONSTITUTION FACIALE.

## CURRENT CRANIOSTENOSIS AND THOSE OF MIDDLE AGE POPULATIONS. NUMERICAL IMAGERIES ANALYSIS OF CRANIO-FACIAL AND DENTAL DISHARMONIES AND FACIAL RECONSTRUCTION.

Djillali HADJOUIS\* et Philippe KATZ\*\*

### RÉSUMÉ

Les cas de craniosténoses ne sont pas exceptionnels dans les nécropoles du Moyen-Age. En effet, même si plusieurs d'entre eux ont été simplement étudiés en Anthropologie suivant la formule habituelle des degrés de synostose des sutures pour la détermination de l'âge au décès, le caractère pathologique de ces anomalies cranio-faciales a été souvent évoqué.

Une analyse téléradiographique comparée est abordée ici entre les craniosténoses du vivant, patients présentant souvent des maladies génétiques, familiales et héréditaires et celles des séries du Moyen-Age provenant de l'église de Chevilly-Larue dans le Val-de-Marne.

Ces dernières concernent des dysostoses cranio-faciales (oxycéphalie, scaphocéphalie) avec atteinte dentaire, du rachis et du squelette appendiculaire.

L'analyse architecturale de Delaire puis la reconstitution faciale par la méthode du warping, ont montré les modifications de la base du crâne et les importants déséquilibres maxillo-mandibulaires.

**Mots-clés:** craniosténose, scaphocéphalie, Moyen-Age, dysharmonie crânienne.

### SUMMARY

We are seen in the middle Age necropolis some cases of craniostenosis. In classical anthropological studies, cranial sutures determine death date. Nevertheless cranio-facial anomalies manifeste a soldered joint of premature sutures, has been mentioned.

Through these numerical analysis, we are compared current patient in live, which present hereditary, familial and genetical disease and the craniostenosis discovered in the middle Age cemetery at Chevilly-Larue church. This genetical and hereditary cranio-facial dysostosis (oxycephaly, scaphocephaly), are frequently associated with dental, rachidian and skeletal affections.

Delair's architectural analysis and facial reconstruction by the warping method, have designed modifications of the base of skull and also important maxillo-mandibular disharmonies.

**Key words:** craniostenosis, scaphocephaly, middle Age, cranial disharmony.

### INTRODUCTION

En Anthropologie, les sutures crâniennes sont utilisées pour l'estimation de l'âge au décès d'un individu. Les sutures, non seulement du crâne humain mais aussi de l'ensemble des vertébrés mammaliens, ont intéressé historiens et médecins. Depuis Hérodote, en passant par Hippocrate et les auteurs hippocratiques, Celse, Aristote, Vesale en 1542, Hunault en 1730, tous ont cité les sutures du crâne en rapport et en rapport seulement avec le développement et la conformation de la tête. Par ailleurs on avait compris depuis 1547, que tant qu'un crâne était encore en pleine croissance, la soudure précoce d'une des sutures agirait nécessairement sur le développement et la morphologie du crâne.

Depuis Virchow (1851), Sauvage (1870), Broca (1875), Vallois 1937) et bien d'autres, l'oblitération des sutures était observée et analysée suivant un tableau d'estimation de l'âge au décès, regroupant 4 classes d'âges (18-24 ans, 24-30 ans, 30-55 ans et 55-80 ans), mais aussi suivant les sexes. En France, depuis plus de vingt ans, Bocquet-Appel

et Masset (1977), (Masset, 1982) dans le cadre de leurs recherches sur la paléodémographie des populations néolithiques, ont redynamisé ce système par le biais de méthode dite de "vecteurs de probabilité", en estimant l'âge par les sutures endocrâniennes et exocrâniennes chez les hommes et chez les femmes.

Le phénomène de *craniosténose* est responsable d'une croissance dysharmonieuse du crâne et de la face et d'une interaction réciproque entre la boîte crânienne et le cerveau. Elles peuvent être classées en deux groupes selon que la fermeture des sutures est isolée ou associée à d'autres malformations. Il en existe plusieurs variétés. Parmi les plus fréquentes, La *scaphocéphalie*, due à la soudure prématurée de la suture sagittale, sera caractérisée par l'allongement excessif du crâne et sa réduction latérale, la *brachycéphalie*, secondaire à la synostose précoce de la suture coronale

\* Laboratoire Départemental D'Archéologie du Val-de-Marne, Villejuif. \*\*Radiodiagnostic et imagerie médicale, 7rue Théodore de Banville, 75017, Paris.

Article reçu le : 7/03/98 , accepté le 18/03/99

et donnant lieu à un crâne élargi. La *plagiocéphalie* se rencontre lors de la fermeture unilatérale d'une suture coronale et se traduit par un aplatissement de la bosse frontale et du rebord orbitaire du côté intéressé donnant parfois une asymétrie cranio-faciale. L'*Oxycéphalie* s'observe lorsque la fermeture de la suture coronale est associée avec celle des sutures sagittale et lambdoïde. La *trigonocéphalie* est due à la soudure précoce de la suture métopique et donne au crâne une forme en triangle avec des yeux rapprochés, par la réduction de la largeur du front.

Les craniosténoses sont suivies de nombreuses complications, toutefois les plus graves sont l'hypertension intracrânienne, notamment par la présence d'impressions digiti-formes, le retard mental élevé, troubles visuels et exophthalmie par ouverture de l'éventail orbitaire avec parfois cécité complète par atrophie optique dans les cas les plus graves.

La fermeture précoce d'une ou de plusieurs sutures, observée sur les populations médiévales du Val-de-Marne et indépendamment des déformations intentionnelles ou artificielles d'origine culturelle ou des déformations post-mortem à l'intérieur de la sépulture, pourrait être due à des origines soit isolées soit secondaires à d'autres pathologies. Ces anomalies s'accompagnent en général de dysostoses et atteintes d'autres parties du corps, notamment les anomalies dentaires, les malformations du rachis et les dysplasies du squelette appendiculaire.

## MATERIEL ET METHODES

Les craniosténoses de l'ensemble des populations du Val-de-Marne ne sont pas toutes étudiées en raison du nombre important de squelettes exhumés des fouilles archéologiques de ce département depuis plus de vingt ans. Seuls cinq squelettes provenant de l'église Sainte-Colombe de Chevilly-Larue, dont les crânes présentent des craniosténoses mixtes, ont été analysés et comparés aux dysostoses génétiquement déterminées. Parmi ces dernières, six craniosténoses de nourrissons et d'enfants suivis régulièrement par l'un de nous (Dr Katz), sont présentés et analysés ici.

L'analyse des spécimens du Moyen-Age s'est faite à partir de plusieurs techniques méthodologiques : Le diagnostic macroscopique, la téléradiographie, l'analyse architecturale de Delaire et la reconstitution faciale par déformation d'images ou méthode dite du *warping*. Les crânes actuels d'individus vivants ont été analysés par radiographie.

## LES CRANIOSTENOSSES DU MOYEN-AGE

Spécimen n°1: 94021, Sq. TI3, Sainte-Colombe.

*Description des anomalies et diagnostic rétrospectif.*

L'individu est adulte et de sexe masculin, son squelette est incomplet mais bien conservé. Le crâne présente une craniosténose mixte avec atteinte des sutures sagittale, coronale, lambdoïde, temporo-pariétale, temporo-zygomatique et zygomatoco-maxillaire. Cette craniosténose a développé une scaphocéphalie bien visible en *norma superior et lateralis*, avec notamment un aplatissement transversal, un allongement antéro-postérieur et un accroissement en hauteur. (Fig.1). Plusieurs anomalies cranio-faciales et dentaires associées à d'autres pathologies post-crâniennes se sont développées à la suite de ce phénomène. En *norma facialis*, l'allongement de la face dans le sens vertical est considérable, répondant à une morphologie ultradolichocéphale. Les orbites sont hautes et carrées sous un front haut. La présence d'une fosse canine (dépression sous-orbitaire en anatomie médicale) a fait ressortir l'os zygomatique. Les anomalies bucco-dentaires sont nombreuses. Sur la mandibule, on assiste à une chute ante-mortem surtout du côté droit. De fortes caries sont présentes sur les séries jugales notamment sur les molaires, dont les premières ont des racines monoradiculées. Les dents vestibulaires et jugales ont développé sur leur émail des hypoplasies linéaires. La parodontolyse a touché les dents antérieures maxillaire et mandibulaire; et la chute dentaire avec résorption alvéolaire est probablement due à ce facteur. En *norma basilaris*, le basicrâne présente une impression basilaire qui a donné lieu à un grand développement en hauteur des apophyses mastoïdes. Les articulations temporo-mandibulaires sont enfoncées et le palais a une morphologie en ogive (Fig.2). La téléradiographie de profil montre d'autres anomalies, notamment le fort épaissement de la voûte du crâne et une lacune de la voûte au niveau du basicrâne (Fig.3). Le sphénoïde est pathologique notamment au niveau des tubercules clinoidiens postérieurs qui sont amincis et font penser à un kyste anaclinoïdien de la fosse postérieure.

Les anomalies du squelette postcrânien, associées probablement au phénomène de craniosténose, sont également nombreuses. D'abord au niveau du rachis, les surfaces articulaires de l'atlas sont dédoublées et modifiées avec présence de traces d'éburnation sur l'axis. Des signes dégénératifs sont développés sur l'ensemble du rachis ainsi que la formation d'une scoliose structurale. Ensuite, au niveau des membres inférieurs, le fémur présente une courbure axiale antéro-postérieure et une coxa vara bilatérale qui ont donné une taille réduite (1,57m).

L'ensemble de ces lésions paraissent à première vue associées, leur origine serait secondaire à un rachitisme vitamino-résistant. En effet, la relation entre la craniosténose, la courbure du fémur dont les signes évoquent manifestement l'ostéomalacie et la présence des autres lésions, font rapprocher le diagnostic à ce type de rachitisme. Parmi les diagnostics différentiels, il faut retenir les troubles de croissance de la dysplasie cléido-crânienne qui évoquent les mêmes symptômes tels, l'insuffisance staturale, les anomalies dentaires, l'impression basilaire et la coxa vara

(Maroteaux, 1995). Néanmoins, cette dysplasie ne présente pas de craniosténose et les anomalies dentaires sont diffé-

rentes (encombrement dentaire intra-maxillaire, hypomaxillaire, os wormiens, etc...).



Fig.1 Craniosténose de type scaphocéphale, homme adulte de l'église Sainte-Colombe à Chevilly-Larue. Vue latérale. Photo B. Allard, LDA



Fig.2 - Base du crâne scaphocéphale montrant la dépression basilaire. Vue inférieure. Photo B. Allard, LDA.

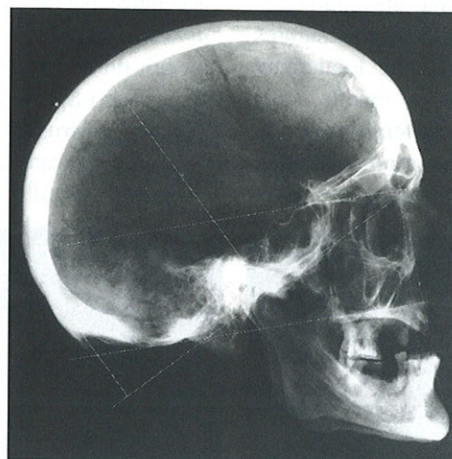


Fig.3 - Cliché de profil montrant la dysharmonie cranio-faciale. Promandibulie sur une base peu fléchie.

#### Analyse architecturale et reconstitution faciale.

La croissance du crâne de cet individu s'est faite vers un tableau architectural qui a perdu toute harmonie avec le développement biomécanique, dès la synostose des sutures crâniennes et en particulier celles des temporaux. Ici le déséquilibre facial provoqué par la promandibulie, n'a pas induit un fléchissement suffisant de la base du crâne. En effet, malgré un angle sphénoïdal fermé à  $117,5^\circ$  et un angle antérieur de la base à plus de  $27^\circ$ , la base du crâne qui aurait pu être beaucoup plus fléchie, est restée suspendue (Fig.3). A la suite de la synostose complète des temporaux, bloquant ses mouvements rotatoires, l'avancée de la cavité glénoïde est restée insuffisante par rapport à la descente des

ATM. Ce phénomène a provoqué le "long face syndrom" montré par cet accroissement exagéré en hauteur du maxillaire (Schendel et al. *In*. Deshayes, 1986). L'enfoncement de la cavité glénoïde et la platybasie sont les exemples de cette insuffisance de flexion. Par ailleurs, l'allongement de la voûte dans le sens antéro-postérieur, pourrait faire penser à un crâne en extension.

La reconstitution faciale que ce soit de face ou de profil, montre bien la morphologie ultradolichocéphale, l'allongement de la voûte dans le sens antéro-postérieur et le rétrécissement latéral, ainsi que l'allongement de la face dans le sens vertical (Fig.4, 5).



Fig.4 Profil du crâne scaphocéphale reconstitué. Image numérique I.R.C.G.N.

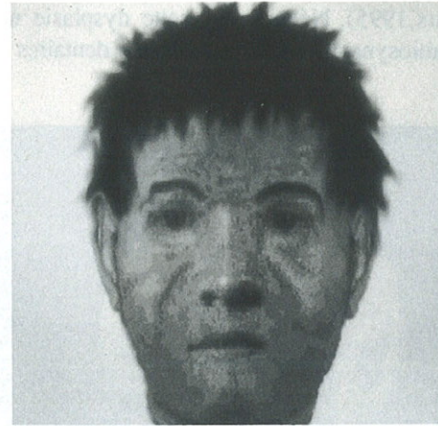


Fig.5 Face du crâne scaphocéphale reconstitué. Noter l'allongement de la face et la réduction latérale.

Spécimen n°2, 94021 Sq. DI23, Sainte-Colombe.

**Description des anomalies et diagnostic rétrospectif.**

Le crâne de cette femme adulte, présente une craniosténose due à la fermeture précoce d'une partie des sutures sagittale et coronale. Les sutures ne sont pas totalement synostosées. la suture coronale est encore visible sous forme de trait discontinu au voisinage des temporaux. La sagittale est présente aux 3/4 de son parcours puis disparaît peu avant le bregma, à hauteur du vertex. Le crâne est allon-

gé dans le sens antéro-postérieur et dans le sens vertical, lui donnant une forme de scaphocéphalie.

En *norma facialis*, les orbites sont hautes avec un aplatissement et un écartement de la racine du nez. Une importante dépression sous-orbitaire (fosse canine) est présente, accentuée par le phénomène de rétro-maxillie (Fig.6). En *norma lateralis*, le maxillaire est comme projeté en avant du fait du développement d'un prognathisme alvéolaire. La ligne Naso-Spinal-Prosthion n'est pas verticale et une importante protrusion vestibulaire maxillo-mandibulaire s'est installée, causant d'innombrables dommages dentaires au niveau proximal (Fig.7).

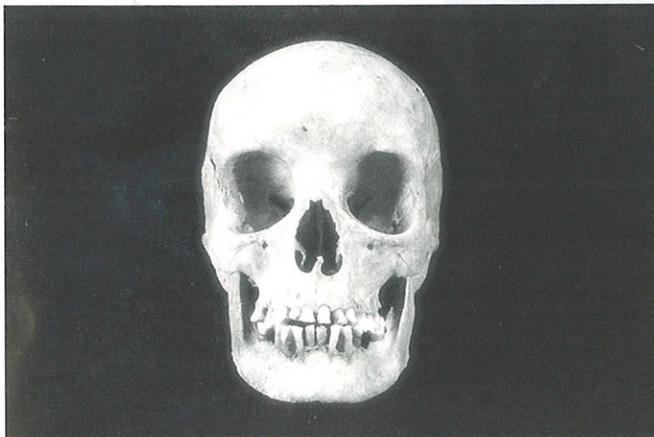


Fig.6 Craniosténose de type scaphocéphale, femme adulte, Sainte-Colombe à Chevilly-Larue. Vue faciale. Photo B.Allard, LDA.

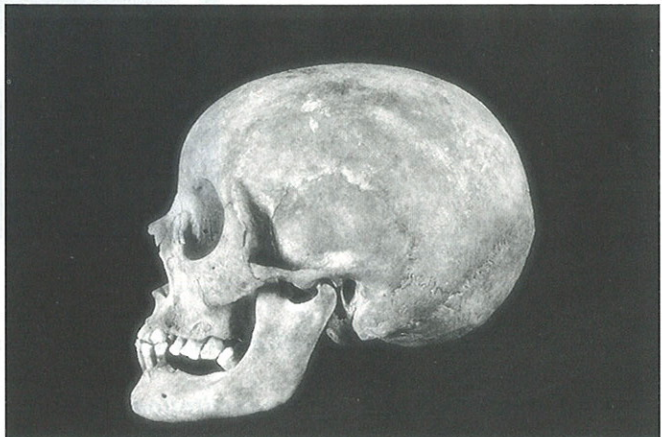


Fig.7 Même spécimen, vue latérale. Noter la malposition dentaire et la résorption alvéolaire. Photo B. Allard, LDA.

En *norma basilaris*, la base du crâne a connu une asymétrie discrète, visible notamment au niveau des condyles occipitaux (légèrement dedoublés) et des mastoïdes. Les articulations temporo mandibulaires présentent des pincements interlignes articulaires avec notamment le développement d'une arthrose sur l'ATM gauche. Le condyle mandibulaire correspondant est modifié et présente une production ostéophytique condylienne mandibulaire.

Des lésions crâniennes de nature ostéolytique sont présentes sur la partie droite du pariétal et du temporal, ainsi que sur la partie supérieure de l'écaïlle de l'occipital. En téléradiographie, la selle turcique est pathologique avec des tubercules clinoidiens postérieurs aplasiés et le dos de la selle a un aspect biseauté en «bec de flûte». Par ailleurs, l'imagerie ne montre pas d'hypertension intra-crânienne digitiforme comme c'est le cas sur certains syndromes.

- *La pathologie bucco-dentaire.*

Les dents ont connu des anomalies de forme, de position et de nombre. Celles qui concernent le bloc incisivo-canin sont plus usées que les dents jugales, dues à une mauvaise occlusion. On retrouve une agénésie de la P1 (La 24) gauche supérieure et une résorption alvéolaire concernant surtout la denture jugale. La M3 (La 38) inférieure possède une racine antérieure déformée et repliée vers la racine postérieure. Une parodontolyse s'est développée au niveau du bloc incisivo-canin. La pathologie du parodonte est présente par la formation d'excroissances, en bordure et à l'arrière des alvéoles des M2 supérieures (les 17 et 27).

- *les anomalies du squelette post-crânien.*

Le squelette post-crânien a développé d'autres anomalies qu'il est très difficile de rattacher à la craniosténose. Cependant l'asymétrie de la base du crâne pourrait être liée aux déformations vertébrales. En effet, sur l'ensemble du rachis s'est formée une scoliose structurale cervicale (avec aplatissement du côté droit depuis la C2 à la C6), cervico-thoracique et thoraco-lombaire, ainsi qu'une hyper-lordose avec arthrose interapophysaire postérieure. Le sacrum présente un écrasement de la paroi postérieure et une spina bifida de S1.

Aux membres, c'est surtout l'infection unilatérale du cotyle et de la tête fémorale qui retient l'attention. En effet, dans cette coxalgie, l'ulcération de la tête fémorale et du cotyle a été fortement destructrice. Le diagnostic étiologique de cette infection est une arthrite tuberculeuse monoarticulaire, qui a été probablement fatale à cette femme. La guérison ne pouvait se faire qu'au prix d'une ankylose, ce qui n'a pas été le cas ici (Ryckwaert, 1987). Les fragments de plaque pleurale trouvés avec les éléments du rachis, la déminéralisation osseuse et les ulcérations crâniennes, peuvent être reliés à cette tuberculose articulaire. D'autres arthrites infectieuses donnent les mêmes symptômes et sont à considérer, à savoir l'arthrite staphylococcique, brucellienne ou même syphilitique.

*Analyse architecturale et reconstitution faciale.*

L'analyse de la dysharmonie cranio-faciale de cet individu est tout aussi intéressante que le spécimen précédent. Malgré un pilier maxillaire placé en avant de CF1, signes en faveur normalement d'une promaxillie et rétromandibulie sur une base en extension, ici le maxillaire n'a pas suivi la dynamique de dysmorphose en extension. En règle générale, si on suit l'analyse céphalométrique telle qu'elle est conçue avec un pilier repérable à 83°, on concluerait à une promaxillie. En réalité, le tableau architectural est celui d'une dysmorphose discordante, avec d'un côté une base du crâne qui présente une absence de flexion (angle sphénoïdal ouvert à 121° et angle antérieur de la base fermé à 17,5°), d'un autre côté la présence d'une rétromaxillie (Fig. 8).

La reconstitution faciale de profil est tout à fait convaincante, avec à la fois cet allongement du crâne dans le sens antéro-postérieur et l'accroissement vertical du visage (Fig.9). La propulsion de la mandibule est clairement démontrée.

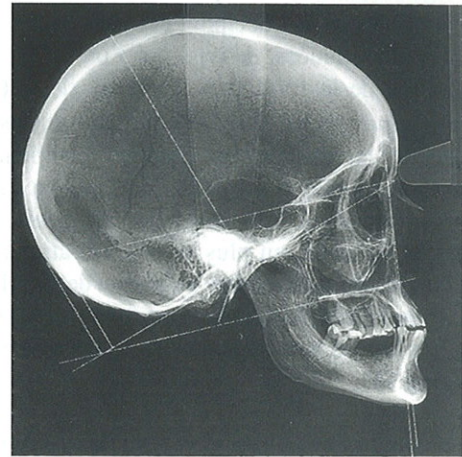


Fig. 8 Dysharmonie discordante. Rétromandibulie sur une base en extension.

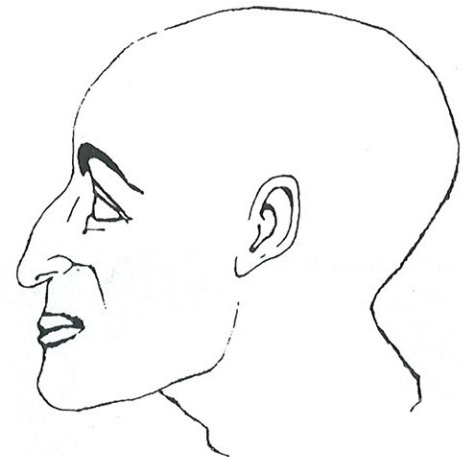


Fig. 9- Profil reconstitué montrant la dysharmonie cranio-faciale. Imagerie numérique I.R.C.G.N.

Spécimen n°3, 94021.Sq. CII4, Sainte-Colombe.

*Description des anomalies et diagnostic rétrospectif.*

La craniosténose mixte de cet homme adulte concerne les sutures sagittale, coronale, temporale et lambdoïde qui ont entièrement disparu. Seule la coronale a connu une synostose irrégulière. La forme du crâne est sphéroïde, aplatie au niveau du vertex et les bosses pariétales sont à peine esquissées. En *norma facialis*, les orbites sont élargies, l'épine nasale est déviée vers le côté droit. Le maxillaire présente comme sur les spécimens précédents, une fosse canine. L'hémi-face droite a développé une forma-

tion ostéolytique dont l'hémi-mandibule a été entièrement détruite, alors qu'au maxillaire apparaît encore une lésion perforante de forme circulaire de 10 mm de diamètre. En fait cette perforation a pris naissance au niveau du palais droit, creusant la région incisive à hauteur des deux racines incisives. En *norma lateralis* et *superior*, la table externe des pariétaux mais aussi de l'occipital est parsemée de lésions superficielles disséminées, de type que l'on rencontre habituellement lors de la formation de *caries sicca* (Fig.10). En *norma basilaris*, la base du crâne présente une asymétrie, visible surtout au niveau des condyles occipitaux. Ces derniers sont dédoublés et modifiés. Mais ce sont surtout les lésions ostéolytiques et ostéoplastiques du palais qui sont spectaculaires. En effet, en plus de la perforation au palais droit, le côté gauche a développé au niveau de la M1 (La 16) une nécrose de 14 mm de diamètre, perforant l'alvéole et ses contours. Les berges sont saillantes et exostosantes du côté du palais (Fig.11).

Les pathologies bucco-dentaires sont nombreuses: hypoplasies de l'émail dentaire, parodontolyses, caries, anomalies radiculaires...La radiographie montre bien les lésions disséminées de la voûte, cependant l'hypertension intracrânienne n'est nullement développée. Par ailleurs, la selle turcique présente des anomalies des tubercules clinoidiens postérieurs.

Les lésions superficielles de la voûte du crâne mais surtout la perforation du palais, sont symptomatiques des tréponématoses.

Les anomalies touchant le squelette post-crânien sont à l'évidence associées aux lésions cranio-faciales et dentaires mais pas forcément aux craniosténoses. Le rachis a développé le même phénomène ostéolytique que celui rencontré sur la mandibule. Cette érosion destructive a concerné en particulier le mur antérieur du corps vertébral et les apophyses épineuses. Ailleurs on la retrouve sur les os coxaux. D'autres pathologies sont également à mentionner: soudure du manubrium au corps du sternum, calcification des ligaments costaux, courbure axiale des os des membres, coxa vara et genu valgum.

#### Analyse architecturale et reconstitution faciale.

En dépit de la mauvaise conservation d'une des branches mandibulaires de cet individu, l'analyse du seul *calvarium* a permis de retrouver la dysharmonie primitive en extension. En effet par le phénomène de soudure précoce des sutures et en particulier des sutures temporales, la biodynamique cranio-faciale s'est retrouvée entravée, bloquant la flexion de l'écaille de l'occipital. L'angle sphénoïdal est ouvert à 135°, mais l'angle antérieur de la base est à l'intérieur des limites des variations angulaires (Fig.12). Cependant le retrait de CF1 (repéré à 86°) par rapport au pilier maxillaire, marque bien ce déséquilibre maxillo-mandibulaire donnant lieu à une légère promaxillie. Ce dysfonctionnement a réduit l'étage inférieur de la face, que la reconstitution faciale a également mis en évidence (Fig.13). Outre cette caractéristique faciale, on peut observer également, l'allongement du visage dans le sens antéro-postérieur et un accroissement de la hauteur de la voûte.



Fig.10 Craniostenose de type brachycéphale, homme adulte de l'église Sainte-Colombe à Chevilly-Larue. Photo B.Allard, LDA.



Fig.11 Même spécimen, vue palatine montrant la nécrose à hauteur des alvéoles de M1/M2 et la perforation du palais derrière les incisives. Photo B.Allard, LDA.

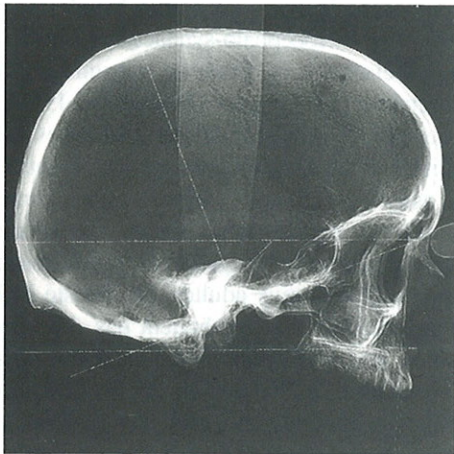


Fig.12 Dysharmonie cranio-faciale. Légère promaxillie sur une base en extension.

Spécimen n°4, 94201, Sq.B10. Sainte-Colombe.

**Description des anomalies et diagnostic rétrospectif.**

La craniosténose mixte de cette femme adulte concerne les atteintes des sutures coronale, sagittale, lambdoïde et dans une moindre mesure la temporo-pariétale. La synostose précoce de ces sutures a conduit la morphogénèse du crâne vers une oxycéphalie ou crâne en tour. Les os de la face avec la mandibule ont été détruits. Cependant, la bonne conservation du neurocrane montre l'écrasement de la partie postérieure des condyles occipitaux dont les surfaces articulaires sont dédoublées, arthrosiques et exostosantes. Aucune asymétrie basicrânienne n'est apparente, par ailleurs la voûte de l'hémi-crâne gauche est dans sa partie pariéto-occipitale plus haute. Parmi les pathologies du neurocrane, la selle turcique semble profonde et le dos de la selle est érodé (Fig.14).

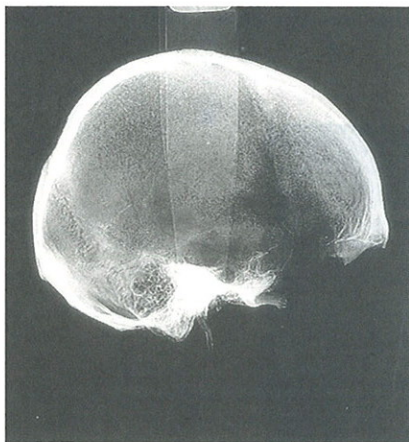


Fig.14 Craniosténose de type oxycéphale, femme adulte de l'église Sainte-Colombe à Chevilly-Larue. la téléradiographie montre la malformation de la selle turcique avec dos de la selle érodé.

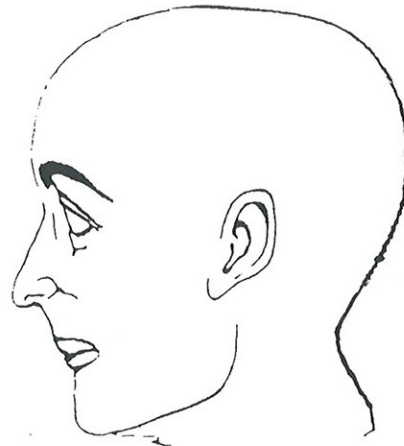


Fig.13 Profil reconstitué montrant la dysharmonie cranio-faciale et la réduction de l'étage inférieur de la face. Imagerie numérique I.R.C.G.N.

Parmi les autres anomalies du squelette post-crânien, les pathologies rachidiennes sont significatives et répondent parfaitement à la morphologie anormale du crâne. D'abord, on retrouve aux étages supérieurs une scoliose structurale, cervicale et thoracique avec notamment des blocs vertébraux de C2/C3 et cervicarthrose, ensuite au bas du rachis lombaire, un encastrement iliaque.

Les causes de la malformation crânienne et vertébrale sont visiblement reliées à une même affection dont l'origine serait une maladie congénitale. Dans ce type d'affections, un ou plusieurs gènes récessifs sont vraisemblablement en cause (Maroteaux, 1995).

**LES CRANIOSTÉNOSES DU VIVANT.**

Concernant les patients qui présentent une anomalie de ce type, l'examen radiologique permet de localiser exactement la synostose et de préciser son étendue. La suture peut en effet être atteinte sur toute sa longueur et dans ce cas, l'image linéaire ou dentelée normale a complètement disparu. Dans d'autres cas, la soudure est partielle et une densification des bords de la suture en voie de fermeture est généralement visible. Certaines formes sont rapidement évolutives et des examens successifs montrent leur extension rapide. Il faut noter que l'angle basal est fermé dans les craniosténoses longitudinales, mais qu'il est normal dans l'atteinte coronale. En revanche, dans cette dernière, l'angle orbitaire (angle toit de l'orbite et du clivus) est très ouvert, le toit de l'orbite devenant vertical.

Les impressions digitiformes sont excessivement marquées et elles correspondent à la pression des circonvolutions cérébrales sur la table interne.

Si les craniosténoses peuvent être secondaires à quelques processus pathologiques, rachitisme vitamino-résistant par exemple, dans les trois cas présentés (Fig.15,16,17), elle

est d'apparition isolée. Cependant, le mode de transmission n'est pas clairement établi et la fréquence de la maladie paraît plus grande chez les garçons. Certains suggèrent une hérédité dominante, alors que d'autres évoquent plutôt une affection récessive et il est probable que plusieurs gènes soient en cause. Quant à la genèse de la malformation, elle reste encore mystérieuse à ce jour. Dans les craniosténoses isolées, il n'existe pas de retard mental si le traitement chirurgical intervient rapidement comme c'est le cas pour un des patients présenté ici (Fig.15).

### ETIOPATHOGENIE DES CRANIOSTENOSSES

S'il est parfois aisé de reconnaître par le biais de l'analyse architecturale du crâne, de la téléradiographie, de la reconstitution des rachis et de la paléopathologie osseuse, les causes qui ont provoqué les anomalies cranio-faciales et dentaires (Hadjouis, et al. 1997, Hadjouis, 1997, Deshayes, 1986, Rousie et Baudrillard, 1997), il est en revanche plus difficile d'expliquer la genèse des malformations dans le cas des craniosténoses. Dans la littérature médicale, les craniosténoses sont soit isolées, soit associées à d'autres mal-

formations, comme la dysostose cranio-faciale ou syndrome de Crouzon, les acrocéphalo-syndactylies, les crânes en trèfles...qui obéissent à un mode de transmission dominant ou à une mutation hétérozygote (Maroteaux, 1995). Dans la majorité des cas, ces malformations crâniennes sont avant tout familiales et héréditaires, où souvent d'autres anomalies sont associées comme l'hypertension intracrânienne avec impressions digitiformes. Aucun des spécimens du Moyen-Age ne présente ce genre de malformations. Par ailleurs, ces individus tous adultes, ont résisté à des affections qui apparemment ne semblaient pas d'origine neurologique, sinon leur décès dans un monde médiéval aurait été rapide. Cependant et à l'exception des modifications de la selle turcique qui généralement sont des tumeurs cérébrales (gliome-opto-chiasmatique et cranio-pharyngiome) (Fessard, 1995), les craniosténoses provenant du Val-de-Marne, seraient secondaires à d'autres pathologies notamment les anomalies du métabolisme phosphocalcique comme le rachitisme vitamino-résistant ou de cause primitive. L'indication de la seule modification de la selle turcique, peut-elle orienter le diagnostic vers des anomalies neurologiques ?

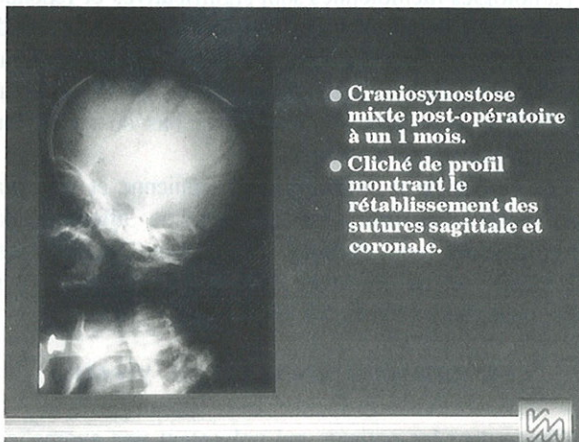


Fig.15 Craniosténose mixte post-opératoire à 1 mois. Cliché de profil montrant le rétablissement des sutures sagittale et coronale.

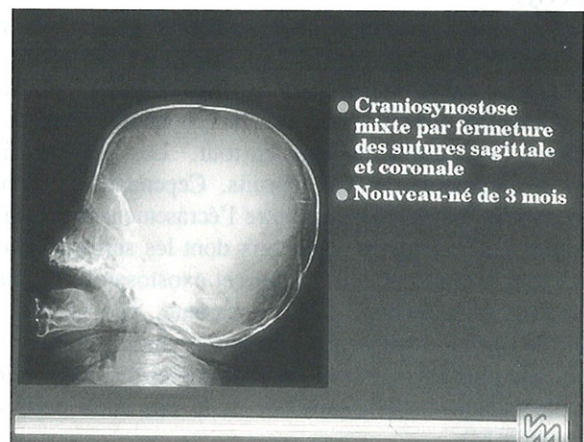


Fig.16 Craniosténose mixte par fermeture des sutures sagittale et coronale. Nouveau-né de 3 mois.

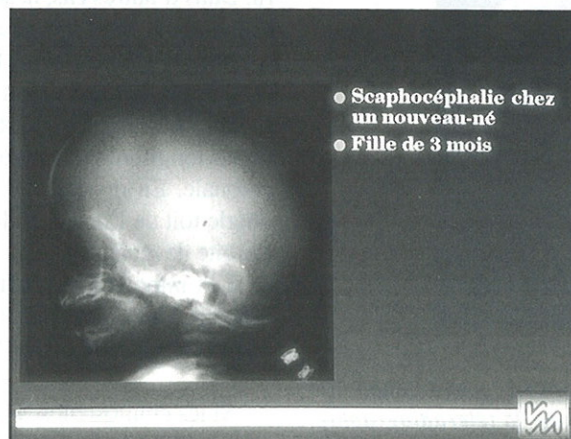


Fig.17 Scaphocéphalie chez un nouveau-né. Fille de 3 mois.



#### BIBLIOGRAPHIE

- BOCQUET-APPEL, J.P. et C. MASSET. 1977. Estimateurs en Paléodémographie. *L'Homme* 17, 4, p. 65-90.
- BROCA, P., 1875. Instructions crâniologiques et crâniométriques. *Bull. et Mém. de la Soc. d'Anthrop. de Paris*, 2, série II, p. 1-207.
- DESHAYES, M. J., 1986. Croissance cranio-faciale et orthodontie. Masson éd. 87 p.
- FESSARD, C., 1995. Maladies neurologiques. In: Maroteaux, P., Les maladies osseuses de l'enfant, Flammarion, Paris, 619 p.
- HADJOUIS, D., 1997. Les relations entre les pathologies du rachis cervical et les dysharmonies cranio-faciales et dentaires. Applications téléradiographiques aux populations du Moyen-Age et reconstitution faciale. IVème Colloque de la Soc. de Biom. Hum. (résumé de communication, p. 13)
- HADJOUIS, D., VIGNAL, J. N. et Y. SCHULIAR, 1997. Imagerie numérisée et reconstitution faciale, *Archéologia*, n° 340, p. 48-57.
- MAROTEAUX, P., 1995. Les maladies osseuses de l'enfant, Flammarion, Paris 619 p.
- MASSET, C., 1982. Estimation de l'âge au décès par les sutures crâniennes. Thèse de Doctorat ès-Sciences Naturelles, Université Paris 7, 301 p.
- ROUSIE, D. et BAUDRILLARD, 1997. Apport du plan neurosagittal médian dans l'étude des asymétries cranio-faciales. Problématiques & méthodes actuelles en Biométrie Humaine. *Biom. Hun. et Anthropol.* 15, 1-2.
- RYCKWAERT, A., 1987. Rhumatologie, Pathologie osseuse et articulaire, Flammarion, Paris, 492 p.
- SAUVAGE, H.E., 1870. Sur l'état sénile du crâne. *Bull. et Mém. de la Soc. d'Anthrop. de Paris* 5, 2ème série, p. 576-586.
- VALLOIS, H. V., 1937. La durée de la vie chez l'homme fossile. *L'Anthropologie* 47, p. 499-532.
- VIRCHOW, R., 1851. Ueber dem Cretenismus, namentlich in Franken, und über pathologische Schädelformen. *Verhandlungen der physikalisch-medizinischen Gesellschaft in Würzburg* 2, p. 230-271.

