



Université Constantine 3

Faculté de Médecine

Département de médecine dentaire

Service d'Orthopédie Dento- Faciale

Cours d'ODF 3^{ème} année

Les grands syndromes en ODF

Dr. GHERS N

Année Universitaire

2023-2024

Les grands syndromes en ODF

Introduction

1. Définitions

2. Les syndromes orthodontiques

3. Les grands syndromes pathologiques à répercussions orthodontiques

3.1. Crâniosténoses

3.1.1. Syndrome de Crouzon

3.1.2. Syndrome d'Apert

3.2. Syndrome de Binder ou dysostose maxillo-nasale ou syndrome naso-maxillo-vertébral

3.3. Syndrome oto-mandibulaire ou syndrome du 1^{er} arc branchial ou dysostose oto-mandibulaire ou microsomie crânio-faciale

3.4. Dysplasie cléidocrânienne ou syndrome de Pierre Marie et Sainton

3.5. Syndrome oro-facio-digital

3.6. Syndrome de Pierre Robin

Conclusion

Bibliographie

Introduction

Les troubles de la morphogénèse peuvent avoir des répercussions sur le développement des structures oro-faciales donnant naissance des anomalies orthodontiques souvent associées à des malformations des autres organes.

L'objectif de ce cours est définir les différents syndromes pathologiques qui présentent des répercussions orthodontiques.

1. Définitions

-Syndrome : un syndrome est un ensemble des signes et des symptômes qui caractérisent une affection.

-Crâniosténose : le terme de crâniosténose a été utilisé pour la première fois par VIRCHOW en 1851 pour désigner "les malformations du crâne dans lesquelles la synostose prématurée de deux ou plusieurs os de la voûte produit l'hypertension intracrânienne (HIC) et d'autres symptômes".

-Dysplasie : une dysplasie désigne toute anomalie du développement d'une cellule, d'un tissu ou d'un organe se traduisant par une déformation ou une malformation cellulaire, tissulaire ou organique.

-La dysostose : désigne une déformation qui touche préférentiellement une ou plusieurs pièces osseuses.

2. Les syndromes orthodontiques

2.1. Syndrome de Brodie

✓ **Définition** : Il s'agit d'une « occlusion vestibulaire complète de l'arcade supérieure par une position haute de la langue » (Brodie, 1952), qui se manifeste par une occlusion en couvercle de boîte uni ou bilatérale. Elle peut être liée à :

- un maxillaire hyper large (exognathie, exoalvéolie) (Brodie, Ramsay)

- une constriction de l'arcade mandibulaire (endognathie, endoalvéolie) (Bassigny, Guerrero, Alexander)

- une mandibule rétrusive (Yogosawa)
- une association de ces différents troubles (Proffit)
 - ✓ **Fréquence** : on le retrouve chez 0,4 à 1,0% de la population en denture mixte, et chez 1,0 à 1,6% en denture permanente (Proffit).
 - ✓ **Étiologie** :
 - héréditaires et congénitales
 - grands syndromes pathologiques (syndrome de Williams et Beuren, Pierre Robain)
 - fonctionnelles : la situation haute de la langue
 - iatrogènes : expansion maxillaire exagérée



Figure 01 : syndrome de de Brodie

2.2. Syndrome de Cauhépe Fieux : Il constitue une illustration du rôle morphogénétique de la langue, chez les suceurs de doigts.

- Une endoalvéolie symétrique
- Une linguocclusion unilatérale en ICM
- Coïncidence des milieux inter incisifs au repos
- Une déviation du chemin de fermeture : latéro-déviation des milieux inter incisifs en ICM en direction du secteur inversé.
- La déglutition est atypique avec une interposition linguale
- La langue occupe une position basse

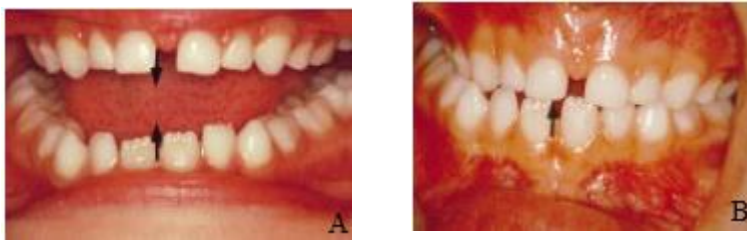


Figure 02 : Syndrome de Cauhépé Fieux

- A. Bouche entrouverte, les milieux coïncident
- B. Linguoocclusion du secteur droit, milieu inférieur dévié à droite.

3. Les grands syndromes pathologiques à répercussions orthodontiques

3.1. Les crâniosténoses

3.1.1. Syndrome de Crouzon :

✓ Définition – Description

Malformation cranio-faciale, d'origine héréditaire, caractérisée par :

- une augmentation des diamètres verticaux et transversaux du crâne (acro-brachycéphalie) ;
- une exophtalmie avec un hypertélorisme ;
- une hypoplasie des maxillaires supérieurs avec dysharmonie dento-maxillaire supérieure, endo-infra-rétrognathie maxillaire et occlusion de classe III.
- le psychisme est primitivement normal et il n'y a pas d'arriération mentale.

- ✓ **Fréquence** : La prévalence dans la population générale en Europe est estimée à 1/50 000.
- ✓ **Étiologie** : héréditaire, autosomale dominante avec expressivité variable.



Figure 03 : Patiente présente le syndrome de Crouzon

3.1.2. Syndrome d'Apert

✓ Définition - Description

Acro-céphalo-syndactylie : c'est une malformation d'origine héréditaire, intéressant le crâne, la face et les membres. Elle est caractérisée par :

- une augmentation des diamètres verticaux et transversaux du crâne, avec présence de bosse frontale ;
- une exophtalmie avec hypertélorisme, accompagnée de ptosis et de paralysies oculomotrices ;
- une hypoplasie des maxillaires entraînant une dysharmonie dento-maxillaire supérieure avec endo-infra-rétrognathie considérable et occlusion de Classe III ;
- une fissure palatine ;
- des syndactylies des mains et des pieds, intéressant le squelette, la peau et les ongles ;
- un retard mental de degré variable, qui est le plus souvent associé ;
- parfois des anomalies cardiaques et viscérales.

✓ **Fréquence** : il est estimé approximativement 1 cas sur 65 000 naissances viables.

✓ **Étiologie** : héréditaire, elle se transmet selon un mode autosomique dominant, mais la plupart des cas sont le plus souvent sporadiques.



Figure 04 : Patient présent le syndrome d'Apert

3.2. Syndrome de Binder ou dysostose maxillo-nasale ou syndrome naso-maxillo-vertébral

✓ Définition – Description

C'est un syndrome malformatif congénital très rare touchant essentiellement l'étage moyen de la face dont les caractéristiques principales sont :

- nez plat et vertical
- malposition des os propres du nez
- hypoplasie ou absence d'épine nasale antérieure
- atrophie de la muqueuse nasale
- absence de sinus frontaux (facultatif)
- l'angle naso-frontal peut être plus obtus
- hypoplasie intermaxillaire avec malocclusion de classe III
- des malformations de la charnière cervico-occipitale et du rachis cervical, dans 50 % des cas

- ✓ **Fréquence** : ce syndrome survient chez environ 1 nouveau-né sur 10 000 mais est probablement sous-évalué (source Orphanet).
- ✓ **Étiologie** : inconnue.



Figure 05 : Patiente présente le syndrome de Binder

3.3. Syndrome oto-mandibulaire ou syndrome du 1^{er} arc branchial ou dysostose oto-mandibulaire ou microsomie crânio-faciale

✓ **Définition – Description**

C'est l'ensemble des malformations associant hypoplasie ou agénésie de l'oreille et hypoplasie mandibulaire. La malformation peut être uni- ou bilatérale et dans ce cas symétrique ou asymétrique. Elle peut être isolée (comme le syndrome de Franceschetti) ou associée à d'autres malformations (comme syndrome de de Nager).

Le syndrome de Franceschetti est un syndrome génétique autosomique dominant caractérisé par l'existence d'une anomalie du développement crânio-facial, avec atteintes bilatérales et asymétriques. Sa fréquence est de 1/50 000 naissances. Ses signes majeurs sont les suivants :

- une hypoplasie du pavillon des oreilles ;
- une atrésie des conduits auditifs externes ;
- une anomalie des osselets avec surdité de transmission ;

- une hypoplasie des os malaies et zygomatiques avec obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales et un colobome de la paupière inférieure avec absence de cils du tiers externe ;
- la mandibule est en rétrusion avec un menton osseux fuyant et une hypoplasie des ramus ;
- fente palatine.

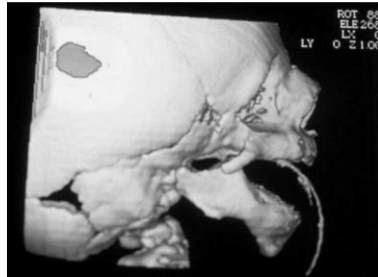


Figure 06 :. A : syndrome de Franceschetti. B : même enfant – scanner 3D.

3.4. Dysplasie cléidocrânienne (D. C. C.) ou syndrome de Pierre Marie et Sainton

✓ Définition – Description

C'est une malformation génétique héréditaire rare, à transmission autosomique dominante, aux formes d'expressions variables. Elle est caractérisée par :

- anomalies crâniennes : un défaut de développement des os du crâne (larges sutures crâniennes), brachycéphalie, fermeture tardive des fontanelles et des bosses frontales saillantes.
- anomalies faciales : l'hypoplasie du massif facial se traduit par palais profond et ogival (endognathie), une micro-rétrognathie maxillaire et un pseudo-prognathisme mandibulaire,
- des anomalies dentaires : un retard ou une absence dans l'exfoliation des dents temporaires, l'inclusion des dents permanentes et la présence de dents surnuméraires.

-anomalies des ceintures scapulaire et pelvienne : une aplasie ou une hypoplasie des clavicules, un retard de fermeture de la symphyse pubienne à l'âge adulte et une hypoplasie et une rotation antérieure des ailes et des articulations sacroiliaques

-anomalies thoraco-rachidiennes : un thorax en forme de cône, le rachis est incomplètement ossifié, de côtes et de vertèbres surnuméraires.

-anomalies des membres supérieurs et inférieurs : une hypoplasie de l'humérus et du radius, coxa- vara, un genu valgum (ou genou en X).

✓ **Fréquence** : 1 cas sur 1 000 000.



Figure 07 : Patient présente une D. C. C.

A. palais profond et ogival, B. Bécance antérieure, C. Radiographie panoramique

3.5. Syndrome oro-facio-digital

✓ **Définition – Description**

C'est un syndrome malformatif caractérisé par des anomalies variables, incluant des manifestations orales, faciales et digitales (doigts, orteils) avec une possibilité d'atteinte des autres organes. Il existe 13 types dont le type 1 est le plus répandu.

Le type 1 (OFD1) ou syndrome de Papillon-Léage-Psaum : caractérisé par :

- anomalies orales : langue lobée, hamartomes ou lipomes de la langue, ankyloglossie, fente palatine ou palais ogival, frein gingival accessoire, hypodontie ou dents surnuméraires, dysplasie de l'émail.

- anomalies crânio-faciales : hypertélorisme, hypoplasie des ailes du nez, pseudo-fissure de la lèvre supérieure ou fente médiane, fentes palpébrales obliques en bas et en dehors, une alopecie/des cheveux anormaux,

- anomalies digitales : brachydactylie, syndactylie, polydactylie, clinodactylie du cinquième doigt

-une atteinte possible du système nerveux central (SNC) et des viscères (reins, pancréas et ovaires)

- ✓ **Fréquence** : une incidence annuelle estimée entre 1/250 000 et 1/50 000 naissances vivantes a été rapportée.



Figure 08 : Patient présent le syndrome oro-facio-digital (OFD1)

3.6. Syndrome de Pierre Robin

C'est un syndrome malformatif congénital caractérisé par la triade clinique :

- une mâchoire inférieure plus petite que la normale avec un menton en retrait (rétrognathisme)

- une tendance de la langue à chuter en arrière dans la gorge (glossoptose)

-l'absence de fermeture à l'arrière du palais (fente vélo-palatine postérieure en forme de U)

- ✓ **Fréquence** : sa prévalence est à la naissance est estimée à environ un nouveau-né sur 8 000 à 10 000.

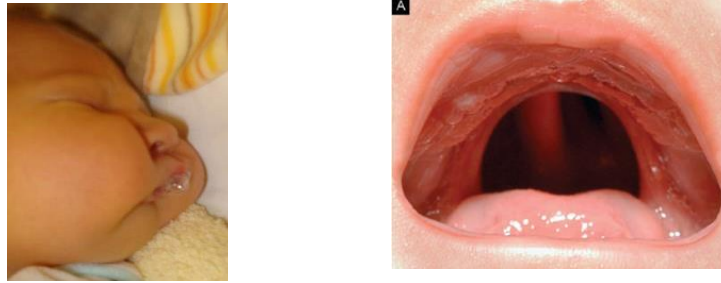


Figure 09 : Patient présent le syndrome de Pierre Robin

Conclusion

Les syndromes qui présentent des manifestations oro-faciales sont des malformations génétiques rares. Les formes cliniques de ces affections sont diverses et rendent complexe toute classification.

Le rôle de l'orthodontiste dans le diagnostic de ces pathologies est prépondérant et leur prise en charge implique une symbiose pluridisciplinaire.

Bibliographie

1. Bassigny F. Manuel d'orthopédie-dento-faciale ; MASSON Paris New York Barcelone Milan Mexico Sao Paulo 1983, p : 91-92
2. Bassigny F. Examen systématique de la cavité buccale en orthodontie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Odontologie, 23-460- C-10, 1998, 12 p.
3. Burglen L., V. Soupre, P.A. Diner, M. Gonzalès, M.-P. Vazquez. Dysplasies oto-mandibulaires : génétique et nomenclature des formes syndromiques. Ann Chir Plast Esthét 2001 ; 46 : 400-9
4. Gianguido C , D.D.S., Ph.D., Roberto Biagi, M.D., D.D.S., Giulia Faggioni, D.D.S., Giampietro Farronato, M.D., D.D.S. Orthodontic Treatment of Binder Syndrome: A Case Report With 5 Years of Follow-up. The Cleft Palate–Craniofacial Journal Vol. 52 No. 2; 2015; 5p
5. Parul V Bhatia, Purv S Patel, Yesha V Jani, Naresh C Soni. Apert's syndrome: Report of a rare case. Journal of Oral and Maxillofacial Pathology Vol. 17 Issue 2; 294-7

6. Raviprakash S M , Naveen Sh V , Sankalp V , Neha Agarwal. Crouzon Syndrome: Clinico-Radiological Illustration of a Case. Journal of Clinical Imaging Science. Vol. 2; Issue 4; 4p. 2012

7. Senthil K S, Kayal L , Murali G M G.V. Orofacial Digital Syndrome –Type I: A Rare Case Report with Multidisciplinary Treatment outcome. University Journal of Medicine and Medical Specialities; 2021; Vol. 7;4p.