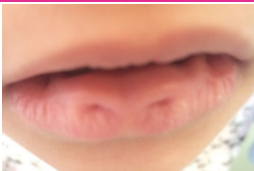
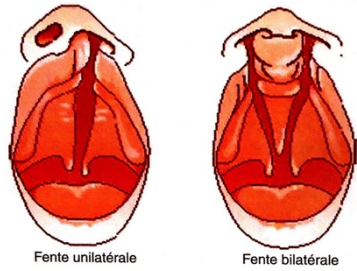


Item 46 – Anomalies du développement maxillo-facial

Anomalies de l'embryologie faciale

Fistules de la face	▪ Rares ▪ Lèvre inf +++ ▪ +/- fente labiopalatine (sd de Van der Woude)			
Kystes de la face	▪ + fréquents ▪ = inclusions ectodermiques => kystes dermoïdes ou épidermoïdes ▪ Ex : kyste de la queue du sourcil (banal)			
▪ Résultent d'un trouble de la coalescence d'un ou plusieurs bourgeons faciaux et d'inclusions ectodermiques à la jonction de ces structures ▪ Ceux du plancher buccal peuvent être endobuccaux (adgénies) ou cervicaux (adhyoïdiens) ▪ Ceux du dos du nez peuvent avoir extension endocrânienne ▪ <u>Tt</u> : exérèse complète				
Fentes faciales	▪ ⇔ défaut accolement d'un ou plusieurs bourgeons ▪ <u>Retentissement</u> : morphologie faciale et fonction orofaciale ▪ Rares : colobome, macrostomie ▪ Fréquentes : fentes labiopalatine			
Fentes labiopalatines	Formes cliniques	Fente du palais primaire ou labiomaxillaire	▪ Forme unilatérale complète : ouverture du seuil narinaire + lèvre supérieure + arcade alvéolaire -> canal palatin ant ▪ Forme bilatérale : isole bourgeon médian porté par vomer  Les fentes complètes Fente unilatérale Fente bilatérale Les fentes incomplètes	
		Fente du palais secondaire ou fente palatine	▪ Fente médiane : canal palatin ant -> luette => communication cavité buccale et fosses nasales  Les fentes incomplètes Fente labiale Fente Palatine	
		Fente labio-maxillo-palatine totale	▪ Associe +/- les deux formes précédentes	
	Epidémiologie	▪ 1/750 naissances ▪ Prédominance des formes unilatérales du palais primaire		
	Traitement	▪ <u>Tt chirurgical primaire</u> : fermeture précoce ▪ Suivi orthophonique régulier (phonation et déglutition ++) ▪ Suivi orthodontique précoce et prolongé ▪ Suivis ORL, psychologique ▪ Conseil génétique, suivi chirurgical		

Anomalies dentaires		
Anomalies dentaires primitives	Anomalies de position (dystopie dentaire)	▪ Inclusion dentaire ▪ Ectopie dentaire = éruption de la dent hors du milieu habituel ▪ Transposition = échange de position entre 2 dents adjacentes ▪ Hétérotopie dentaire
	Anomalie de volume des dents	▪ Microdontie ▪ Macrodontie
	Anomalie de nombre	▪ Anodontie = absence totale de toutes les dents temporaires et définitives ▪ Oligodontie = absence d'au moins 6 dents ▪ Agénésie dentaire = absence d'une ou plusieurs dents ▪ Polydontie = excès du nombre de dents
	Anomalie de forme des dents (dystontie)	▪ Dysmorphies coronaires ▪ Dysmorphies radiculaires ▪ Dysmorphies coronoradiculaires ▪ Dysmorphies intradentaires (dens in dente)
Dysplasies dentaires	Hypoplasies dentaires	▪ Dentinogenèse imparfaite (atteinte de dentine) ou amélogénèse imparfaite (atteinte de émail) ▪ <u>Causes</u> : génétique, pathologie maternelle (rubéole, syphilis...), pathologie infantile (trauma, infections, intoxic, rachitisme, sd endocriniens, ostéodystrophie d'Albright...)
	Dyschromies dentaires primitives	▪ = colorations dentaires anormales ▪ Ex : porphyrie érythropoïétique congénitale (rose brun), pigmentation médicamenteuse (tétracycline => gris-jaune)
Anomalies de éruption dentaire	De la dentition temporaire	▪ Dentition temporaire précoce : présence de dents à la naissance ▪ Dentition temporaire compliquée : gingivomatite, hypersalivation, fièvre, perte d'appétit... ▪ Absence de chute des dents temporaires
	De la dentition permanente	▪ Accidents d'éruption : éruption compliquée des dents de sagesse, péri coronarite (fièvre + douleur rétro-molaire + inflammation gingivale +/- trismus +/- ADP. => Rx. Risque d'évolution vers kyste inflammatoire marginal postérieur) ▪ Dent incluse : dent qui n'a pas fait éruption à date habituelle

Anomalies de la croissance craniofaciale

Anomalies crâniennes

Anomalies de la voûte

Retard de fermeture des sutures

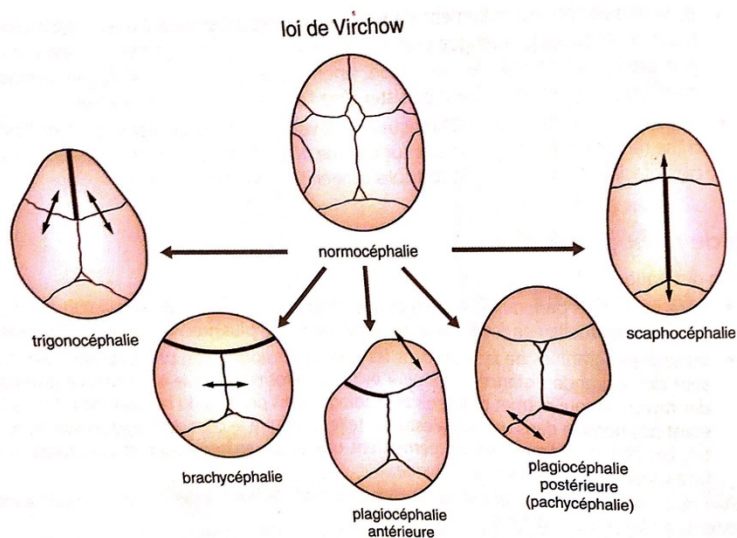
- Pas de retentissement pathologique sur dvp cérébral
- Sutures élargies, fontanelles se ferment avec retard
- Ex : dans rachitisme

Maladie de Pierre Marie et Sainton (dysostose cléidocrânienne) :

- *Héréditaire*
- *Aplasie des clavicules + retard ossification fontanelles + sutures de voûte crânienne + inclusion dentaire multiple*

Synostose prématurée des sutures = **cranosynostose** :

- Affections graves => entrave du dvp cérébral => déformaiton crânienne
 - **Brachycéphalie** : synostose suture coronale
 - **Plagiocéphalie** : synostose d'une demi-suture coronale
 - **Scaphocéphalie** : synostose de suture sagittale
 - **Trigonocéphalie** : synostose de suture métopique
 - **Pachycéphalie** : synostose de suture lambdoïde



- +/- association à dysostose et atteinte des sutures faciales = cranio-facio-sténoses :
 - Maladie d'Apert, maladie de Crouzon
 - Affections graves : risque HTIC chronique => atteinte voies optiques et intégrité cérébrale
 - Tt : opération précoce (< 12 mois)

Anomalies de la base

Atteinte du chondrocrâne : achondroplasie

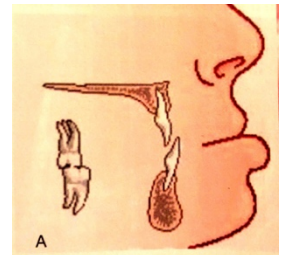
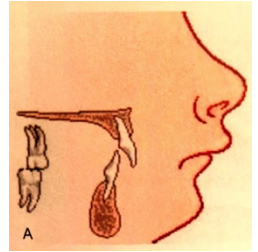
- Nanisme micromélique : crâne volumineux, ensellure nasale, micromaxillie, lordose lombaire, mains en « trident »
- Rx : boîte crânienne trop volumineuse par rapport à la face, selle turcique ouverte, synchondrose sphéno-occipitale prématurément soudée

Anomalies maxillo-mandibulaires

Anomalies alvéolo-dentaires

- = déplacement d'un groupe de dents => anomalies mastication, phonation, déglutition, ventilation
- Penser à rechercher existence de praxies anormales (persistance de la succion du pouce)
- Formes :
 - **Rétroalvéolie**
 - **Proalvéolie** ⇔ persistance succion pouce / sucette
 - **Endoalvéolie** ⇔ ventilation nasale déficiente

		○ Infra-alvéolie (béance interdentaire) : absence de contact entre dents du haut et dents du bas ⇔ respiration essentiellement buccale ▪ <u>Tt</u> : orthopédie dentofaciale + rééducation fonctionnelle
	Anomalies des bases squelettiques	▪ <u>Anomalies avec occlusion de classe II</u> : → Mésiocclusion de 1^{ère} molaire sup par rapport à l'inf → = décalage en avant de arcade dentaire sup ○ Symétriques : rétromandibulie ou promaxillie => petit menton fuyant, nez proéminent +/- exagération cyphose nasale ○ Asymétriques : défait de croissance secondaire à ankylose temporomandibulaire, microsomie hémifaciale ▪ <u>Anomalies avec occlusion de classe III</u> : → Mésiocclusion de 1^{ère} molaire inf par rapport à la sup → = décalage en arrière de arcade dentaire sup ○ Symétriques : promandibulie ou prétromaxillie ○ Asymétriques : excès de croissance d'une hémimandibule ▪ <u>Traitement</u> : ostéotomie de la mâchoire chez adolescent + phase de préparation orthodontique



Anomalies de la région branchiale

Kystes et fistules branchiales		▪ Fréquentes ▪ ⇔ anomalies de la régression des poches ectodermiques ▪ Fistules font communiquer paroi cervicale et pharynx ▪ <u>Tt</u> : exérèse chirurgicale complète
	Région latérale du cou	▪ Kystes et fistule de la 1^{ère} fente : orifice externe dans région sous-maxillaire -> région parotidienne -> CAE ▪ Kystes et fistules de 2^{ème} fente : les + fréquents. Orifice externe au bord ant du SCM -> os hyoïde -> région amygdalienne
	Région médiane	▪ Se dvlp sur vestige du tractus thyroglosse ▪ Orifice externe dans région thyroïdienne médiane ▪ Aspect d'une tuméfaction cervicale médiane, mobile à la déglutition ▪ <u>Tt</u> : chirurgie large
Hypoplasie des arcs		▪ => microsomies faciales ▪ La + fréquente : sd otomandibulaire (sd de Arc I) => hypoplasie des régions mandibulaire, orbitozygomatique et auriculaire. Cause génétique (s'intègre dans sd de Franceschetti)

