

Mises au point interactives – Pathologies de la tête...



A. PICARD

Service de Chirurgie maxillo-faciale et Chirurgie plastique, Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Les anomalies faciales peuvent être congénitales par défaut de fusion, défaut ou excès de croissance, ou bien acquises, secondaires à un traumatisme, une tumeur ou par défaut de fonction.

Dysmorphoses congénitales

1. Par défaut de fusion

L'absence ou les défauts de fusion génèrent les fentes faciales, dont les fentes labiopalatines sont les plus fréquentes [1]. Un défaut de fusion du palais primaire sera responsable d'une fente labiale ou labio-alvéolaire, un défaut de fusion du palais secondaire d'une fente vélaire ou vélopalatine. Une atteinte du palais primaire et du palais secondaire entraînera une fente labiopalatine totale, uni- ou bilatérale (**fig. 1**). La fréquence, toutes formes confondues, est d'environ 1/800 naissances. Cependant, chaque type de fente a une incidence inférieure à 1/2 000 et le pronostic, qu'il soit morphologique ou fonctionnel, dépend de l'atteinte initiale et de l'association syndromique ou de son caractère isolé.

Le diagnostic est réalisé lors de l'échographie du 2^e trimestre lorsqu'il existe une atteinte labiale. L'atteinte vélaire isolée est plus difficilement détectable. Une confirmation diagnostique doit être réalisée au sein d'un centre de diagnostic prénatal qui adressera les futurs parents à l'équipe chirurgicale référente, afin qu'ils soient informés de la prise en charge.

Cette dernière sera chirurgicale et multidisciplinaire, faisant intervenir ortho-

Les dysmorphoses faciales

dontiste, orthophoniste, pédodontiste et psychologue, le chirurgien restant le référent principal du patient de la naissance à la fin de la croissance. Le traitement est conduit par étapes. Une fente labiopalatine totale nécessitera au minimum 3 gestes : chéilorhinoseptoplastie et véloplastie intravélaire à 5-6 mois, fermeture du palais osseux entre 12 et 18 mois, et greffe osseuse maxillaire associée à une gingivopériostoplastie à 5 ans. Des évaluations sont régulièrement réalisées au sein du centre de compétence ou de référence du réseau MAFACE, visant à détecter un problème fonctionnel – insuffisance vélopharyn-

gée, trouble de croissance du maxillaire, anomalies dentaires associées... – ou bien répondre à une demande morphologique de l'enfant (chirurgie secondaire de la lèvre et/ou du nez).

2. Par défaut de croissance

La microsomie craniofaciale [2] est une anomalie du premier arc branchial entraînant une hypoplasie à la fois osseuse et des parties molles d'une hémimandibule, une anomalie de l'oreille externe est fréquente, allant jusqu'à l'anotie (**fig. 2**). Les formes syndromiques ont souvent une hypoplasie



Fig. 1 : Fente labiopalatine unilatérale totale droite.



Fig. 2 : Microsomie craniofaciale gauche.

Mises au point interactives – Pathologies de la tête...



Fig. 3 : Prise en charge orthodontique précoce d'une malocclusion chez un enfant respirateur buccal par expansion maxillaire.

bilatérale et asymétrique, comme le syndrome de Goldenhar, et peuvent associer un colobome palpébral supérieur, des enchondromes isolés ou multiples, une fente commissurale, un kyste dermoïde épibulbaire et des anomalies vertébrales.

La prise en charge initiale doit faire rechercher un syndrome d'apnées du sommeil, rare dans les formes non syndromiques unilatérales pures, mais fréquent dans les formes syndromiques avec hypomandibulie sévère. Le traitement chirurgical concernera en premier lieu la réparation d'une éventuelle fente commissurale ou labiale et/ou palatine, selon la chronologie décrite précédemment. Dans un second temps, la chirurgie visera à rattraper le retard de croissance mandibulaire soit par allongement d'un capital osseux existant par distraction osseuse, soit en apportant une greffe ostéocondrale de côte, qui a

l'avantage d'avoir un potentiel de croissance intrinsèque pour la reconstruction du ramus manquant dans les formes sévères.

La prise en charge est multidisciplinaire associant chirurgien, orthodontiste et orthophoniste, les troubles phonatoires étant fréquents dans les formes syndromiques par hypotonie vélaire. La reconstruction du pavillon de l'oreille est souvent envisagée secondairement après une première phase de rattrapage de croissance et avant la chirurgie squelettique finale, quasi systématique pour une correction complète de l'asymétrie osseuse.

3. Les hypercroissances

Les hémihypertrophies faciales sont rares et de traitement difficile. Elles entrent dans le cadre des PROS ou

PIK3CA related overgrowth spectrum [3]. Depuis la découverte de la responsabilité du gène régulateur de croissance *PIK3CA* dans un certain nombre de syndromes d'hypercroissance, associés ou non à des malformations vasculaires, et de la possibilité de freiner cette hyperactivité par alpelisib (BYL719), une étude en cours montre une vraie amélioration morphologique chez ces patients. Le recul est pour l'instant trop faible pour juger de l'efficacité à long terme.

Dysmorphoses acquises

Elles sont les plus fréquentes et d'origines multiples.

1. Fonctionnelle

Un trouble de la ventilation nasale, entraînant une respiration buccale pure, sera responsable d'une malocclusion avec palais étroit et anomalie de la croissance sagittale avec excès de croissance de la mandibule, le trouble ventilatoire favorisant le maintien en position basse de la langue avec une déglutition primaire. Ces troubles sont fréquents en cas d'hypertrophie amygdalienne et adénoïdienne ou bien dans les suites de traumatismes nasaux avec déformation septale. Une prise en charge orthodontique précoce est alors recommandée, ainsi que le traitement de l'obstruction (fig. 3 et 4).

2. Traumatique

Une fracture du condyle mandibulaire, zone de croissance chez l'enfant, peut



Fig. 4 : Patientte présentant une dysmorphose acquise de type classe 3 associée à une bécane antérieure par anomalie de la posture linguale (langue basse).



Fig. 5 : Retard de croissance mandibulaire sévère par ankylose temporomandibulaire bilatérale. Avant et après allongement osseux par distraction afin de traiter le syndrome obstructif respiratoire.

être à l'origine d'un retard de croissance unilatéral. Le traitement de ces fractures est fonctionnel et en général de bon pronostic lorsque la rééducation et le suivi chirurgical sont rigoureux. Elles peuvent parfois se compliquer d'ankylose temporomandibulaire, responsable d'une limitation de l'ouverture buccale allant jusqu'à l'impossibilité d'ouverture, et de troubles de croissance majeurs de la mandibule. Le traitement est chirurgical, en plusieurs étapes (*fig. 5*).

3. Autre

Toute anomalie des parties molles peut entraîner chez l'enfant une déformation squelettique, fréquente dans les anomalies vasculaires. Le traitement de la déformation est réalisé après la prise en charge de l'anomalie responsable.

Les dysmorphoses faciales acquises doivent faire l'objet d'une prise en charge précoce et nécessitent un avis maxillo-facial et/ou orthodontique afin

d'optimiser le traitement et éviter une chirurgie, qui devient inévitable lorsque les déformations squelettiques sont trop évoluées.

BIBLIOGRAPHIE

1. HAS. PNDS Fentes labiales et/ou palatines. Centre de référence MAFACE, juin 2021 : www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds_fentes_labiales_etou_palatines-texte-novembre_2021.pdf
2. HAS. PNDS Microsomies craniofaciales. Centre de référence MAFACE, juin 2021 : www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-11/pnds_microsomies_craniofaciales-texte-novembre_2021.pdf
3. VENOT Q, BLANC T, HADJ RABIA S *et al.* Targeted therapy in patients with PIK3CA-related overgrowth syndrome. *Nature*, 2018;558:540-546

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.