

Dysostose cléïdocranienne : à propos d'un cas

Masson Regnault E, Boileau MJ, Catros S, Marteau JM.
(UFR d'Odontologie Bordeaux Segalen, Bordeaux)

La dysplasie ou dysostose cléïdocranienne, décrite pour la première fois par Martin en 1765, est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante. Sa prévalence est de 1 pour 1000000. Le tableau clinique associe le plus souvent un retard statural, une anomalie de la fermeture des fontanelles du crâne, une coxa vara évolutive, une hypoplasie claviculaire ainsi que des anomalies faciales et dentaires. Le diagnostic est confirmé par l'analyse génétique qui recherche une mutation du gène du facteur de transcription Runx2 indispensable à la différenciation ostéoblastique et chondrocytique (Callea M, 2012).

Au niveau buccal, on retrouve des dents surnuméraires, des kystes folliculaires et des inclusions dentaires (Tina Roberts 2010). Les germectomies et les désinclusions dentaires avec pose de dispositifs de traction orthodontique sont souvent indispensables pour permettre l'éruption des dents (Sberna MT2011). On observe le plus souvent chez ces patients une classe III squelettique avec une hypoplasie maxillaire.

L'orthopédie-dento-faciale prépare le patient à la chirurgie orthognatique et en fin de croissance, une ostéotomie horizontale d'avancée maxillaire et sagittale mandibulaire sont fréquemment indiquées (D'Alessandro G 2010).

Enfin, une augmentation du volume osseux est parfois nécessaire devant l'hypoplasie osseuse par greffes d'apposition ou ostéotomies segmentaires afin de permettre une réhabilitation prothétique implanto-portée (Petropoulos VC 2010). Ces anomalies orthopédiques et maxillo-faciales nécessitent une surveillance pluridisciplinaire.

Une prise en charge précoce durant la croissance permet de favoriser un développement transversal et sagittal des bases osseuses. La durée du traitement ainsi que la difficulté de réaliser des réhabilitations transitoires ont un impact psychologique important sur le patient et son entourage.

Nous rapportons ici un cas de dysostose cléïdo-cranienne pris en charge depuis 2003 en orthopédie-dento-faciale et chirurgie orale afin de limiter ou de prévenir les complications orales et maxillo-faciales de cette maladie. Le patient, âgé de 14 ans au début de son traitement, a subi plusieurs interventions chirurgicales, sous anesthésie locale puis sous anesthésie générale. Le but de ces interventions était de permettre l'éruption des dents sur l'arcade. Le manque d'ancrage a compliqué les tractions chirurgico-orthodontiques. Les réhabilitations prothétiques transitoires difficilement stabilisées étaient une des doléances principales du patient. Une conservation transitoire de certains appuis dentaires a pu être envisagée dans un but orthodontique et prothétique. La problématique majeure résidait dans le choix de conservation des nombreuses dents surnuméraires. La préparation orthodontique à la chirurgie orthognatique n'était possible que lorsque toutes les dents sélectionnées sont sur les arcades.

La conservation ou l'avulsion des dents doit être réfléchiée en réunion pluridisciplinaire.

MASSON REGNAULT Emmanuel
olivia.guyot@yahoo.fr