

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2012

N° 121

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

**DES de Chirurgie Générale
DESC de Chirurgie Maxillo-Faciale et Stomatologie**

Par

Ludovic ARZUL

Né le 6 janvier 1983 à Lannion

Présentée et soutenue publiquement le 22 octobre 2012

**La chirurgie mandibulaire du syndrome de Treacher Collins :
Place de la chirurgie orthognathique conventionnelle.
Etude rétrospective de 11 patients consécutifs pris en charge au CHU de
Nantes.**

Président du jury : Monsieur le Professeur Mercier
Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Corre
Membres du jury : Monsieur le Professeur Devauchelle
Monsieur le Professeur Bordure

Table des matières

Introduction	5
Le syndrome de Treacher Collins	5
1. Le syndrome de Treacher Collins ou syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein ou dysostose mandibulo-faciale	5
2. Clinique.....	8
2.1. Atteinte orbito-zygomatique.....	10
2.2. Atteinte maxillo-mandibulaire.....	12
2.3. Atteinte otologique.....	13
2.4. Anomalies associées	13
2.5. Diagnostic positif	14
3. Syndrome de Treacher Collins et dysplasies oto-mandibulaires.....	16
3.1. Les dysplasies oto-mandibulaires.....	16
3.2. Les diagnostics différentiels.....	17
3.2.1. Les formes bilatérales et symétriques : les dysostoses mandibulo-faciales.....	17
3.2.2. Les formes unilatérales ou bilatérales asymétriques : le spectre oculo-auriculo-vertébral	19
3.3. Les classifications	22
3.3.1. La classification des fentes faciales de Tessier	22
3.3.2. La classification des dysplasies cranio-faciales de Van Der Meulen	26
L'atteinte mandibulaire du syndrome de Treacher Collins : une micromandibulie particulière	27
1. Dimension verticale postérieure et insuffisance verticale postérieure de la face ..	27
1.1. La dimension verticale postérieure de la face	27
1.2. L'insuffisance verticale postérieure de la face.....	30
2. Une micromandibulie particulière.....	31
3. Les anomalies associées	39
3.1. Les anomalies maxillaires	39
3.2. L'atteinte des muscles masticateurs	40
4. La classification de Pruzansky	41
Le traitement chirurgical.....	43
1. Les objectifs	44
2. La chirurgie orthognathique conventionnelle	44

2.1.	La génioplastie osseuse	45
2.2.	Les ostéotomies mandibulaires conventionnelles	46
2.2.1.	L'ostéotomie sagittale de la branche montante de la mandibule	47
2.2.2.	L'ostéotomie supra et rétro-lingulaire en L ou en V inversé de la branche montante de la mandibule.....	47
2.2.3.	L'ostéotomie en C de la branche montante et du corps de la mandibule.....	48
2.2.4.	L'ostéotomie verticale rétro-spigienne de la branche montante de la mandibule	49
2.2.5.	Les ostéotomies mandibulaires segmentaires antérieures.....	51
2.2.6.	Les techniques associées	51
2.2.6.1.	Les désinsertions musculaires et ligamentaires.....	51
2.2.6.2.	L'hypercorrection des bases osseuses	52
2.3.	La greffe chondro-costale et les greffes osseuses d'origine crânienne.....	52
2.4.	Les ostéotomies maxillaires	53
2.4.1.	L'ostéotomie maxillaire totale de Le Fort I.....	53
2.4.2.	Les ostéotomies maxillaires segmentaires.....	54
2.5.	Les combinaisons particulières	55
2.5.1.	L'intégrale de Tessier	55
2.5.2.	L'allongement mandibulaire en quatre étapes de Freihofer	57
3.	La distraction ostéogénique mandibulaire	60
4.	Les apports osseux microchirurgicaux.....	64
Objectif	66	
Matériel et Méthodes.....	67	
1. Population étudiée.....	67	
2. Techniques chirurgicales.....	67	
3. Données cliniques.....	72	
3.1.	Données occlusales	72
3.2.	Données morphologiques.....	72
3.3.	Données fonctionnelles	73
3.4.	Données complémentaires	73
4. Données radiologiques	74	
4.1.	Etudes des panoramiques dentaires.....	74
4.2.	Etudes des téléradiographies de profil et données céphalométriques	74
4.3.	Exploitation des données céphalométriques et évaluation de la stabilité du traitement chirurgical.....	80
Résultats	83	
1. La série.....	83	

2. Données cliniques.....	84
3. Etudes des panoramiques dentaires	86
4. Traitement chirurgical	88
5. Classification et résultats postopératoires.....	90
5.1. Patients traités par chirurgie des branches montantes et génioplastie.....	92
5.1.1. Données cliniques préopératoires	92
5.1.2. Données radiologiques préopératoires.....	93
5.1.3. Traitement chirurgical.....	94
5.1.4. Données cliniques postopératoires : résultats occlusaux, morphologiques et fonctionnels – données complémentaires et complications	96
5.1.5. Résultats céphalométriques.....	105
5.2. Patiente traitée par chirurgie des branches montantes	109
5.2.1. Données cliniques préopératoires	109
5.2.2. Données radiologiques préopératoires.....	110
5.2.3. Traitement chirurgical.....	110
5.2.4. Données cliniques postopératoires : résultats occlusaux, morphologiques et fonctionnels – données complémentaires et complications	111
5.2.5. Résultats céphalométriques.....	111
5.3. Patients traités par génioplastie.....	114
5.3.1. Données cliniques préopératoires	114
5.3.2. Données radiologiques préopératoires.....	114
5.3.3. Traitement chirurgical.....	115
5.3.4. Données cliniques postopératoires : données morphologiques - données complémentaires et complications	115
5.3.5. Résultats céphalométriques.....	115
Discussion	119
1. Critique de la méthode.....	119
2. Critique des résultats	120
2.1. Classification de l'atteinte mandibulaire.....	120
2.2. Age d'intervention.....	121
2.3. Le traitement chirurgical.....	124
2.3.1. Les techniques chirurgicales.....	124
2.3.2. Résultats céphalométriques et stabilité.....	132
2.3.3. Résultats occlusaux et fonctionnels.....	138
2.3.4. Résultats morphologiques	140
2.3.5. Complications	141
Conclusion.....	143

Introduction

La prise en charge chirurgicale de la malformation mandibulaire du syndrome de Treacher Collins est difficile. Ses objectifs sont à la fois fonctionnels et morphologiques. Cette chirurgie mandibulaire doit être effectuée en un minimum d'interventions et s'adapter à la variabilité malformative.

De multiples techniques sont proposées pour la correction des déformations du tiers inférieur de la face de ce syndrome. Initialement, le traitement était exclusivement du domaine de la chirurgie orthognathique conventionnelle. Il s'est récemment enrichi des techniques de distraction osseuse et de microchirurgie. L'âge d'intervention reste un point essentiel de la discussion avec d'un côté la chirurgie interceptive précoce et de l'autre la chirurgie à l'âge de la maturité osseuse.

L'objectif de ce travail était dans un premier temps d'étudier les caractéristiques de ce syndrome et plus particulièrement les spécificités de l'atteinte mandibulaire et de son traitement. Dans un deuxième temps nous avons réalisé une évaluation rétrospective portant sur la correction chirurgicale de la déformation mandibulaire dans le service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie du CHU de Nantes. Nos résultats ont été confrontés à ceux rapportés dans la littérature.

Le syndrome de Treacher Collins

1. Le syndrome de Treacher Collins ou syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein ou dysostose mandibulo-faciale

Le syndrome de Treacher Collins est une malformation congénitale rare comprenant des anomalies faciales caractéristiques faisant d'elle un syndrome facilement identifiable. La première description du syndrome a été réalisée en 1846 par Thomson (1), professeur de physiologie à l'université d'Edinburgh. Puis quelques années plus tard, d'autres observations faisant référence à ce syndrome ont été rapportées par des ophtalmologistes : initialement

Berry (2) (figure 1), ophtalmologiste à Edinburgh, en 1889, puis Treacher Collins (3), ophtalmologiste à Londres, en 1900. Ils décrivent les anomalies orbito-palpébrales dont le colobome et l'hypoplasie zygomatique qui donnent son aspect caractéristique à la déformation du tiers moyen de la face.

Pires de Lima et Monteiro (4) décrivent en 1923 une forme complète et évoquent l'hypothèse d'une anomalie de développement des arcs pharyngés.

En 1949, Franceschetti et Klein (5), (ophtalmologistes suisses), après un travail initial de Zwhalen (6) firent une description complète du syndrome sous le nom de dysostose mandibulo-faciale et décrivent trois formes cliniques selon la sévérité des signes : complète, incomplète et abortive ou mineure.

Ce syndrome est donc connu sous différentes dénominations : la dysostose mandibulo-faciale, le syndrome de Berry, le syndrome de Treacher Collins et le syndrome de Franceschetti-Zwahlen-Klein, ce dernier étant surtout employé en Europe.



Figure 1. Illustration de deux patientes atteintes du syndrome de Treacher Collins tirée de l'observation de Berry en 1889 (2) : une mère (à droite) et sa fille (à gauche).

Le syndrome de Treacher Collins est un syndrome génétique autosomique dominant avec une pénétrance incomplète et une expressivité variable. Son incidence annuelle est estimée à une

naissance sur 50 000. Il correspond à une mutation du gène TCOF1, isolé en 1996 et situé sur le bras long du chromosome 5 (5q32-q33.1) (7). Ce gène code pour une phosphoprotéine nucléolaire appelée Treacle et semble intervenir dans la survie et la prolifération des cellules des crêtes neurales. Ces mutations du gène TCOF1 sont ainsi à l'origine d'anomalies du développement des premier et deuxième arcs pharyngés (figure 2).

Une histoire familiale est retrouvée dans 40% des cas et 60% des cas correspondent à des mutations de novo. La pénétrance, variable au sein d'une même famille, ainsi que l'expressivité variable de ce syndrome expliquent la grande diversité des atteintes et de leur sévérité (figure 3).

Tableau II. Évolution organique des arcs branchiaux.

	<i>Squelette, glandes</i>	<i>Nerfs</i>	<i>Muscles</i>	<i>Vaisseaux</i>	<i>Poche ecto-branchiale</i>	<i>Poche endobranchiale</i>	<i>Fente</i>
1 ^{er} arc mandibulaire	Cartilage de Meckel, Mandibule, Marteau, Enclume, Malaire, Glandes salivaires post-maxillaires, Tympanal, Squamosal	Trijumeau (V)	Masticateurs, Tenseur du tympan, Digastrique (V. ant.), Tenseur du voile, Mylo-hyoïdien	Artère stapédienne	Conduit auditif externe, Pavillon oreille (3 colliculi sup)	Muqueuse de la caisse du tympan et de la trompe d'Eustache	Membrane tympanique (adossement ecto-endo-dermique)
2 ^e arc stylo-hyoïdien	Cartilage de Reichert, Etrier, Ap. styloïde, Petites cornes et os hyoïde	Facial (VII)	Élévateur du voile Styliens, Peauciers faciaux, Vent. post du Digastrique	Artères • faciale • linguale	Parvillon oreille (3 colliculi inf)	Amygdale palatine	Disparaît
3 ^e arc thyro-hyoïdien	Corps et gdes cornes de l'os hyoïde	Glosso-pharyngien (IX)	Palato-pharyngien, Thyro-hyoïdien	• carotide • artère sous-clavière	Disparaît	Thymus, Parathyroïdes supérieures	Disparaît
4 ^e arc thyroïdien	Cartilages thyroïdien et aryénoïde	Pneumo-gastrique (X) N. laryngés	Muscles du larynx	Crosse aortique	Disparaît	Thymus transitoire, Parathyroïdes inférieures	Disparaît
5 ^e arc	Cartilage cricoïde	(X)	Muscles cricoïdiens	Transitoire	Disparaît	Corps ultimobranchial (cellules C. à calcitonine)	Disparaît
6 ^e arc dimantaire	Inexistant	Inexistant	Inexistant	Artère pulmonaire, Canal artériel	Inexistant	Inexistant	Inexistant

Figure 2. Tableau résumant le développement des différentes structures dérivées des arcs pharyngés (8).



Figure 3. Photographie illustrant la transmission héréditaire et l'expressivité variable du syndrome (9).

2. Clinique

Sur le plan clinique, les signes majeurs du syndrome de Treacher Collins peuvent être classés en trois niveaux avec des manifestations orbito-zygomatiques, maxillo-mandibulaires et otologiques. Ce syndrome associe des anomalies squelettiques et des parties molles. L'atteinte est toujours bilatérale et le plus souvent symétrique. En cas d'hypoplasie mandibulaire sévère, on retrouve en vue de profil l'aspect caractéristique de la face dite en « tête d'oiseau », commune à toutes les hypoplasies sévères, bilatérales de la mandibule. L'ensemble des déformations faciales et surtout l'obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales jointe à l'absence de pommette donne en vue de face un visage triste, caractéristique du syndrome. La forme complète est caractérisée par l'agénésie des os zygomatiques et par une extrême hypoplasie mandibulaire (figures 4 et 5).

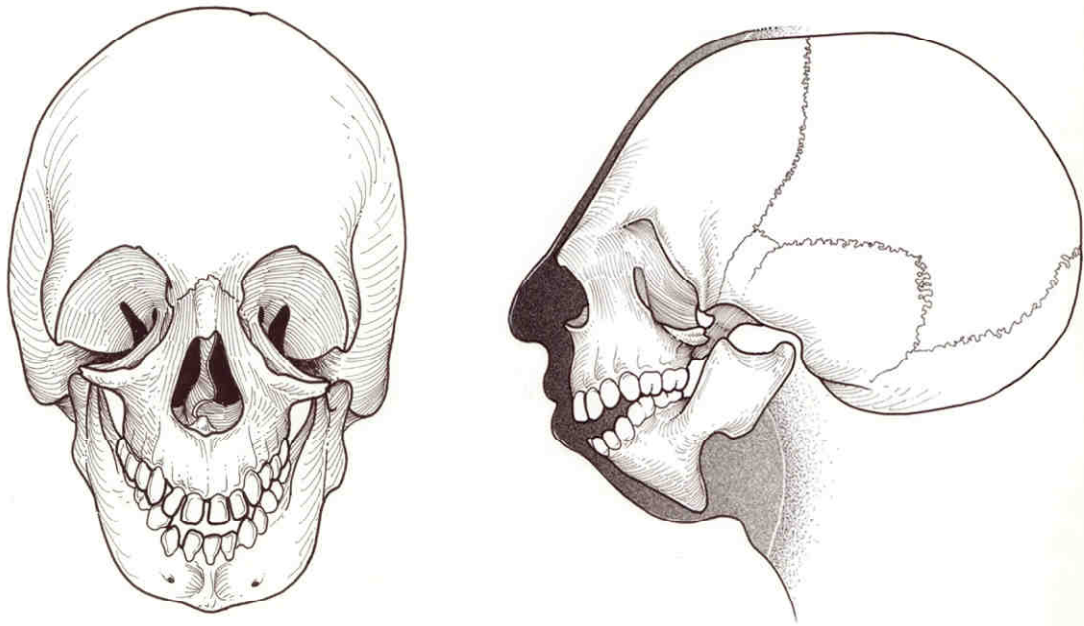


Figure 4. Dessins illustrant les anomalies squelettiques du syndrome de Treacher Collins
(Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCE).

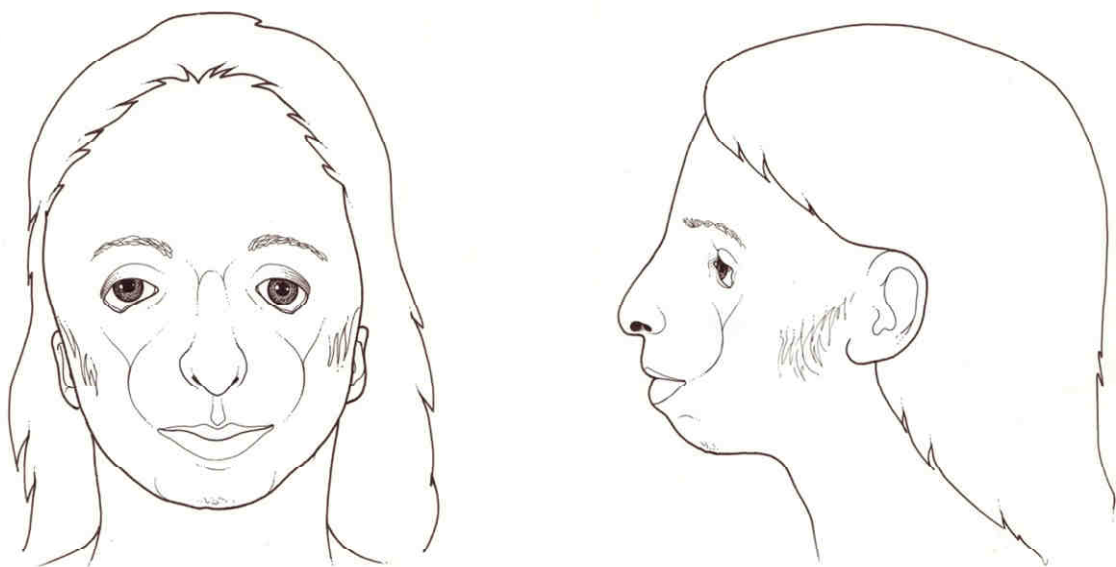


Figure 5. Dessins illustrant les anomalies cutanées du syndrome de Treacher Collins
(Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCE).

2.1. Atteinte orbito-zygomatique

(10)(11)

L'hypoplasie des os zygomatiques est variable, elle donne un déficit du corps, de l'arcade zygomatique et de la partie inféro-latérale de l'orbite. La prévalence retrouvée dans la littérature varie de 80% à 94% (7)(12)(13)(14)(15). Dans les formes complètes, la cavité orbitaire est en communication avec la fosse temporale et la fosse infra-temporale. Lorsque l'arcade zygomatique est absente ou hypoplasique, l'aponévrose du muscle temporal est en continuité avec l'aponévrose du muscle masséter avec une fusion des fibres musculaires (figure 6).

L'obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales est dépendante de la forme des orbites et varie selon le degré d'hypoplasie zygomatique entraînant une dystopie canthale latérale. Elle est présente dans 89% à 100% des cas (7)(12)(13)(14)(15) (figure 7).

Un colobome peut siéger à la jonction tiers latéral - tiers moyen de la paupière inférieure, avec hypoplasie latérale de la paupière. Il est parfois réduit à une simple encoche peu visible. Les cils sont plus rares ou absents médialement par rapport au colobome (figure 8).

Une ablépharie inférieure avec une aplasie du tarse peut être retrouvée dans les formes les plus sévères.

La fente palpébrale peut être plus courte.

Des anomalies lacrymales sont parfois retrouvées avec atrésie du point et du canalicule lacrymal inférieur (16).

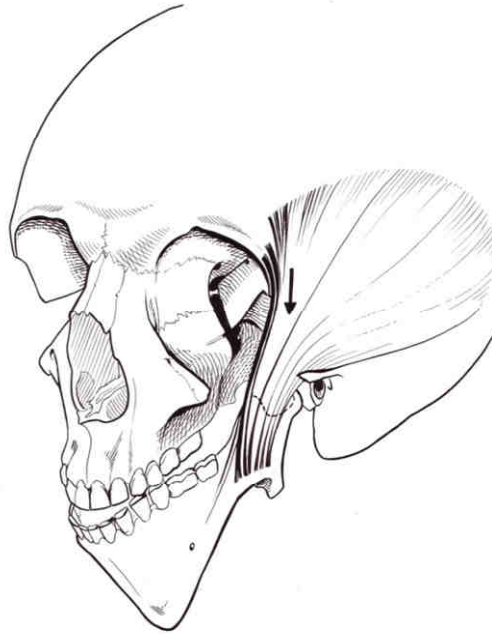


Figure 6. Le muscle « temporo-massétérin » (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCE).

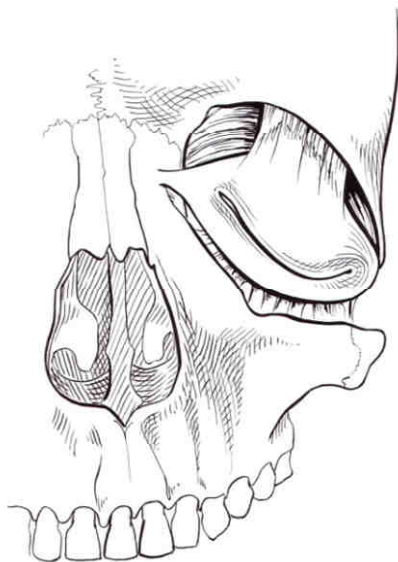


Figure 7. Hypoplasie de l'os zygomatique entraînant une dystopie canthale latérale et l'obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCE).

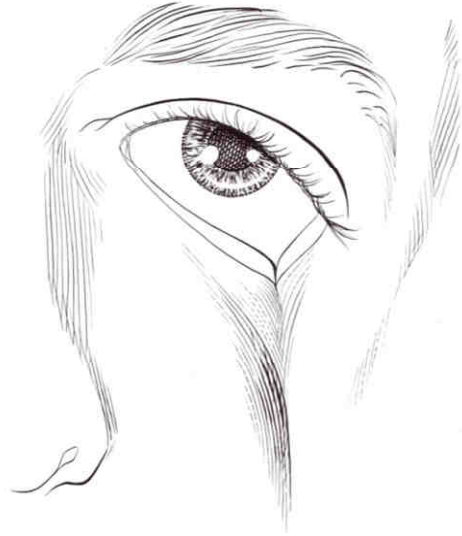


Figure 8. Le colobome palpébral inférieur (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCE).

2.2. Atteinte maxillo-mandibulaire

(10)(17)

L'hypoplasie mandibulaire affecte le ramus et le corps de la mandibule avec un degré variable. La prévalence retrouvée dans la littérature varie de 69% à 89% (7)(12)(13)(14)(15). Une encoche préangulaire très marquée, caractéristique du syndrome, est présente. En cas d'atteinte sévère, on retrouve une micromandibulie avec un plan d'occlusion oblique en haut et en arrière et une rétrognathie. Le plancher buccal et la région supra-hyoïdienne sont courts avec un recul de la base de langue.

Cette brièveté des branches montantes retentit sur le maxillaire qui présente une hauteur postérieure très courte parfois associée à une atrésie choanale.

L'obstruction du nasopharynx et de l'hypopharynx peut être à l'origine de troubles respiratoires obstructifs dont un syndrome d'apnée du sommeil (18)(19).

Les anomalies occlusales varient selon la sévérité de l'hypoplasie mandibulaire. Une béance antérieure est fréquente associée à une occlusion de classe II d'Angle (20)(21)(22). Mais l'occlusion peut être de classe I ou III d'Angle (23)(24)(25)(26).

2.3. Atteinte otologique

(7)(12)(21)

L'atteinte otologique comprend avec un degré de sévérité variable des anomalies de l'oreille externe et de l'oreille moyenne :

- une malformation et une malposition des pavillons ;
- une hypoplasie des pavillons de l'oreille allant de la microtie à l'anotie ;
- une atrésie des conduits auditifs externes ;
- une anomalie de la chaîne des osselets responsable d'une surdité de transmission.

Les prévalences des atteintes otologiques dans la littérature varient de 36% à 85% pour la malformation des pavillons, de 40% à 56% pour l'atrésie des conduits auditifs externes et de 70% à 85% pour les anomalies de l'oreille moyenne (13)(14)(15).

2.4. Anomalies associées

(7)(10)(12)

D'autres anomalies peuvent être associées à ces trois atteintes principales :

- une patte de cheveux bifide en avant de l'oreille, oblique en bas et en avant ;
- des enchondromes et fistules prétragiens ;
- une macrostomie bilatérale ;
- un sillon jugal poursuivant le colobome palpébral vers la commissure buccale ;
- un palais ogival est fréquent et une fente palatine est présente dans 23 à 35% des cas (7)(12)(14)(15)(27)(28)(29). Une insuffisance vélo-pharyngée sans fente palatine associée peut être présente (28)(29).

L'hyperprojection nasale avec accentuation de la cyphose est liée en réalité aux hypoplasies zygomatique et mandibulaire bilatérales, ainsi qu'à une ouverture de l'angle fronto-nasal (25)(30). La face de profil est donc convexe avec une hyperprojection relative du complexe naso-maxillaire. Kolar et al. (30) ont en effet montré par une étude anthropométrique que les dimensions nasales étaient généralement normales.

2.5. Diagnostic positif

Pour Tessier et Tulasne (31), le diagnostic s'établit sur une tétralogie de constatations anatomiques :

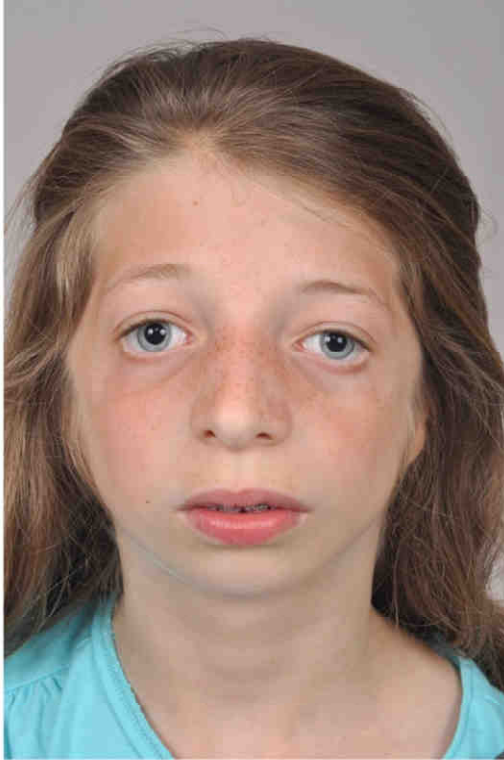
- la microtie (quatre grades décrits) ;
- le colobome de la paupière inférieure et l'hypoplasie latérale ;
- l'hypoplasie zygomatique (jusqu'à l'absence de l'os zygomatique) ;
- l'hypoplasie mandibulaire (jusqu'à l'absence de branche montante).

La sévérité du syndrome peut être caractérisée par les trois formes cliniques décrites par Franceschetti (5)(31) :

- la forme complète (Raulo et Tessier (25) considèrent que la forme complète du TCS est si caractéristique qu'elle ne peut pas être confondue avec une autre anomalie congénitale.) ;
- la forme incomplète (Toutes les anomalies sont présentes mais à un moindre degré de sévérité.) ;
- la forme abortive ou mineure (L'atteinte de la région orbito-zygomatique est généralement plus sévère que l'atteinte de la région maxillo-mandibulaire).

Les déformations sont décrites comme étant relativement stables avec la croissance (21)(32). Chaque patient est unique et nécessite une évaluation précise du déficit à la fois osseux et des tissus mous avant tout traitement (figure 9).

A



B

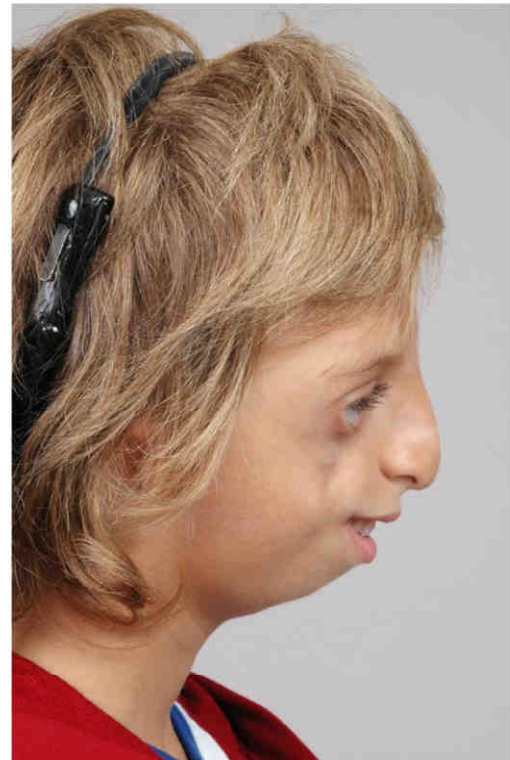


Figure 9. Deux patients présentant un syndrome de Treacher Collins avec des degrés d'atteintes différents (A et B).

3. Syndrome de Treacher Collins et dysplasies oto-mandibulaires

3.1. Les dysplasies oto-mandibulaires

(11)(33)

Le syndrome de Treacher Collins appartient à un groupe plus général de malformations latéro-faciales regroupées sous le terme de dysplasie oto-mandibulaire. Ces malformations congénitales associent une hypoplasie de l'oreille et une hypoplasie mandibulaire. L'atteinte de ces deux éléments principaux constitue le fondement de cet ensemble de syndromes, mais l'altération peut s'étendre à toutes les structures latéro-faciales. La caractéristique des dysplasies oto-mandibulaires est leur très grande variabilité d'expression clinique. L'atteinte peut être uni ou bilatérale, symétrique ou non et peut être associée à des manifestations extra-faciales (anomalies rachidiennes, anomalies des extrémités, malformations viscérales).

Cette variabilité clinique a été à l'origine de nombreuses dénominations selon les signes retrouvés :

- syndrome de Goldenhar (1952) (34) ;
- dysostose oto-mandibulaire par François et Haustrate (1959) (35) ;
- dysplasie oculo-auriculo-vertébrale par Gorlin (1963) (36) ;
- syndrome du premier et du second arc branchial par Stark et Saunders (1962) (37) puis par Grabb (1965) (38) ;
- microsomie hémifaciale par Gorlin (1964) (39) ;
- dysplasie auriculo-branchiogénique par Caronni (1967) (40) ;
- dysplasie latérofaciale par Ross (1975) (41) ;
- microsomie craniofaciale par Converse (1979) (42).

3.2. Les diagnostics différentiels

(33)

Dans une optique de simplification de classification, les formes bilatérales et symétriques peuvent être séparées des formes unilatérales ou bilatérales asymétriques. Il est ainsi possible de distinguer deux groupes.

3.2.1. Les formes bilatérales et symétriques : les dysostoses mandibulo-faciales

La dysostose mandibulo-faciale sans anomalie des extrémités

Il s'agit du syndrome de Treacher Collins ou syndrome de Franceschetti (figure 10).

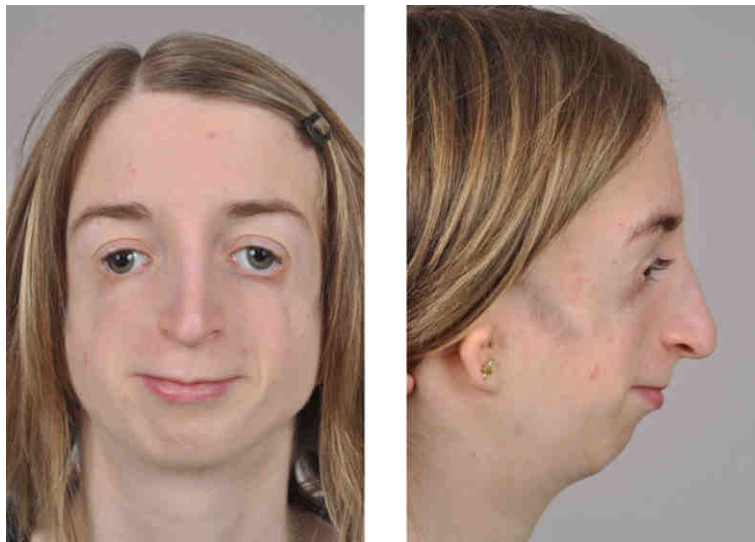


Figure 10. Patientte présentant un syndrome de Treacher Collins.

Les dysostoses mandibulo-faciales avec anomalies des extrémités ou dysostoses acro-faciales

Deux syndromes sont décrits:

- Le syndrome de Nager et Reynier ou dysostose acro-faciale pré-axiale (29)(43)

(Figure 11)

Il s'agit d'un syndrome rare, les cas sont le plus souvent sporadiques mais des cas familiaux avec transmission autosomique dominante ainsi qu'autosomique récessive ont été décrits.

Les anomalies faciales comportent une hypoplasie mandibulaire, une hypoplasie zygomatique avec une orientation anti-mongoloïde des fentes palpébrales et des anomalies de l'oreille. L'atteinte orbito-zygomatique est moins importante que celle du syndrome de Treacher Collins avec généralement une absence de colobome palpébral. Une fente palatine souvent large est fréquente.

Les anomalies des extrémités sont de type pré-axial c'est à dire touchant l'axe radial du membre supérieur et souvent asymétriques :

- hypoplasie ou aplasie du pouce et du radius ;
- pouces dupliqués ou triphalangés ;
- syndactylie ;
- clinodactylie ;
- synostose radio-ulnaire proximale.

Des malformations des membres inférieurs peuvent être associées.



Figure 11. Patient présentant un syndrome de Nager et Reynier (aplasie des pouces).

- Le syndrome de Miller ou syndrome de Genée-Wiedemann ou dysostose acro-faciale post-axiale (29)(44)

Ce syndrome est plus rare que le syndrome de Nager avec des cas sporadiques. Le mode de transmission semble autosomique récessif. Les anomalies faciales sont semblables au syndrome de Nager mais généralement moins sévères, limitées à une hypoplasie mandibulaire avec discrète orientation en bas et en dehors des fentes palpébrales.

Les anomalies des extrémités sont de type post-axial, c'est à dire touchant l'axe cubital au niveau des membres supérieurs, avec hypoplasie cubitale, absence des cinquièmes rayons au niveau des mains et des pieds et des syndactylies.

3.2.2. Les formes unilatérales ou bilatérales asymétriques : le spectre oculo-auriculo-vertébral

Le terme de spectre oculo-auriculo-vertébral (OAVS) a été proposé par Gorlin en 1990 (45) pour regrouper toutes les dysplasies oto-mandibulaires se présentant sous une forme unilatérale ou bilatérale asymétrique. Ce groupe correspond aux entités décrites sous les noms de syndrome oto-mandibulaire, syndrome du premier arc, syndrome des premier et deuxième arcs, dysostose oto-mandibulaire, microsomie hémifaciale, dysplasie latérofaciale, microsomie latérofaciale, microsomie craniofaciale, fente oto-aurale et fente n°7 pour les formes isolées et sous les noms de syndrome de Goldenhar ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale pour les formes associées à d'autres malformations.

L'incidence de l'OAVS est estimée à 1 sur 6000 (45) avec une prédominance masculine et du côté droit.

Cliniquement, l'atteinte faciale est caractérisée par une atteinte mandibulaire et une atteinte auriculaire à l'origine d'une asymétrie faciale. L'atteinte est unilatérale dans 70% des cas et bilatérale asymétrique dans 30% des cas (33). Il existe une grande variabilité clinique dans la sévérité de l'atteinte oto-mandibulaire. D'autres signes sont parfois retrouvés : une hypoplasie zygomatique, une macrostomie, des fistules et des enchondromes prétragien.

On distingue :

- les formes isolées :

Elles représentent 50 % des cas. La forme typique associe l'atteinte de l'oreille, de la mandibule, des parties molles de la joue et de la commissure buccale avec une macrostomie (figure 12).

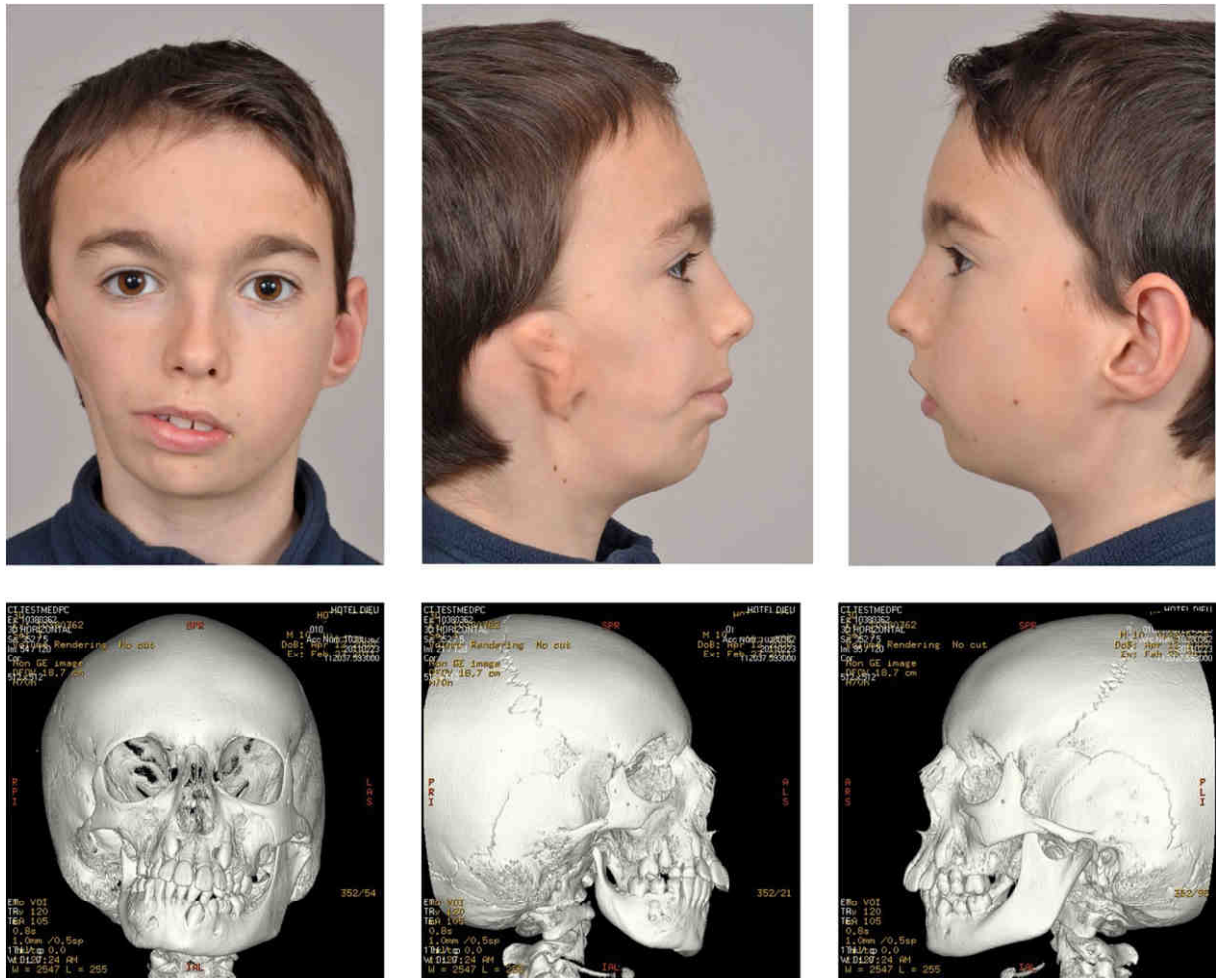


Figure 12. Patient présentant un syndrome oto-mandibulaire droit (Collection du Pr Mercier).

- les formes associées :

Elles représentent 50 % des cas associant ainsi l'atteinte oto-mandibulaire avec d'autres anomalies faciales et extra-faciales. Le terme de syndrome de Goldenhar est employé lors de l'association à des dermoïdes épibulbaires et des malformations vertébrales (figure 13). Les atteintes faciales retrouvées sont notamment des anomalies oculaires (dermoïdes épibulbaires (figure 14), colobome de la paupière supérieure, blépharoptosis, microphthalmie, etc.), des fentes faciales dont les fentes labio-palatines. Parmi les atteintes extra-faciales, on retrouve

des anomalies du système nerveux central (atteintes des paires crâniennes, hypoplasie du corps calleux, encéphalocèle, etc.), des anomalies viscérales (cardiopathies, malformations rénales, digestives ou pulmonaires) et des anomalies squelettiques (fusions des vertèbres cervicales, occipitalisation de l'atlas, hémivertèbres cervicales, malformations costales, etc.).

En présence d'une atteinte faciale unilatérale avec une atrophie associée des tissus mous et du squelette facial sous-jacent, il faut discuter le diagnostic de syndrome de Parry-Romberg ou atrophie hémifaciale progressive. En effet, certaines formes évoluées de ce syndrome peuvent prêter à confusion, cependant il s'agit d'une affection évoluant progressivement et débutant habituellement à la fin de la première décennie, notamment au début de la puberté (46).

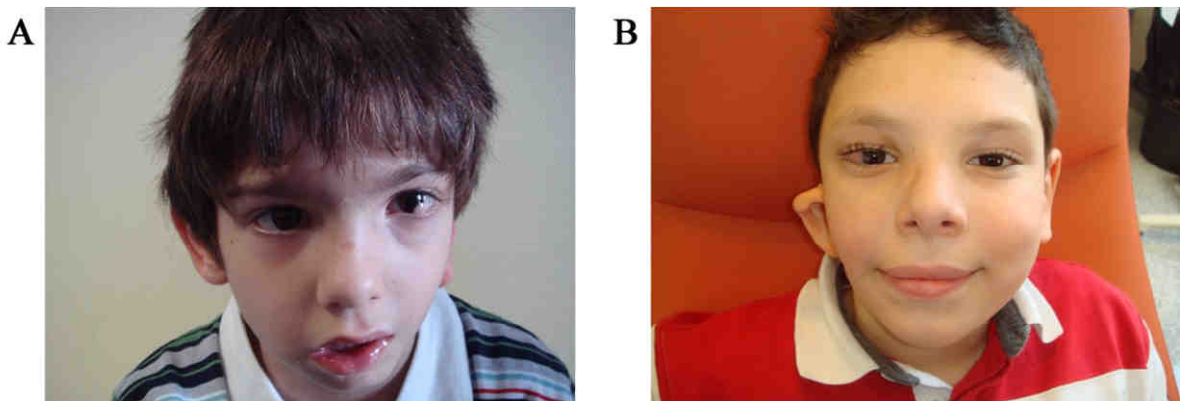


Figure 13. Patients présentant un syndrome de Goldenhar (A et B) (Collection du Pr Mercier).



Figure 14. Dermoïde épibulbaire (Collection du Pr Mercier).

3.3. Les classifications

De nombreuses classifications concernant les dysplasies oto-mandibulaires ont été publiées. Certaines ont une orientation thérapeutique telle que la classification de Lauritzen établit en 1985 (47). Cette classification anatomo-chirurgicale en cinq catégories propose un schéma thérapeutique adapté à chacune. D'autres ont pour objectif la description anatomique précise des malformations et leur degré de sévérité :

- les malformations auriculaires (Meurman en 1957 (48)) ;
- les anomalies mandibulaires (Pruzansky en 1969 (17)) ;
- l'ensemble des atteintes (David en 1987 (49), classification OMENS de Vento en 1991 (50)).

Parmi les classifications anatomiques, il faut retenir la classification des fentes faciales de Tessier (51) et la classification des dysplasies de Van Der Meulen (52). Ces deux classifications individualisent le syndrome de Treacher Collins.

3.3.1. La classification des fentes faciales de Tessier

En 1976, Tessier (51) a proposé une classification anatomique des malformations faciales par la description de fentes faciales. Cette classification était basée sur des observations cliniques, radiologiques et chirurgicales.

L'objectif était de proposer une classification claire et simple pour diminuer les confusions en rapport avec toutes les autres dénominations utilisées pour définir ces malformations, faciliter leur enregistrement et la communication entre les différents observateurs, aider à leur compréhension et choisir le traitement le plus adéquat. Sa simplicité et sa précision anatomique en ont fait une référence.

Il dénombre 15 fentes faciales (de 0 à 14) centrées sur l'orbite, choisie comme référentiel compte tenu de son appartenance à la fois au crâne et à la face (figure 15). L'orbite est ainsi divisée en deux hémisphères. L'hémisphère nord correspond aux fentes crâniennes et l'hémisphère sud correspond aux fentes faciales. Les fentes faciales sont aussi réparties autour des lèvres et du maxillaire. Ces fentes peuvent coexister et forment ainsi des malformations complexes. Les fentes des parties molles et les fentes osseuses ne coïncident pas exactement. De plus l'atteinte osseuse et l'atteinte des parties molles sont généralement différentes. De la ligne médiane au foramen infra-orbitaire, le déficit des parties molles prédomine sur le défaut

osseux. Du foramen infra-orbitaire à l'os temporal, l'atteinte osseuse est plus sévère que l'atteinte des parties molles à l'exception de l'oreille.

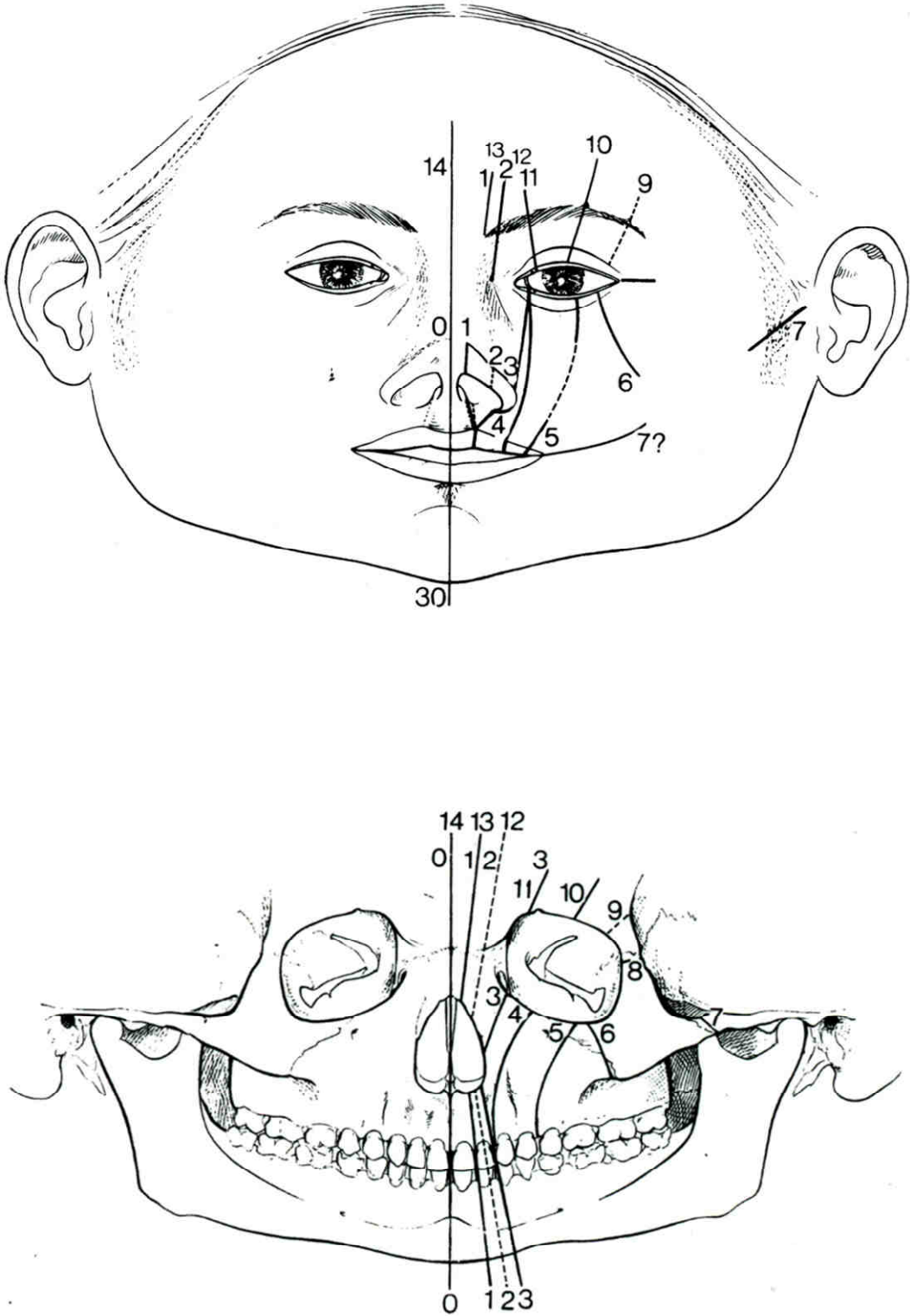


Figure 15. Classification des fentes faciales - localisations cutanées et osseuses (51).

Les fentes n°6, 7 et 8 sont des fentes latéro-faciales et constituent le syndrome de Treacher Collins. Pour Tessier la fente n°6 est spécifique du syndrome de Treacher Collins. La fente n°7 est plus spécifique du syndrome oto-mandibulaire et la fente n°8 du syndrome de Goldenhar.

La fente n°6 ou fente maxillo-zygomatique siège sur le versant osseux entre l'os maxillaire et l'os zygomatique, ouvrant ainsi la fente sphéno-maxillaire. Elle est orientée en direction de l'angle mandibulaire où l'on retrouve une encoche pré-angulaire particulièrement marquée. Au niveau des parties molles, la fente correspond au colobome de la paupière inférieure à la jonction entre le tiers moyen et le tiers externe et se poursuit parfois sur la joue par un sillon sclérodermiforme vertical, dirigé vers la commissure labiale ou vers l'angle mandibulaire.

La fente n°7 ou fente temporo-zygomatique (figure 16) est la plus latérale des fentes faciales. Il s'agit d'une fente faciale transversale, commune au syndrome de Treacher Collins et au syndrome oto-mandibulaire. L'arcade zygomatique est absente ou atrophique. L'atteinte du ramus comprend un raccourcissement de la branche montante, une hypoplasie condylienne et une absence de coroné. La hauteur postérieure du maxillaire est réduite.

Au niveau des parties molles, on retrouve une malformation auriculaire, une atrophie ou absence du muscle temporal et une patte de cheveux habituellement divisée en deux, avec une partie antérieure orientée en avant. Une macrostomie est parfois présente.

La fente n°8 ou fente fronto-zygomatique est commune au syndrome de Treacher Collins et au syndrome de Goldenhar avec une prédominance de l'atteinte osseuse pour le syndrome de Treacher Collins et inversement pour le syndrome de Goldenhar. Cette fente semble être le pendant crânien de la fente faciale n°6.

La réunion de ces trois fentes entraîne l'absence complète de l'os zygomatique (figure 17).

Pour Tessier, le syndrome de Treacher Collins est le résultat des différentes associations de ces trois fentes, d'où la grande variabilité des tableaux cliniques (figure 18). Les fentes peuvent être présentes individuellement ou plus communément en association. Il y a ainsi théoriquement sept possibilités de présentation du syndrome (trois formes individuelles et quatre associations).

Pour Tessier, le syndrome de Treacher Collins, le syndrome oto-mandibulaire (ou microsomie hémifaciale) et le syndrome de Goldenhar sont les différents aspects de la « microsomie latérofaciale ».

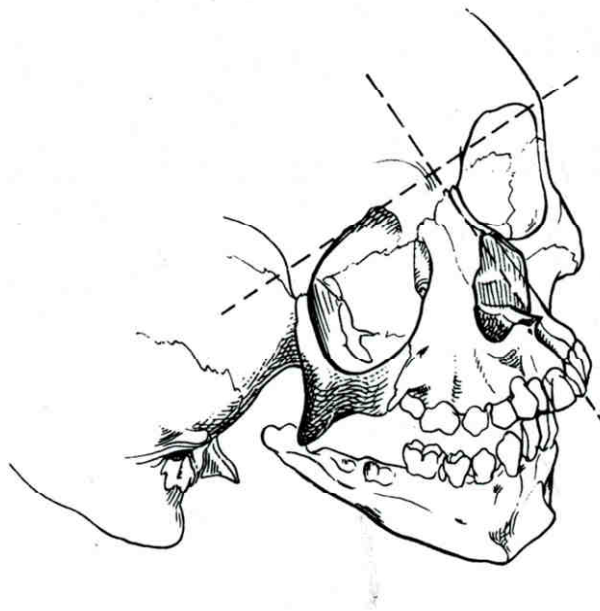


Figure 16. Syndrome oto-mandibulaire - fente n°7 : absence d'arcade zygomatique et de cavité glénoïde, hypoplasie sévère de la branche montante (51).

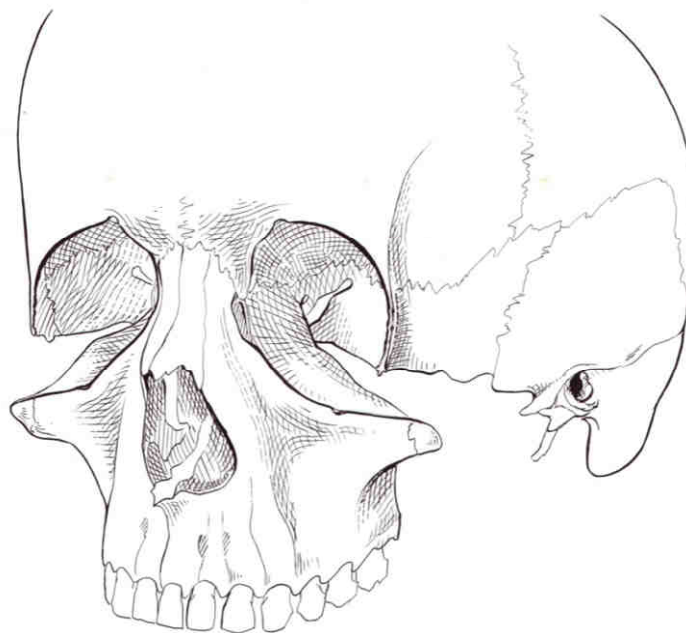


Figure 17. Syndrome de Treacher Collins - fentes n°6, n°7 et n°8 : absence totale de l'os zygomatique (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCCF).

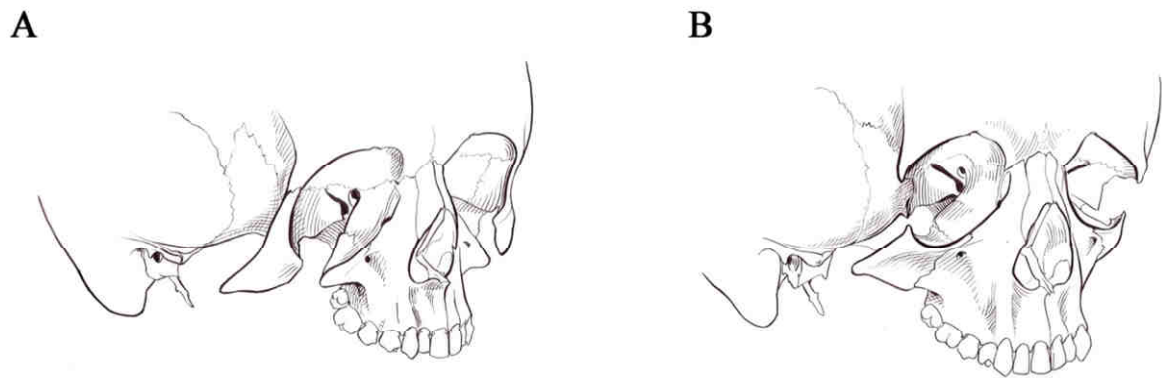


Figure 18. Fentes n°6 et n°7 (A) et fentes n°7 et n°8 (B) (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCF).

3.3.2. La classification des dysplasies cranio-faciales de Van Der Meulen

Van der Meulen (52) a publié en 1983 une classification des malformations cranio-faciales basée sur le concept de dysplasie. Cette classification tente de faire le lien entre les observations cliniques et la morphogénèse en intégrant des données chronologiques et topographiques. Les malformations sont identifiées selon leurs localisations et le moment d'arrêt du développement. Van der Meulen distingue les dysplasies cranio-faciales avec dysostose et avec synostose. Les dysplasies oto-mandibulaires sont classées parmi les dysplasies cranio-faciales avec dysostose.

Le syndrome de Treacher Collins correspond à deux dysplasies décrites dans cette classification :

- La dysplasie zygomatique avec hypoplasie zygomatique caractéristique du syndrome associée aux anomalies palpébrales (colobome, obliquité anti-mongoloïde des fentes palpébrales, etc.). Lorsqu'elle est isolée, il s'agit donc d'une forme incomplète du syndrome (figure 19 A).
- La dysplasie zygotemporoauromandibulaire correspond à la forme complète du syndrome. La dysplasie zygomatique caractéristique du syndrome de Treacher Collins est associée à la dysplasie zygotemporale, à la dysplasie temporoaurale et à la dysplasie mandibulaire (figure 19 B).

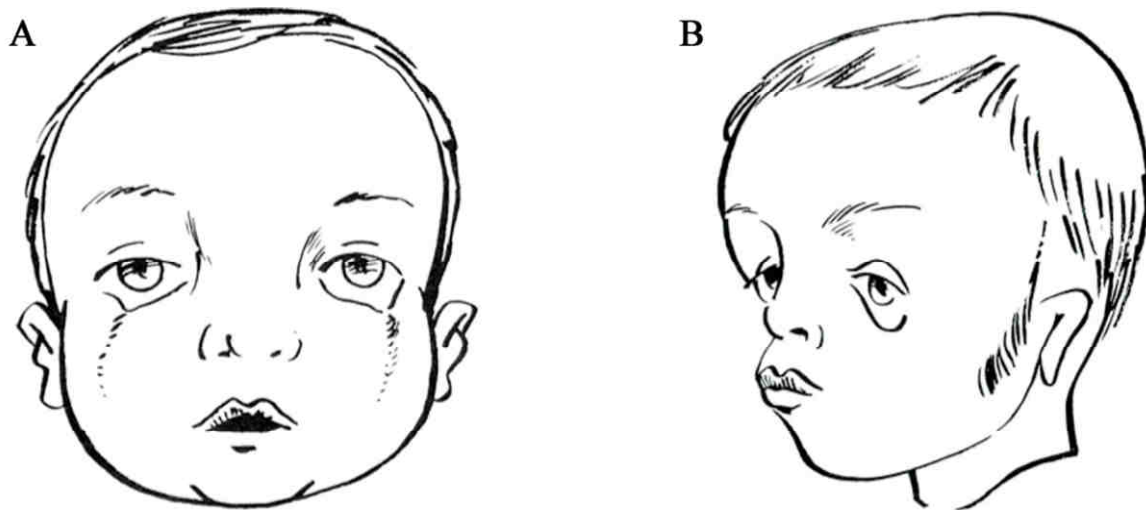


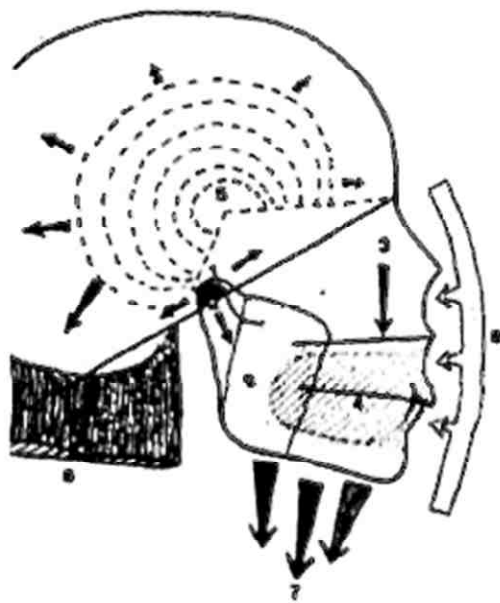
Figure 19. La dysplasie zygomatique (A) et la dysplasie zygotemporoauromandibulaire (B) (52).

L'atteinte mandibulaire du syndrome de Treacher Collins : une micromandibulie particulière

1. Dimension verticale postérieure et insuffisance verticale postérieure de la face

1.1. La dimension verticale postérieure de la face

La dimension verticale postérieure de la face est une définition céphalométrique. Elle est déterminée par la longueur de la branche montante de la mandibule. Elle détermine la hauteur postérieure du plan d'occlusion, et participe ainsi à la détermination de son orientation. Pour Delaire (53), les principaux facteurs qui règlent la position (niveau et orientation) du plan d'occlusion sont : la position des articulations temporo-mandibulaires par rapport à la base du crâne, la croissance des condyles mandibulaires, la croissance maxillaire, le volume du contenu buccal notamment le volume lingual, le volume du contenu crânien et les muscles cervico-faciaux (figure 20).



Principaux facteurs réglant l'état du plan d'occlusion :

- 1 - position de l'A.T.M. à la base du crâne ;
- 2 - potentiel de croissance du cartilage condylien ;
- 3 - croissance verticale du maxillaire (y compris les procès alvéolaires supérieurs) ;
- 4 - contenu endo-buccal ;
- 5 - (indirectement) le contenu crânien ;
- 6 - chaîne musculaire cervicale postéro-latérale ;
- 7 - chaîne faciale profonde ;
- 8 - chaîne faciale superficielle ;
- 9 - muscles masticateurs.

Figure 20. Principaux facteurs réglant l'état du plan d'occlusion d'après Delaire (53).

La dimension verticale postérieure de la face se mesure sur la téléradiographie de profil entre des points de référence variant en fonction des auteurs. De nombreuses méthodes de mesures ont été décrites. On peut citer notamment Nanda (54) et Biggerstaff (55) mesurant la hauteur faciale postérieure totale entre les points S (centre de la selle turque) et Go (point gonion). Delaire (56)(57) avec son analyse céphalométrique prenant en compte l'équilibre de la voûte et de la base du crâne et son influence sur l'architecture faciale, mesure la dimension verticale postérieure entre les points Cp (point condylien postérieur : intersection du bord postérieur du condyle et de la ligne C2 (frontière cranio-faciale)) et Go (point gonion). L'analyse architecturale et structurale cranio-faciale de profil de Delaire permet d'apprécier de façon précise la position idéale du gonion et l'orientation du plan d'occlusion. Le gonion théorique (Got) se trouve à l'intersection de trois lignes faciales : F3 (ligne postérieure d'équilibre de la face), F6 (ligne maxillo-ramale) et F7 (ligne cranio-mandibulaire). La ligne F8 (ligne occlusale) tangente à l'écaille occipitale détermine le niveau théorique du plan d'occlusion (figure 21).

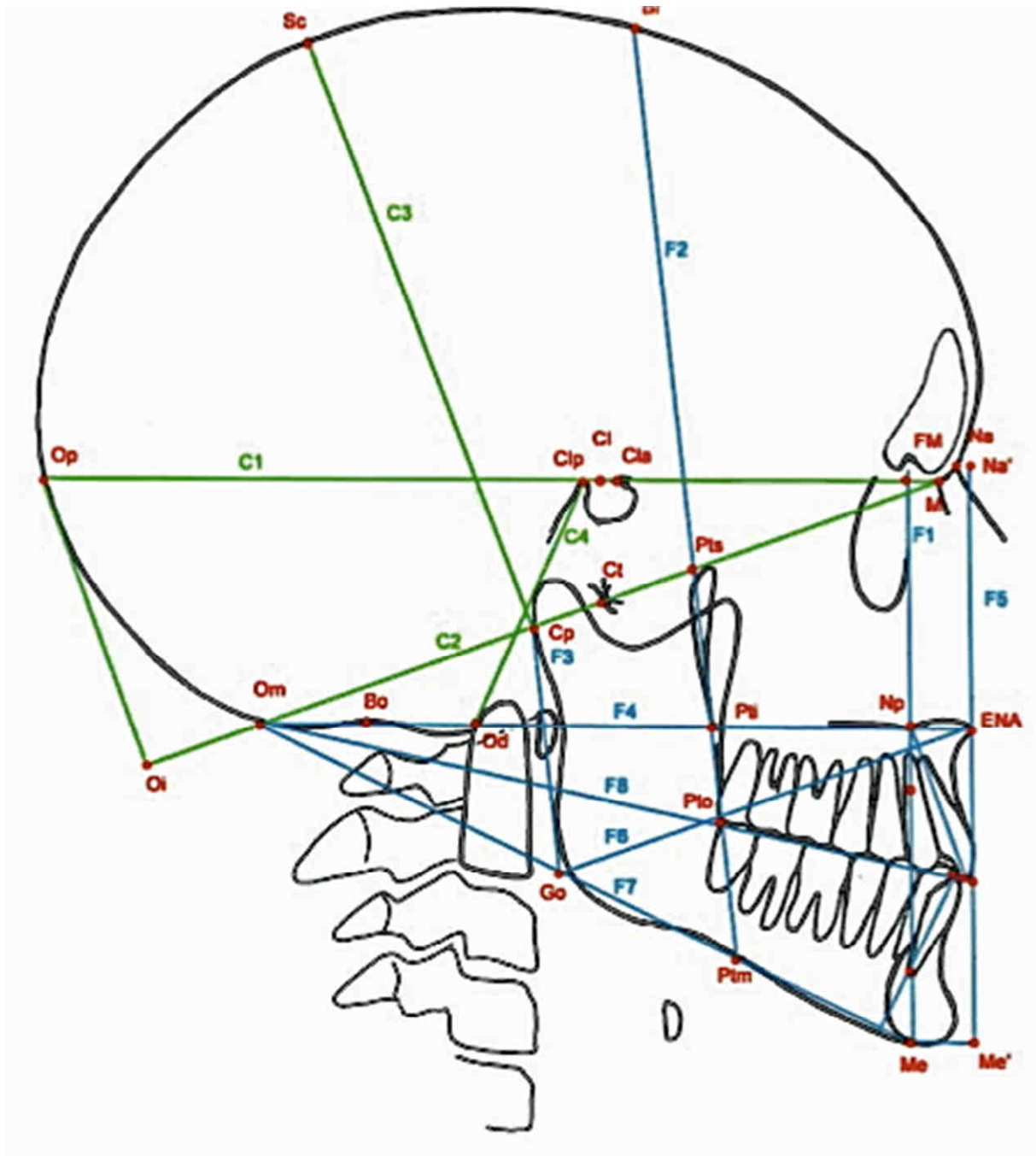


Figure 21. L'analyse architecturale cranio-faciale de Delaire.

Chez un sujet présentant un équilibre cranio-facial normal, le bord inférieur de l'angle mandibulaire et le bord inférieur de la deuxième vertèbre cervicale sont au même niveau (58). Cette relation verticale s'établit vers l'âge de deux ans et se modifie peu au cours de la croissance (59). Cependant elle ne constitue pas un repère absolu et doit être réévaluée en fonction de la position de l'articulation temporo-mandibulaire ou en cas d'anomalies du rachis cervical ou de la base du crâne (58)(59).

Les rapports entre l'angle de la mandibule et le rachis cervical associés à l'orientation du plan d'occlusion mandibulaire et à l'obliquité sagittale de la symphyse mentonnière sont ainsi des éléments permettant d'apprécier la dimension verticale postérieure de la face (58).

Delaire (53) décrit l'influence de la croissance et de l'orientation du condyle sur l'aspect et la situation de l'angle mandibulaire et de la branche montante. Un hypodéveloppement condylien entraîne une ascension postérieure du plan d'occlusion et une ascension de l'angle mandibulaire avec accentuation de l'encoche pré-angulaire. Ces éléments rejoignent la description de la croissance mandibulaire en rotation postérieure décrite par Björk (60).

Moss décrit quatre unités squelettiques mandibulaires, condylienne, coronoïdienne, angulaire et corporeale qui se rejoignent au voisinage de l'orifice d'entrée du canal dentaire (61). La croissance verticale postérieure de la mandibule est essentiellement déterminée par la croissance de l'unité squelettique condylienne. Cette unité est soumise à deux types de croissance qui agissent au niveau du cartilage condylien. La croissance principale de type primaire constitutionnelle est liée notamment à la qualité et la quantité des cellules issues des crêtes neurales du bourgeon mandibulaire et aux facteurs extrinsèques généraux principalement hormonaux. La croissance secondaire adaptative est réglée par les facteurs fonctionnels locorégionaux dominés par l'action du muscle ptérygoïdien latéral (61). Ainsi toute altération de la hauteur de l'unité condylienne entraîne un trouble de la dimension verticale postérieure de la face.

La dimension verticale postérieure joue un rôle essentiel dans l'équilibre facial. Elle participe à l'acquisition du niveau et de l'obliquité du plan d'occlusion et est responsable en partie de la forme et de la position de la mandibule. Une croissance condylienne insuffisante peut donc entraîner une mandibule de petite taille.

1.2. L'insuffisance verticale postérieure de la face

En 1989, Mercier et al. (61)(62) ont introduit la notion d'insuffisance verticale postérieure qui définit l'ensemble des altérations par défaut de croissance de l'unité squelettique condylienne, responsable d'un raccourcissement de la branche montante mandibulaire.

Il existe, pour ces auteurs, quatre causes principales à l'insuffisance de développement du processus condylien :

- les malformations congénitales (dont les dysplasies oto-mandibulaires) ;
- les séquelles traumatiques ;

- les atteintes dégénératives rhumatismales ;
- les résorptions condyliennes idiopathiques.

Les formes unilatérales se présentent comme une asymétrie faciale d'origine mandibulaire. L'analyse architecturale et structurale cranio-faciale de profil de Delaire (56) permet de préciser les signes d'insuffisance postérieure unilatérale :

- dédoublement des bords basilaires ;
- ascension du gonion du côté atteint ;
- ascension postérieure du plan d'occlusion du côté atteint.

Les formes bilatérales prennent le plus souvent l'aspect d'un excès vertical antérieur vrai ou relatif avec rétromandibulie et rétrusion mentonnière marquée donnant le typique profil d'oiseau.

Ces brachyramies ou hypocondylies bilatérales sont à l'origine d'un schéma facial hyperdivergent, habituellement défini en orthodontie comme une ouverture excessive de l'angle formé par le plan de Francfort et le plan mandibulaire (normalement inférieur à 33°).

Le choix thérapeutique de ces insuffisances verticales postérieures est fonction des caractéristiques anatomo-physiologiques de l'unité condylienne, c'est à dire selon son caractère fonctionnel ou non et selon le degré de sévérité de l'hypoplasie. Le principe thérapeutique est de redonner à l'unité condylienne une longueur et une fonction satisfaisantes. Le traitement consiste en une chirurgie d'allongement des branches montantes (62). De nombreux traitements chirurgicaux ont été proposés, appartenant soit à la chirurgie orthognathique conventionnelle, englobant les ostéotomies mandibulaires et les greffes osseuses (dont la greffe chondro-costale), soit à la distraction osseuse mandibulaire.

2. Une micromandibulie particulière

L'atteinte mandibulaire constitue l'une des malformations caractéristiques du syndrome de Treacher Collins. La prévalence de l'hypoplasie mandibulaire retrouvée dans la littérature varie de 69% à 89% (7)(12)(13)(14)(15).

L'atteinte mandibulaire d'un point de vue thérapeutique est au premier plan. Si elle est sévère, elle expose à des complications mettant en jeu le pronostic vital avec des troubles respiratoires obstructifs. L'obstruction des voies aériennes supérieures secondaire à la

micromandibulie et la glossoptose nécessitent parfois une prise en charge néonatale spécifique avec différentes thérapeutiques adaptées au degré de sévérité des troubles respiratoires : le traitement positionnel, la ventilation non invasive en pression positive continue, l'intubation naso-pharyngée, la labioglossopexie, la distraction osseuse mandibulaire, l'intubation trachéale et en ultime recours la trachéotomie (63)(64). La prévalence du syndrome d'apnée obstructive du sommeil chez des patients présentant un syndrome de Treacher Collins varie de 25% à 46% (18)(19).

La caractéristique principale de cette atteinte mandibulaire est la micrognathie. Tulasne (65) a décrit en 1982 les caractéristiques communes aux micrognathies mandibulaires acquises ou congénitales. En utilisant l'analyse céphalométrique de Delaire, il a comparé la position de la mandibule et du maxillaire par rapport à la base du crâne et a permis de déterminer précisément leur situation dans le sens sagittal et vertical. L'analyse se référait aux proportions individuelles idéales théoriques telles que définies par l'analyse de Delaire (figure 22).

Il a aussi précisé le retentissement de cette micromandibulie sur la croissance antéro-postérieure et verticale du maxillaire, nécessitant d'être pris en compte dans le plan de traitement. Les déformations caractéristiques sont au niveau mandibulaire :

- La mandibule est hypoplasique avec réduction des dimensions sauf la hauteur symphysaire qui est augmentée.
- Le menton est plat et allongé dans le sens vertical.
- Le corps mandibulaire est court et présente une accentuation de l'encoche préangulaire.
- L'ouverture de l'angle mandibulaire est augmentée (au point que le bord inférieur de la mandibule est parfois presque vertical).
- La longueur et la largeur de la branche montante sont diminuées.
- Les condyles, la cavité glénoïde et les tubercules articulaires sont hypoplasiques, déformés voire absents.
- Les condyles mandibulaires sont en position antérieure par rapport à la base du crâne.

Ces anomalies mandibulaires se répercutent au niveau maxillaire par un trouble de la croissance verticale avec une ascension et un raccourcissement de la partie postérieure du maxillaire.

Ces anomalies maxillo-mandibulaires entraînent sur le plan dentaire et occlusal :

- un encombrement dentaire lié à la petite taille des arcades supérieure et inférieure ;
- une classe II d'Angle molaire et canine avec tendance à la béance antérieure ;
- un plan d'occlusion oblique en haut et en arrière (rotation postérieure du plan d'occlusion).

On constate d'autres anomalies fréquemment associées :

- un nez large et proéminent ;
- une incompetence labiale constante au repos liée à l'excès vertical antérieur de la face, particulièrement au niveau du menton ;
- une région supra-hyoïdienne courte (raccourcissement de la distance entre l'os hyoïde et le menton) ;
- une limitation de l'ouverture buccale et des dysfonctions de l'articulation temporo-mandibulaire peuvent être présentes.

Ainsi, les particularités de la micrognathie mandibulaire sont :

- une réduction de la hauteur faciale postérieure ;
- une obliquité extrême du plan d'occlusion en haut et en arrière ;
- une extrême rétrusion, une hypoplasie et une rotation postérieure de la mandibule.
- une légère rétrusion et une hypoplasie maxillaire ;
- un allongement de la hauteur faciale antérieure particulièrement au niveau de la partie inférieure de la face.

Il se produit donc une rotation postérieure (ou rotation horaire) de l'ensemble du complexe maxillo-mandibulaire. Si la compensation dento-alvéolaire est complète, on ne retrouve pas de béance antérieure mais un excès vertical antérieur maxillaire. Si elle est incomplète, il apparaît une béance antérieure (66).

Cette typologie faciale, rentre dans le cadre de l'hyperdivergence squelettique par insuffisance verticale postérieure.

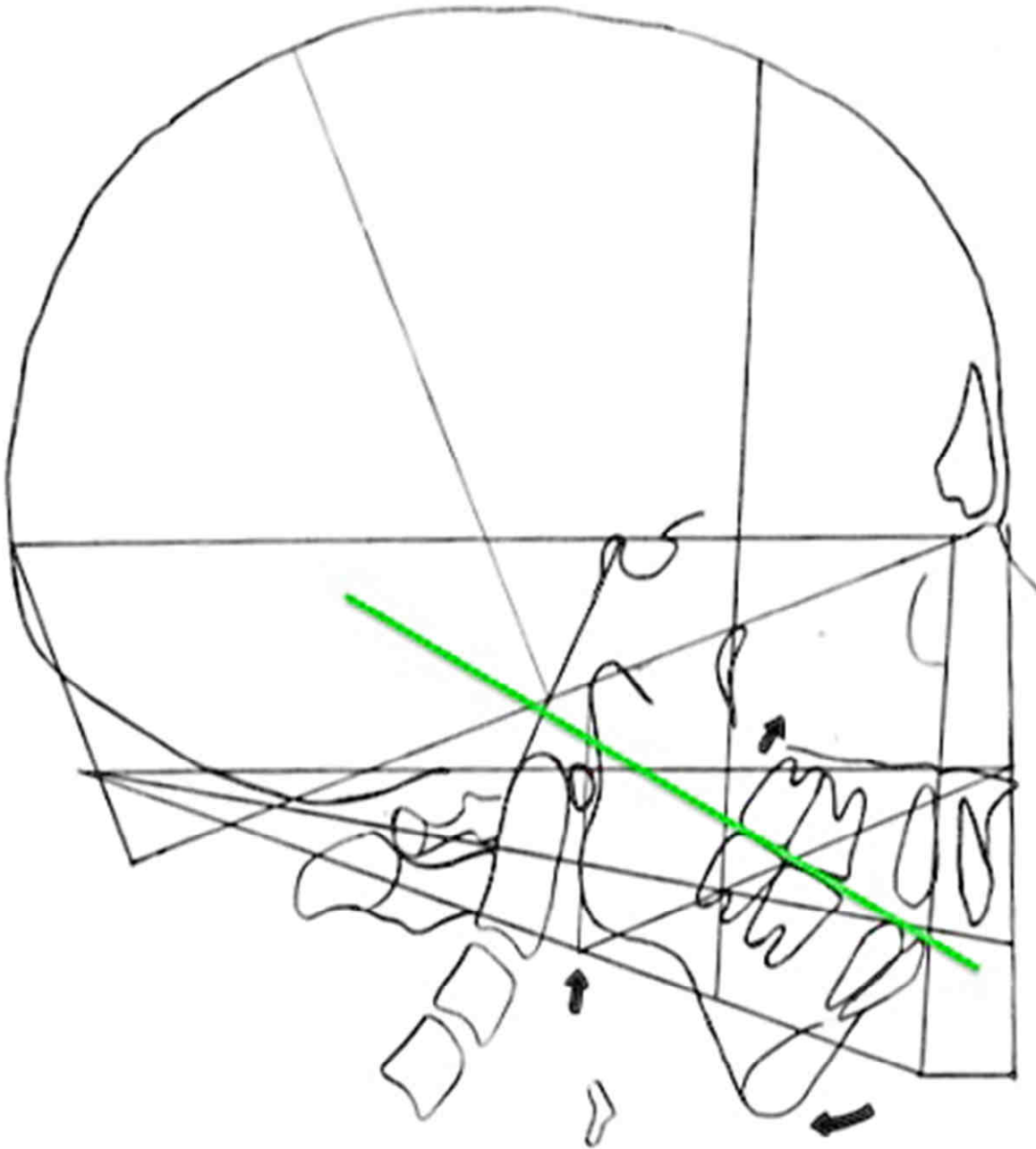


Figure 22. Analyse céphalométrique de Delaire d'un patient présentant un syndrome de Treacher Collins. Il existe une verticalisation du plan d'occlusion, oblique en haut et en arrière (ligne verte).

Ces caractéristiques communes aux micromandibulies sont constatées dans le cadre du syndrome de Treacher Collins (21)(32)(67)(68)(69) (figure 23). La totalité de la mandibule est déformée. La symphyse est en retrait, allongée verticalement et sans relief. Tessier utilisait le terme de macrorétrogénie pour décrire la déformation du menton qui associe excès vertical et rétrognathie (70) (figure 24).



Figure 23. La micromandibulie du syndrome de Treacher Collins (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCF).



Figure 24. La macrorétrogénie du syndrome de Treacher Collins.

Pour Tessier et Tulasne (31), trois facteurs sont impliqués dans l'apparition de la béance antérieure : le raccourcissement du ramus, la micromandibulie entraînant un manque de place pour la langue, et une posture haute de la tête pour améliorer la respiration et qui provoque une mise en tension des muscles génio-hyoïdiens tractant le menton vers le bas.

En 1969, Pruzansky (17) a publié une étude sur le suivi d'enfants présentant des malformations cranio-faciales comportant une atteinte mandibulaire. Il a étudié la forme et la croissance mandibulaire, soulignant la diversité de ces micromandibules. Il a ainsi constaté chez les enfants présentant un syndrome de Treacher Collins, une forme unique de micromandibulie à la fois au niveau de la forme, ainsi que du modèle de croissance. Il a notamment remarqué la courbure très particulière du bord basilaire ainsi que la persistance de la rétromandibulie et de la rétrognathie au cours de la croissance. Il a émis une hypothèse plus génétique qu'adaptative pour expliquer cette courbure.

Roberts, Pruzansky et Aduss (32) ont publié, en 1975, une étude céphalométrique, retrouvant certaines caractéristiques dont une base du crâne plus courte et une fermeture de l'angle basi-

crânien (ou angle sphéno-ethmoïdal). Un raccourcissement de la branche montante et du corps mandibulaire avec une ouverture de l'angle gonial (angle entre la branche montante et le corps mandibulaire) est noté. Le plan palatin est basculé en haut et en arrière avec une réduction de la dimension verticale des choanes et une hauteur postérieure de la face considérablement diminuée. L'étude a confirmé la singularité de la courbure du bord inférieur de la mandibule considérée comme une caractéristique spécifique du syndrome (figure 25). Elle met en évidence une notion importante que sont la stabilité et la persistance des anomalies céphalométriques lors de la croissance. Cette constatation est en faveur d'une forme mandibulaire déterminée génétiquement, contrairement à d'autres micromandibulies qui présentent un bord inférieur mandibulaire se rapprochant de celui du syndrome de Treacher Collins avec une augmentation de l'encoche préangulaire par arrêt précoce de la croissance condylienne telles que les atteintes dégénératives rhumatismales (arthrite chronique juvénile) et les séquelles de fractures condyliennes, mais dont la forme s'aggrave progressivement. Il n'y a pas de corrélation entre la sévérité de la courbure du bord inférieur mandibulaire et la sévérité du syndrome.

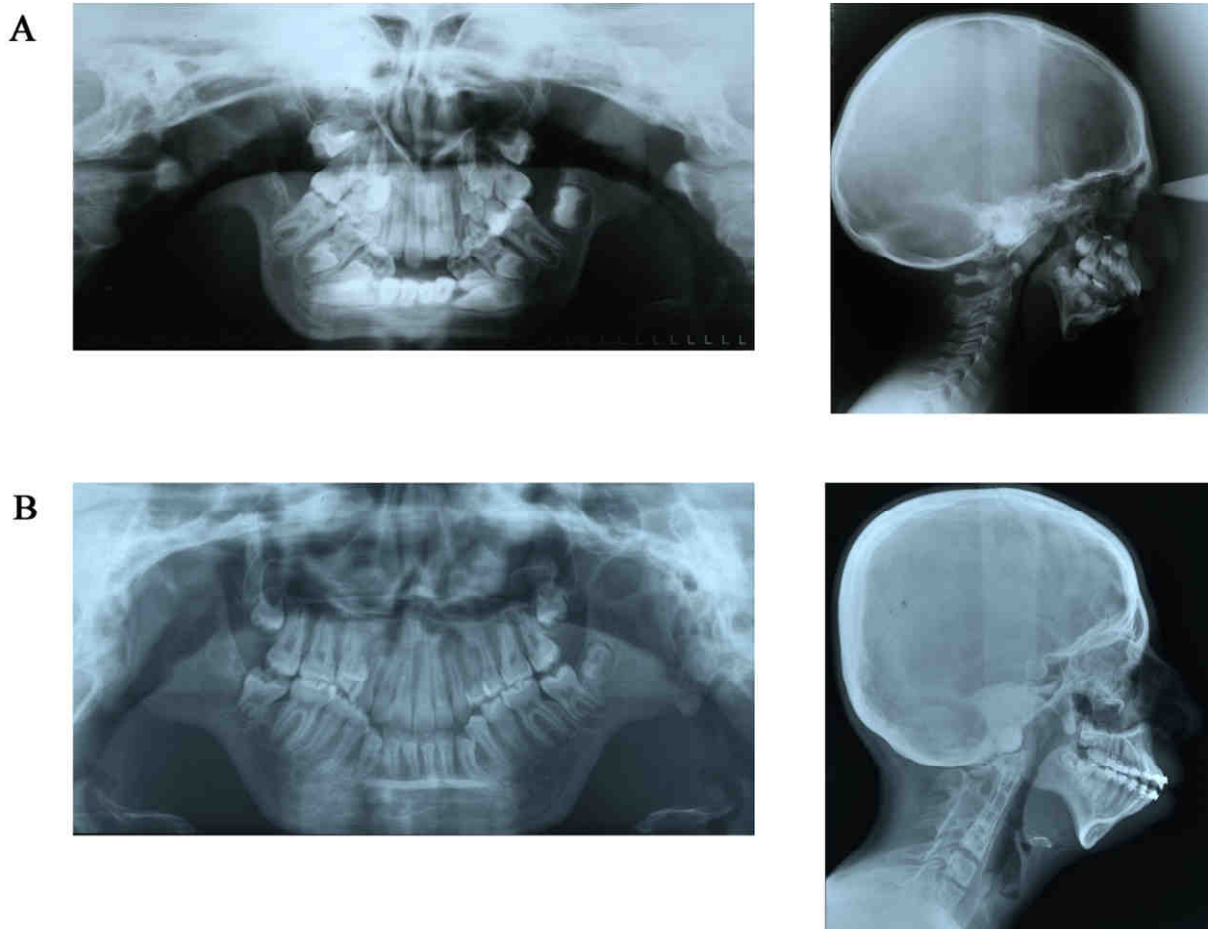


Figure 25. La courbure caractéristique du bord inférieur mandibulaire (A et B).

De nombreuses études céphalométriques sur les spécificités de la déformation mandibulaire ont été publiées. Différentes réflexions en découlent. Des auteurs considèrent que l'angle gonial est augmenté (10)(21)(22)(32)(71). Marsh et al. (71) retrouvaient une ouverture excessive de l'angle gonial chez les 14 patients de leur étude, approchant une ouverture extrême de 180° chez deux garçons présentant une atteinte sévère. D'autres auteurs considèrent que l'angle est normal et que cette courbure particulière du bord inférieur est uniquement liée à la déformation du corps mandibulaire. Grayson et al. (72), en 1986, ont décrit une méthode d'analyse particulière, étudiant l'axe médian mandibulaire et les lignes tangentes au point d'inflexion du bord basilaire et ont montré que les rapports entre la branche montante et le corps mandibulaires étaient normaux. Ils considérèrent que l'utilisation des repères céphalométriques classiques mène l'investigateur à voir la déformation du bord inférieur comme une concavité extrême alors qu'il s'agit d'une orientation en arrière et en bas de la partie antérieure du corps à partir de l'encoche préangulaire. Ils considèrent ainsi l'encoche préangulaire comme l'origine de la position en bas et en arrière de la symphyse. La déformation mandibulaire du ramus est extrêmement variable. Elle va de l'hypoplasie mineure avec simple réduction de taille des structures anatomiques morphologiquement normales à l'agénésie du ramus. L'atteinte condylienne est la marque pathognomonique des dysplasies oto-mandibulaires.

En 1986, Marsh et al. (71) ont retrouvé, dans une étude scannographique tridimensionnelle de 14 patients présentant un syndrome de Treacher Collins, une variabilité significative des atteintes mandibulaires entre les patients (variabilité inter-individuelle), mais aussi entre le côté droit et le côté gauche chez un même patient (variabilité intra-individuelle) (figure 26).

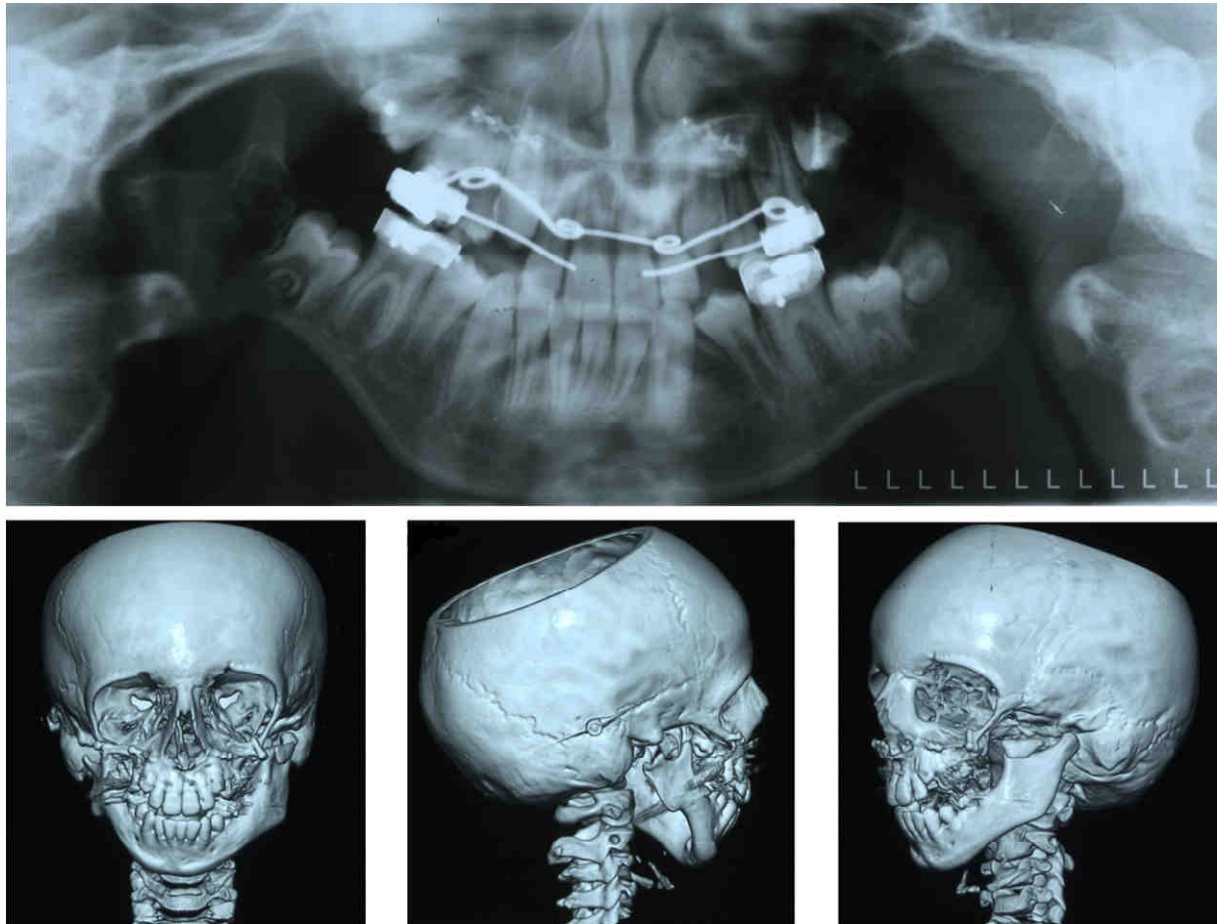


Figure 26. Patient présentant une atteinte mandibulaire asymétrique.

3. Les anomalies associées

3.1. Les anomalies maxillaires

Des anomalies maxillaires sont aussi constatées. Classiquement, ces anomalies maxillaires sont considérées comme secondaires et en rapport avec l'atteinte mandibulaire primitive et donc éventuellement réversibles après suppression des contraintes mandibulaires (73). Au contraire, certaines caractéristiques telles que l'atrésie choanale sont considérées comme primitives. Le caractère primaire, malformatif, ou secondaire, lié à un trouble de la croissance, de ces anomalies est donc difficile à affirmer. Il s'agit probablement de l'association des deux. Des études céphalométriques retrouvent une augmentation de l'ouverture de l'angle entre la base du crâne et le plan palatin, confirmant la rotation postérieure du plan d'occlusion (32). Le maxillaire est comme comprimé dans sa partie postérieure, conséquence d'un trouble de croissance verticale. La partie postérieure du maxillaire est parfois presque en contact avec la base du crâne (10). Ce raccourcissement postérieur du maxillaire est à l'origine d'une

obstruction plus ou moins importante des choanes, aggravant ainsi les troubles respiratoires. De véritables atrésies choanales sont décrites (31). Tessier (51) considère à travers la classification des fentes faciales que le maxillaire présente des anomalies primitives résultant de l'association des fentes n°6 et n°7. Une hypoplasie plus ou moins sévère des lames du processus ptérygoïde s'associe aux anomalies maxillaires postérieures (26)(71).

Le palais est habituellement ogival et une fente palatine est présente dans 23% à 35% des cas (7)(12)(14)(15)(27)(28). Des anomalies de la vascularisation palatine ont été décrites, augmentant le risque de complications après fermeture de la fente palatine. Bresnick et al (27) ont retrouvé un taux de fistules palatines résiduelles plus importantes après palatoplastie chez des patients présentant un syndrome de Treacher Collins par rapport à des patients avec une fente palatine syndromique ou non.

Dans leur étude céphalométrique, Roberts et al. (32) ont constaté que la relation entre le maxillaire et la base du crâne (angle SNA) ainsi que la hauteur antérieure du complexe nasomaxillaire étaient dans les limites de la normale. Des excès verticaux maxillaires antérieurs ont été décrits mais ceux-ci apparaissent augmentés par la protrusion des dents maxillaires antérieures et la rétromandibulie (24).

La hauteur faciale totale paraît souvent excessive et peut être attribuée à l'association d'une béance antérieure, de la rétromandibulie et de la dysplasie symphysaire (74).

Ces anomalies mandibulaires retentissant donc sur la position du maxillaire, la chirurgie orthognathique peut s'appliquer à trois structures, selon l'âge et le degré de la déformation :

- le menton ;
- la branche montante ;
- le maxillaire.

3.2. L'atteinte des muscles masticateurs

L'atteinte mandibulaire s'accompagne d'une atteinte des muscles masticateurs (11). Une relation existe entre la sévérité de la déformation mandibulaire et l'atteinte des muscles masticateurs (75). L'hypoplasie musculaire touche le temporal, le masséter et les ptérygoïdiens avec une sévérité variable (11)(71). L'hypoplasie est particulièrement marquée sur le ptérygoïdien latéral, ce qui explique la limitation des mouvements de propulsion et de diduction mandibulaire. Selon le degré d'hypoplasie osseuse, avec parfois absence de processus coronoïde, d'arcade zygomatique et d'os zygomatique, les muscles temporal et

masséter hypoplasiques fusionnent le long du ramus pour former un muscle commun « temporo-masséterin » avec une continuité aponévrotique (31) (figure 6).

La déformation mandibulaire en rotation postérieure du syndrome de Treacher Collins ne résulte probablement pas seulement d'une hypoplasie primitive mais aussi d'un manque de développement masticatoire efficace (22). Il existe un probable déséquilibre musculaire entre la force des muscles masticateurs élévateurs de la mandibule et la force des muscles abaisseurs, avec une traction prédominante des muscles sus-hyoïdiens, contribuant au déplacement postérieur du corps mandibulaire. La pression linguale participe probablement aussi à la déformation de cette mandibule hypoplasique (10).

4. La classification de Pruzansky

Différentes classifications ont été établies pour l'étude des dysplasies oto-mandibulaires, notamment la classification de Pruzansky (75).

Pruzansky a été le premier à proposer une classification pour la microsomie hémifaciale, intégrant les lésions auriculaires et mandibulaires. En 1969 (17), il a publié une étude sur le suivi d'enfants qui présentaient des malformations cranio-faciales comportant une atteinte mandibulaire. Il a étudié principalement la forme et la croissance mandibulaire. A partir de radiographies d'enfants présentant une microsomie hémifaciale, il a superposé les tracés de l'hémi-mandibule anormale et de l'hémi-mandibule normale. La distinction entre les deux devenait évidente. Il a ainsi établi une classification radiologique de l'atteinte mandibulaire en trois grades (figure 27) :

- Grade I : réduction de la taille par rapport au côté sain, toutes les structures anatomiques du ramus sont morphologiquement normales.
- Grade II : le ramus est hypoplasique et déformé, toutes les structures anatomiques du ramus (condyle, coroné, incisure mandibulaire et angle) sont reconnaissables mais déformées.
- Grade III : le ramus est très hypoplasique, certaines structures ne sont plus identifiables, pouvant aller jusqu'à une agénésie du ramus.

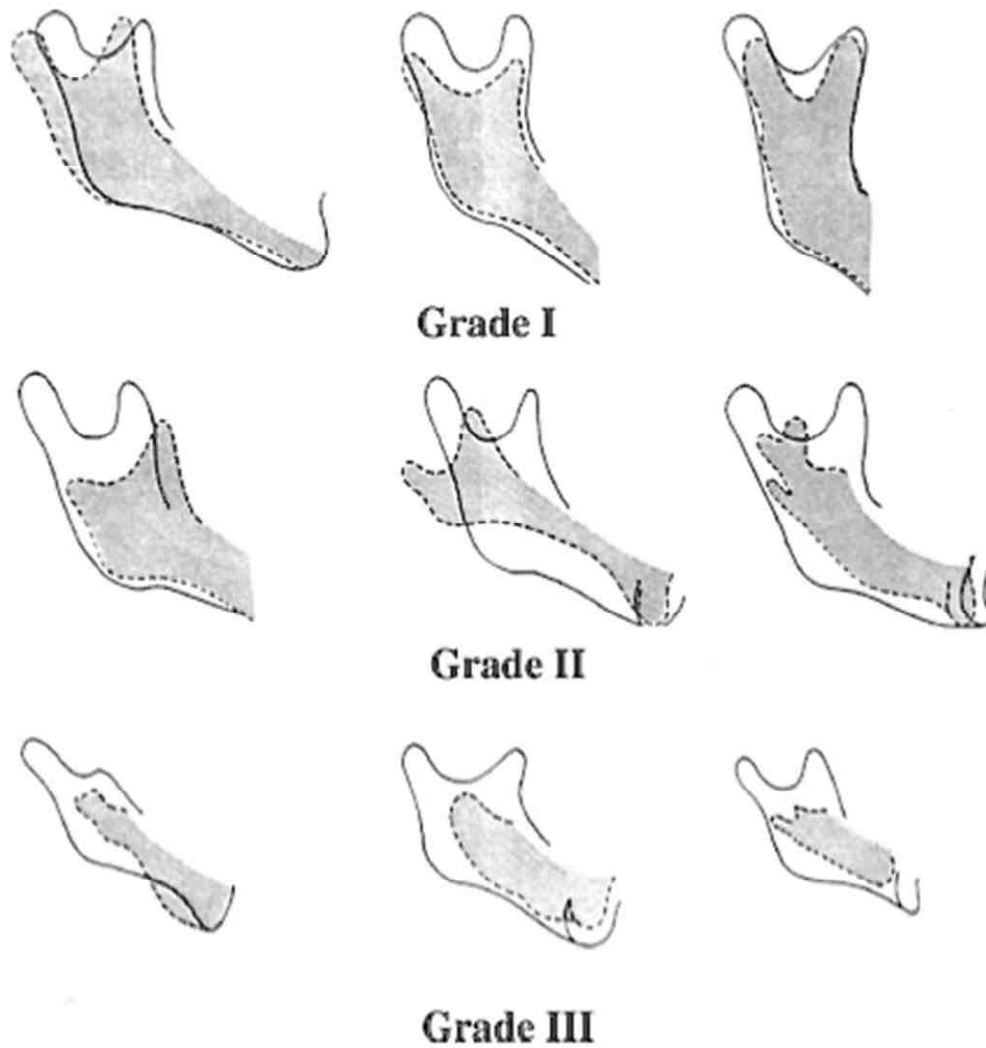


Figure 27. Classification de Pruzansky (17).

Cette classification a par la suite été modifiée par Kaban et al. (76). Le grade II a été divisé en deux sous-groupes pour tenir compte de la position et de la fonctionnalité de l'articulation temporo-mandibulaire (figure 28) :

- Le grade IIA : l'articulation malformée est positionnée de façon adéquate permettant une ouverture buccale symétrique.
- Le grade IIB : l'articulation est mal positionnée avec une position inférieure, médiale et antérieure par rapport à la normale. Elle doit être repositionnée chirurgicalement pour obtenir une fonction adéquate.

Kaban et al. (76) considèrent que sur les plans fonctionnel et thérapeutique les grades I et IIA d'une part et IIB et III d'autre part sont proches.

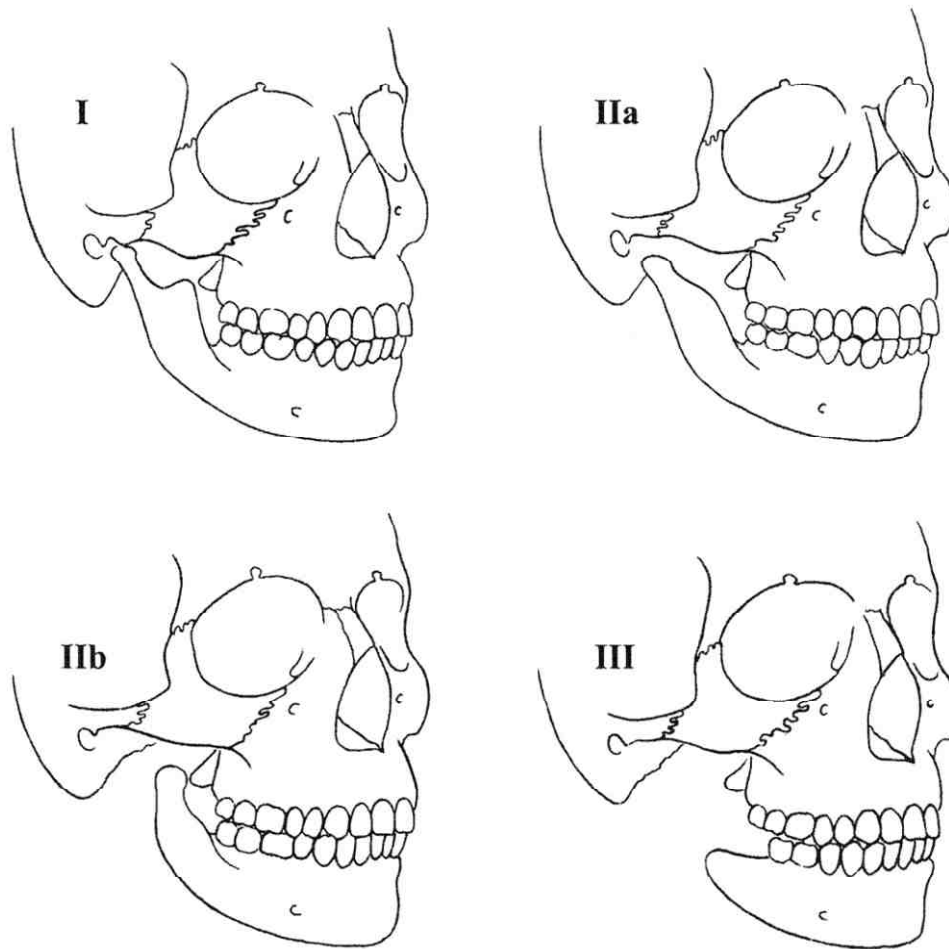


Figure 28. Classification de Pruzansky - Kaban (76).

Cette classification reste très utilisée en pratique en raison de sa simplicité et de ses implications thérapeutiques. Elle est directement applicable et largement utilisée pour caractériser l'atteinte mandibulaire du syndrome de Treacher Collins (21)(69)(77).

Le traitement chirurgical

La correction des anomalies du syndrome de Treacher Collins est difficile (20)(25)(78)(79). Le traitement de l'atteinte mandibulaire en est un exemple comme en témoignent les nombreux protocoles décrits (14)(15)(20)(21)(23)(24)(80)(81)(82). Initialement, le traitement était exclusivement du domaine de la chirurgie orthognathique conventionnelle. Il s'est récemment enrichi des techniques de distraction osseuse et de microchirurgie. L'âge

d'intervention reste un point essentiel de la discussion avec d'un côté la chirurgie interceptive précoce et de l'autre la chirurgie à l'âge de la maturité osseuse.

1. Les objectifs

Les objectifs thérapeutiques sont multiples (10)(31)(69) :

- restauration de l'équilibre facial et amélioration esthétique ;
- harmonisation du profil en projetant le menton et en redessinant l'angle cervico-mentonnier ;
- normalisation de l'occlusion dentaire ;
- abaissement postérieur et horizontalisation du plan d'occlusion ;
- élargissement des voies aériennes supérieures et amélioration de la ventilation.

2. La chirurgie orthognathique conventionnelle

De multiples techniques sont proposées pour la correction des déformations du tiers inférieur de la face du syndrome de Treacher Collins. Initialement, des procédures de « masquage » ont été utilisées, telles que les greffes osseuses d'apposition et l'augmentation des tissus mous (83). Les anomalies squelettiques et les troubles fonctionnels présentés par les patients opérés selon ces techniques ont mis en évidence leur insuffisance et la nécessité d'un traitement chirurgical basé sur le repositionnement des bases osseuses.

Les aspects esthétiques et surtout fonctionnels de la déformation ont alors été privilégiés dans le plan de traitement (31).

Rogers (83) a décrit les premières techniques appliquées à la correction de cette hypoplasie mandibulaire. Il a notamment utilisé des greffes d'apposition osseuses et cartilagineuses ou des implants en silicone dans la région symphysaire, associés à des greffes de tissus graisseux. Les voies d'abord ont initialement été effectuées par voie cutanée puis par voie endobuccale.

Dès les années 1950, la chirurgie orthopédique des mâchoires et l'orthodontie se sont développées. Les ostéotomies classiques puis la greffe chondro-costale et différentes procédures d'ostéotomies combinées ont été décrites. Hormis les difficultés techniques liées à l'importance des déplacements osseux à effectuer, les difficultés résident essentiellement dans

le choix de la technique chirurgicale et l'âge d'intervention. On doit en outre tenir compte dans le choix de la technique chirurgicale de la sévérité des déformations maxillo-mandibulaires bien codifiées par la classification de Pruzansky-Kaban.

L'anesthésie d'un patient ayant un syndrome de Treacher Collins présente des difficultés liées à la rétromandibulie parfois majeure, et requiert des techniques d'intubation difficile (84). Il est parfois nécessaire de recourir à une trachéotomie transitoire pour effectuer le geste chirurgical.

2.1. La génioplastie osseuse

Certaines techniques telles que la génioplastie appartiennent au traitement chirurgical classique du syndrome et permettent de corriger la rétrogénie et l'excès vertical symphysaire caractéristiques.

En cas d'hypoplasie mandibulaire modérée et d'occlusion dentaire fonctionnelle, la chirurgie mandibulaire se limite à la génioplastie d'avancée et de réduction de hauteur. Cette procédure nécessite parfois d'être répétée, compte tenu de l'importance de l'avancée nécessaire (14)(24)(31)(20) et de la résorption importante du fragment osseux chez l'enfant et l'adolescent (70). L'intervention est pratiquée à partir de dix ans après l'éruption des canines mandibulaires. Elle restaure l'équilibre labio-mentonnier et facilite l'occlusion labiale de repos.

En 1957, Gillies et Millard (83) ont décrit l'utilisation d'un lambeau ostéopériosté réalisé aux dépens du bord inférieur de la symphyse mandibulaire et déplacé en haut et en avant par voie cutanée sous-mentale (figure 29).

Cette même technique a ensuite été réalisée par voie endobuccale (85)(86). Le fragment symphysaire peut glisser (« sliding génioplasty ») en avant le long du trait d'ostéotomie ou être transposé en avant de la symphyse restante, assurant ainsi une projection maximale (« jumping genioplasty »). Tessier utilisait cette dernière technique pour les syndromes malformatifs congénitaux dont le syndrome de Treacher Collins présentant cette macrorétrognie (70). Le fragment symphysaire est utilisé comme un lambeau osseux et reste attaché par son bord inférieur à la musculature supra-hyoïdienne (figure 30).

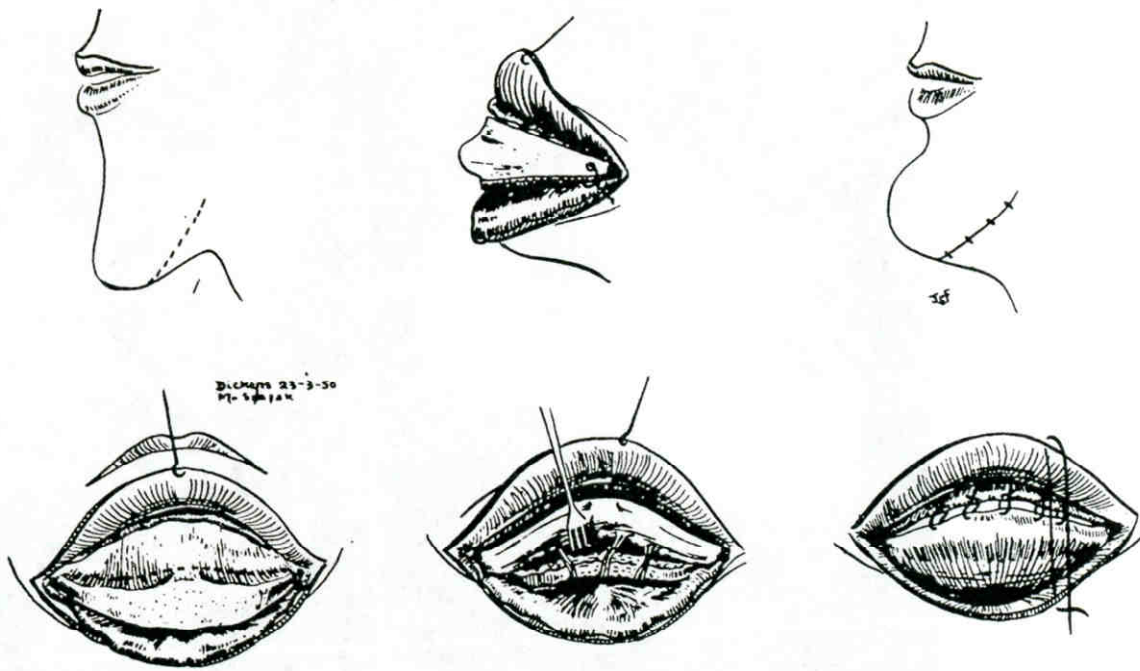


Figure 29. Génomplastie osseuse par voie cutanée sous-mentale (Gillies et Millard) (83).

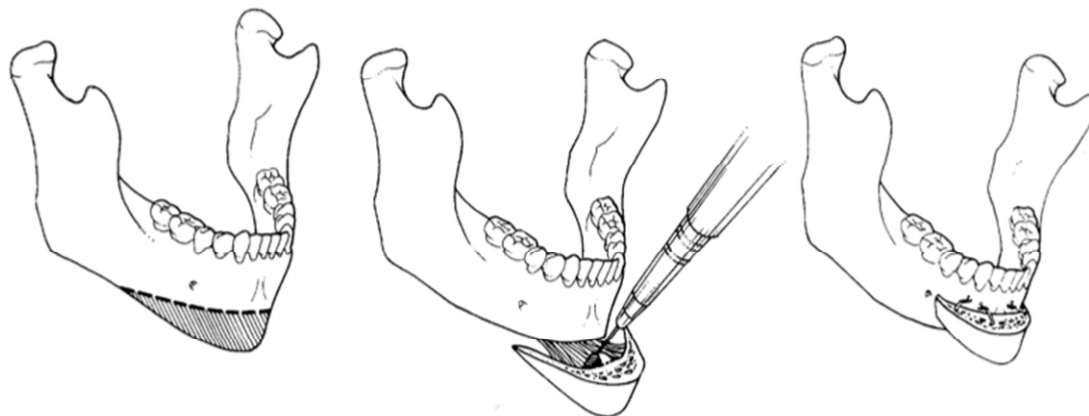


Figure 30. Génomplastie osseuse par chevauchement (« jumping genioplasty ») (70).

2.2. Les ostéotomies mandibulaires conventionnelles

La littérature fait état de nombreuses techniques appliquées à la correction des anomalies mandibulaires du syndrome de Treacher Collins.

Le traitement chirurgical est adapté au degré d'hypoplasie mandibulaire. Si l'occlusion dentaire est anormale, la déformation mandibulaire doit être corrigée. Le traitement doit porter en priorité sur les structures anormales. Il faut donc, en complément de la génomplastie, allonger la mandibule à la fois verticalement et sagittalement. Cette rotation antérieure (ou rotation anti-horaire) du corps mandibulaire avec abaissement de la partie postérieure du plan

d'occlusion projette l'étage facial inférieur, augmente l'espace pharyngé et tend à corriger l'hyperdivergence faciale.

2.2.1. L'ostéotomie sagittale de la branche montante de la mandibule

L'ostéotomie sagittale des branches montantes de la mandibule (type Obwegeser-Dal Pont) (85)(87) permet une avancée mandibulaire et dans une moindre mesure un allongement de la branche montante (figure 31).

Cette technique peut être insuffisante pour rétablir une dimension verticale postérieure correcte en cas d'insuffisance sévère.

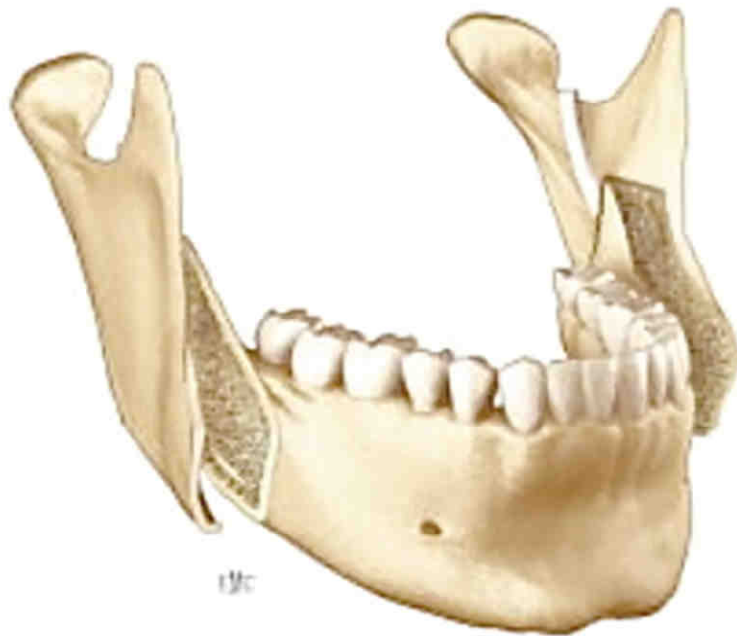


Figure 31. Ostéotomie sagittale des branches montantes (88).

2.2.2. L'ostéotomie supra et rétro-lingulaire en L ou en V inversé de la branche montante de la mandibule

L'ostéotomie mandibulaire en L inversé, décrite par Trauner en 1957 (85), permet la réalisation d'un allongement mandibulaire vertical et sagittal (figure 32).

Elle nécessite une voie d'abord cutanée, sous angulo-mandibulaire, et une greffe osseuse d'interposition.

Cette ostéotomie est notamment utilisée dans la procédure intégrale de correction des atteintes sévères du syndrome de Treacher Collins décrite par Tessier (81).

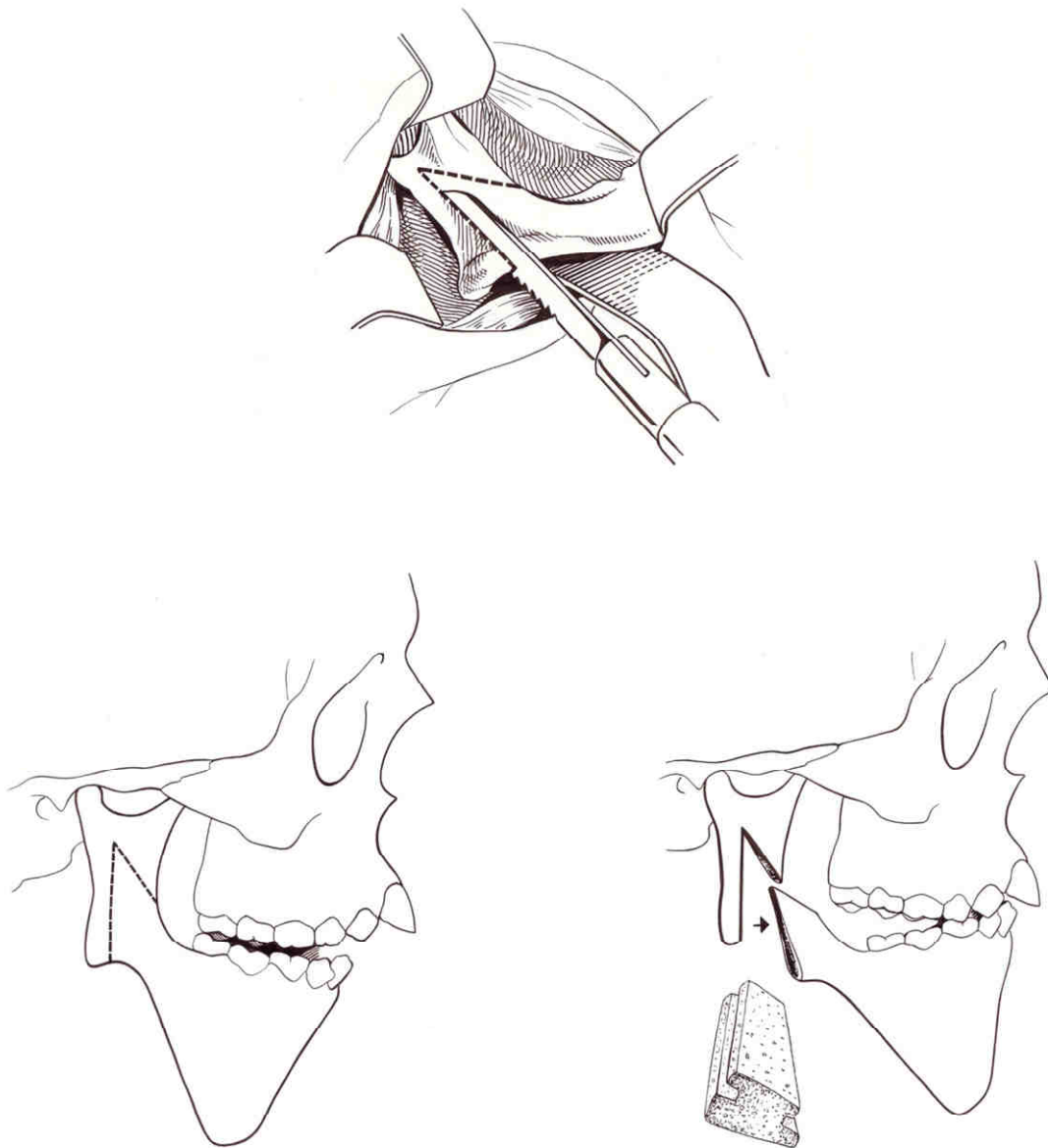


Figure 32. Ostéotomie supra et rétro-lingulaire en L ou en V inversé de la branche montante de la mandibule (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCE).

2.2.3. L'ostéotomie en C de la branche montante et du corps de la mandibule

L'ostéotomie mandibulaire en C a été décrite par Caldwell, Hayward et Lister en 1968 (89). Son tracé est une variation de l'ostéotomie supra et rétro-lingulaire en L inversé. Le trait d'ostéotomie vertical du C épargne l'angle mandibulaire et s'étend vers l'avant sous le canal alvéolaire inférieur vers le corps de la mandibule (figure 33).

L'utilisation de cette ostéotomie a été décrite pour le traitement de l'hypoplasie mandibulaire du syndrome de Treacher Collins. Elle permet une rotation et une avancée mandibulaire habituellement sans recours à une greffe osseuse (15)(20).

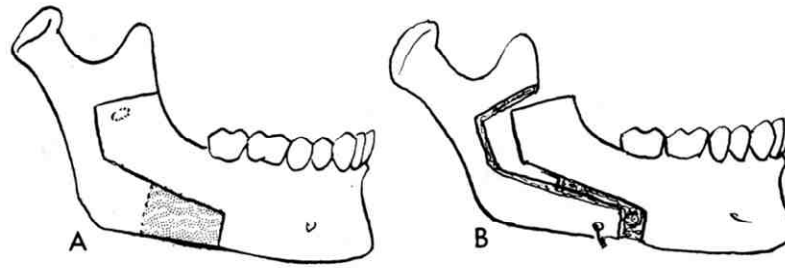


Figure 33. Ostéotomie en C de la branche montante et du corps de la mandibule (90).

2.2.4. L'ostéotomie verticale rétro-spigienne de la branche montante de la mandibule

En 1954, Caldwell et Letterman (91) ont décrit une technique d'ostéotomie verticale du ramus mandibulaire pour le traitement des prognathies mandibulaires. Après exposition du ramus mandibulaire par une voie d'abord externe sous angulo-mandibulaire, une ostéotomie verticale, passant en arrière du foramen mandibulaire, est réalisée de l'incisure mandibulaire à un point situé en avant de l'angle. La corticale externe du fragment antérieur est ensuite réséquée, exposant le nerf alvéolaire inférieur et une coronoïdectomie est réalisée. Le recul mandibulaire est permis par le chevauchement des fragments (figure 34). En conclusion de leur publication, les auteurs évoquaient la possibilité d'adaptation de cette ostéotomie pour allonger le ramus pour la correction des micrognathies mandibulaires et des déformations ramiques d'origine traumatique ou infectieuse.

Ainsi Robinson en 1957 (92), puis Caldwell et Amaral en 1960 (93), ont décrit des modifications de la technique d'ostéotomie verticale du ramus associée à une greffe osseuse iliaque pour la correction des micrognathies mandibulaires. Robinson réalise une ostéotomie légèrement oblique en arrière et en bas vers l'angle de la mandibule. Caldwell et Amaral réalisent systématiquement une coronoïdectomie pour neutraliser la traction du muscle temporal et éliminer un contact potentiel entre le processus coronoïde et la paroi postérieure de l'os zygomatique.

Robinson et Lytle (94) ont ensuite appliqué cette technique sans greffe osseuse avec une rotation antérieure du fragment condylien (figure 35).

Une seule publication fait état de l'utilisation de cette technique dans le cadre du syndrome de Treacher Collins : en 1970, Robinson et Richardson (95) ont décrit le cas d'un patient présentant une hypoplasie mandibulaire à l'origine d'une classe II d'Angle et d'une bécance antérieure. Une ostéotomie verticale rétro-spigienne de la branche montante bilatérale a été

réalisé. L'occlusion a été stabilisée par une gouttière sans béance postérieure. L'intervention a permis de corriger la malocclusion, mais pas la rétrognathie.

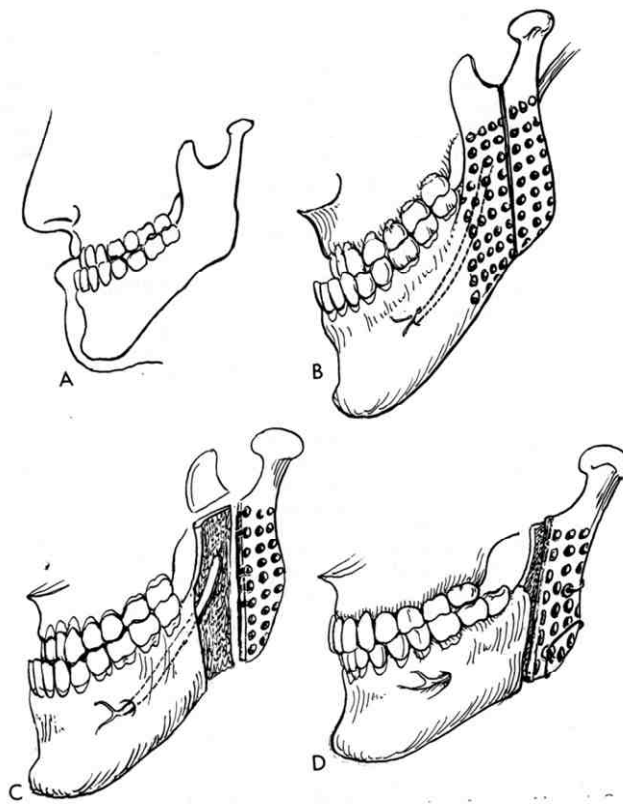


Figure 34. Ostéotomie décrite par Caldwell et Letterman pour le traitement d'une prognathie mandibulaire (90).

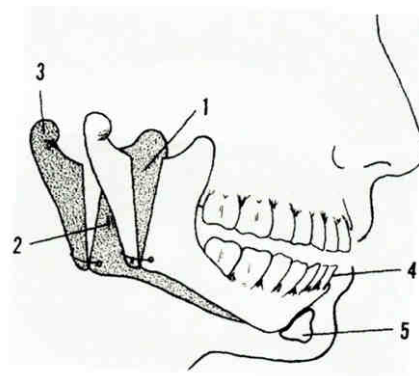


Figure 35. Correction d'une micromandibulie par une ostéotomie verticale du ramus selon Robinson (94).

2.2.5. Les ostéotomies mandibulaires segmentaires antérieures

Des ostéotomies mandibulaires segmentaires antérieures sont décrites pour corriger la béance antérieure, soit intégrées dans le protocole chirurgical habituel (24)(96), soit en complément du traitement initial (31)(67).

2.2.6. Les techniques associées

Les interventions qui consistent à augmenter la hauteur faciale postérieure par allongement des branches montantes mandibulaires et réalisant ainsi une rotation anti-horaire mandibulaire, sont réputées à risque de récurrences à plus ou moins long terme. Des techniques complémentaires ont été décrites pour améliorer la stabilité à long terme.

2.2.6.1. Les désinsertions musculaires et ligamentaires

- La désinsertion partielle des muscles sus-hyoïdiens :

Aussi appelée myotomie sus-hyoïdienne, elle a été proposée par Steinhauser (97) en 1973. Elle est réalisée par voie orale avec désinsertion des muscles génio-hyoïdiens et des ventres antérieurs des muscles digastriques.

- La désinsertion de la sangle ptérygo-massétérine et du ligament sphéno-mandibulaire :

Elle est réalisée au cours de l'ostéotomie de la branche montante mandibulaire avec désinsertion large des muscles masséter et ptérygoïdien médial. Ferri (98) a proposé de réaliser une section de la sangle ptérygo-massétérine sur son versant ptérygoïdien par voie endobuccale entre les deux valves osseuses lors de l'ostéotomie sagittale (figure 36). Ricard et Ferri (99) ont proposé une modification technique de l'ostéotomie sagittale de la branche montante mandibulaire en réalisant une ostéotomie de la valve interne en arrière de la dernière molaire permettant de libérer le segment interne de la branche montante (figure 37). La mobilisation mandibulaire est libérée des tensions exercées par le muscle ptérygoïdien médial et le ligament sphéno-mandibulaire insérés sur ce segment interne de la branche montante.

Il apparaît donc important pour ces auteurs de libérer totalement les angles et la symphyse de leurs insertions musculaires et ligamentaires pour pouvoir positionner le corps mandibulaire sans contrainte.



Figure 36. Section de la sangle ptérygo-massétérine décrite par Ferri lors de l'ostéotomie sagittale de la branche montante (98).

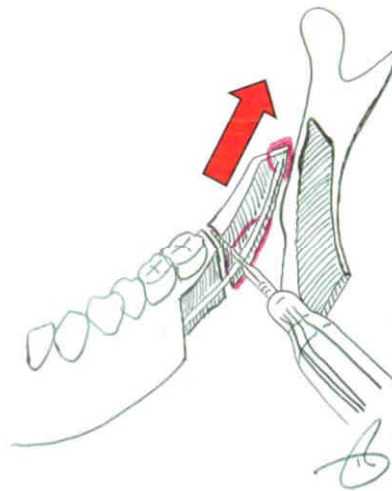


Figure 37. Ostéotomie de la valve interne lors d'une ostéotomie sagittale de la branche montante mandibulaire (99).

2.2.6.2. L'hypercorrection des bases osseuses

Compte tenu des tensions musculo-ligamentaires importantes créées lors de l'allongement mandibulaire, il est indiqué d'exagérer la correction des hypoplasies mandibulaires en maintenant entre les molaires une béance d'autant plus haute que la rotation anti-horaire est importante (100)(101).

2.3. La greffe chondro-costale et les greffes osseuses d'origine crânienne

Elles permettent la reconstruction du ramus en cas d'hypoplasie mandibulaire sévère. La côte remplace le condyle par son versant cartilagineux, permettant chez l'enfant une croissance mandibulaire. La croissance costale peut parfois être insuffisante, excessive ou asymétrique

(21)(102). L'âge d'intervention et les indications varient selon les équipes. Les déformations mandibulaires de type III selon la classification de Pruzansky-Kaban représentent la principale indication (21)(76)(102)(103)(104).

La reconstruction de la cavité glénoïde n'est pas systématique (105). Le greffon doit être en appui sur la base du crâne et ainsi permettre la création d'une néoarticulation. Obwegeser (106) a décrit différentes techniques de reconstruction par l'intermédiaire de greffes chondro-costales.

Tessier (107) a préconisé l'utilisation des greffons osseux crâniens dans la reconstruction du squelette facial notamment dans le syndrome de Treacher Collins, mettant en avant certains avantages par rapport aux prélèvements costal et iliaque: absence de douleur ou d'incapacité fonctionnelle postopératoires, os en quantité importante, absence de visibilité cicatricielle. Ces greffes osseuses crâniennes permettent la reconstruction de l'os zygomatique, de l'arcade zygomatique, du rebord orbitaire latéral ainsi que la reconstruction mandibulaire, soit par comblement du site d'ostéotomie lors de l'allongement de la branche montante par une ostéotomie en L inversé, soit par reconstruction totale de la branche montante.

2.4. Les ostéotomies maxillaires

2.4.1. L'ostéotomie maxillaire totale de Le Fort I

L'ostéotomie maxillaire de Le Fort I, selon la technique décrite par Bell (108) en 1975, doit être reportée jusqu'à l'éruption de la canine et de la seconde molaire vers l'âge de 12 ou 13 ans. Le déplacement maxillaire permet de corriger les anomalies verticales, sagittales et transversales. Le déplacement principal est une augmentation de la hauteur maxillaire postérieure par abaissement postérieur du maxillaire permettant la fermeture de la béance dentaire créée par l'ostéotomie mandibulaire (figure 38). Une impaction maxillaire antérieure permet de corriger un excès vertical antérieur maxillaire.

Pour certains auteurs, l'ostéotomie maxillaire appartient au protocole chirurgical habituel de traitement du syndrome de Treacher Collins (15)(21)(24)(79).

En cas d'insuffisance transversale du maxillaire, elle peut être associée à une disjonction intermaxillaire chirurgicale (21)(31).



Figure 38. Ostéotomie de Le Fort I permettant un abaissement postérieur du maxillaire (Collection Tessier, reproduit avec l'aimable autorisation de l'AFCCF).

2.4.2. Les ostéotomies maxillaires segmentaires

En 1974, Huffman et Lorson (109) ont décrit l'utilisation d'ostéotomies segmentaires maxillaires pour corriger la malocclusion d'un patient atteint d'un syndrome de Treacher Collins. Il présentait un excès vertical antérieur de la face, associant un excès maxillaire et symphysaire, avec une béance antérieure et une rétrognathie.

Une ostéotomie segmentaire antérieure a permis de corriger l'excès vertical maxillaire et les deux ostéotomies segmentaires postérieures ont permis de corriger la béance. La correction consistait en une impaction des segments maxillaires. La correction du trouble occlusal a été réalisée mais pas la rétrognathie.

2.5. Les combinaisons particulières

2.5.1. L'intégrale de Tessier

En 1982, une procédure radicale a été développée par Tessier et Tulasne (78)(81) pour corriger en une seule intervention les déformations maxillo-mandibulaires, l'obstruction pharyngée et reconstruire la région orbito-zygomatique.

Cette technique combine une rotation médiofaciale avec l'ostéotomie de Le Fort III comme modèle et un allongement mandibulaire par une ostéotomie mandibulaire (figure 39). Lors de sa réalisation en un temps, elle nécessite une trachéotomie. En pratique, l'ostéotomie de Le Fort III n'est pas applicable au syndrome de Treacher Collins compte tenu de l'hypoplasie ou de l'aplasie zygomatique. Elle se résume donc à la réalisation d'une ostéotomie de Le Fort II. Des greffons osseux crâniens, prélevés dans la région pariétale, sont utilisés pour reconstruire les régions orbito-zygomatiques et pour stabiliser les segments médiofacial et mandibulaire.

L'ostéotomie de Le Fort II permet un abaissement des tubérosités maxillaires et de la partie postérieure du palais avec élargissement des choanes et du nasopharynx par une rotation médiofaciale autour d'un axe horizontal au niveau de l'angle fronto-nasal avec impaction dans le sinus frontal. Elle entraîne aussi un raccourcissement de la hauteur faciale antérieure et une projection antérieure du maxillaire. Le segment ostéotomisé est stabilisé par des greffes osseuses crâniennes et nécessite une fixation forte pour résister à l'environnement tissulaire hypoplasique.

L'allongement du ramus est réalisé par une ostéotomie en V inversé avec interposition de greffons osseux. La nouvelle position maxillaire permet un allongement mandibulaire vertical et sagittal. La mandibule est positionnée avec un certain degré de surcorrection en occlusion de classe III.

La contention est réalisée par blocage intermaxillaire sur une gouttière maintenant une béance postérieure et un articulé croisé antérieur en occlusion de classe III.

Dans cette intervention, la stabilité primaire des segments médiofacial et mandibulaire déplacés dépend de la qualité des greffes osseuses, de leur positionnement et des ostéosynthèses. Elle repose principalement sur la stabilité de l'étage moyen. L'allongement extrême de la mandibule soumet l'étage moyen à des forces de traction vers l'arrière très importantes.

La stabilité à long terme dépend de la nature de la déformation, de l'âge du patient au moment de l'intervention et de l'influence musculaire sur les segments osseux. Chez un enfant, il est

souvent difficile de faire la distinction entre une vraie récurrence et une récurrence relative dans laquelle les fragments mobilisés restent stables mais ne grandissent pas aussi vite que les autres parties du squelette.

L'âge d'intervention varie selon la sévérité de l'atteinte respiratoire. En cas de troubles respiratoires sévères, elle est pratiquée entre six et dix ans.

Pour diminuer le risque de récurrence, cette procédure peut être réalisée en deux étapes, en débutant par la rotation médiofaciale chez l'enfant et en réalisant ensuite l'allongement mandibulaire avec un intervalle minimal de six mois entre les interventions.

Les auteurs ont présenté une série de 11 patients opérés en une ou deux étapes. La résolution des problèmes respiratoires était obtenue chez tous les patients. L'étude des résultats à long terme montrait une bonne stabilité de l'avancée médiofaciale mais une forte tendance à la dégradation de l'avancée mandibulaire chez les jeunes patients. Cette rechute a été attribuée à la fois aux forces de traction des tissus mous vers l'arrière et au déficit de croissance de la mandibule malformée. Les auteurs ont aussi constaté une dégradation fréquente du résultat occlusal avec un certain degré de récurrence de la béance antérieure.

Initialement réservée aux patients présentant un syndrome de Treacher Collins sévère avec des troubles respiratoires liés à l'obstruction pharyngée (par atrésie choanale et micromandibulie), cette technique peut être étendue aux cas moins sévères mais nécessitant un abaissement postérieur du maxillaire pour stabiliser l'allongement mandibulaire.

La g nioplastie d'avanc e peut  tre r alis e vers l' ge de 10   12 ans, lors de cette proc dure ou   distance. Elle peut  tre r p t e si n cessaire.

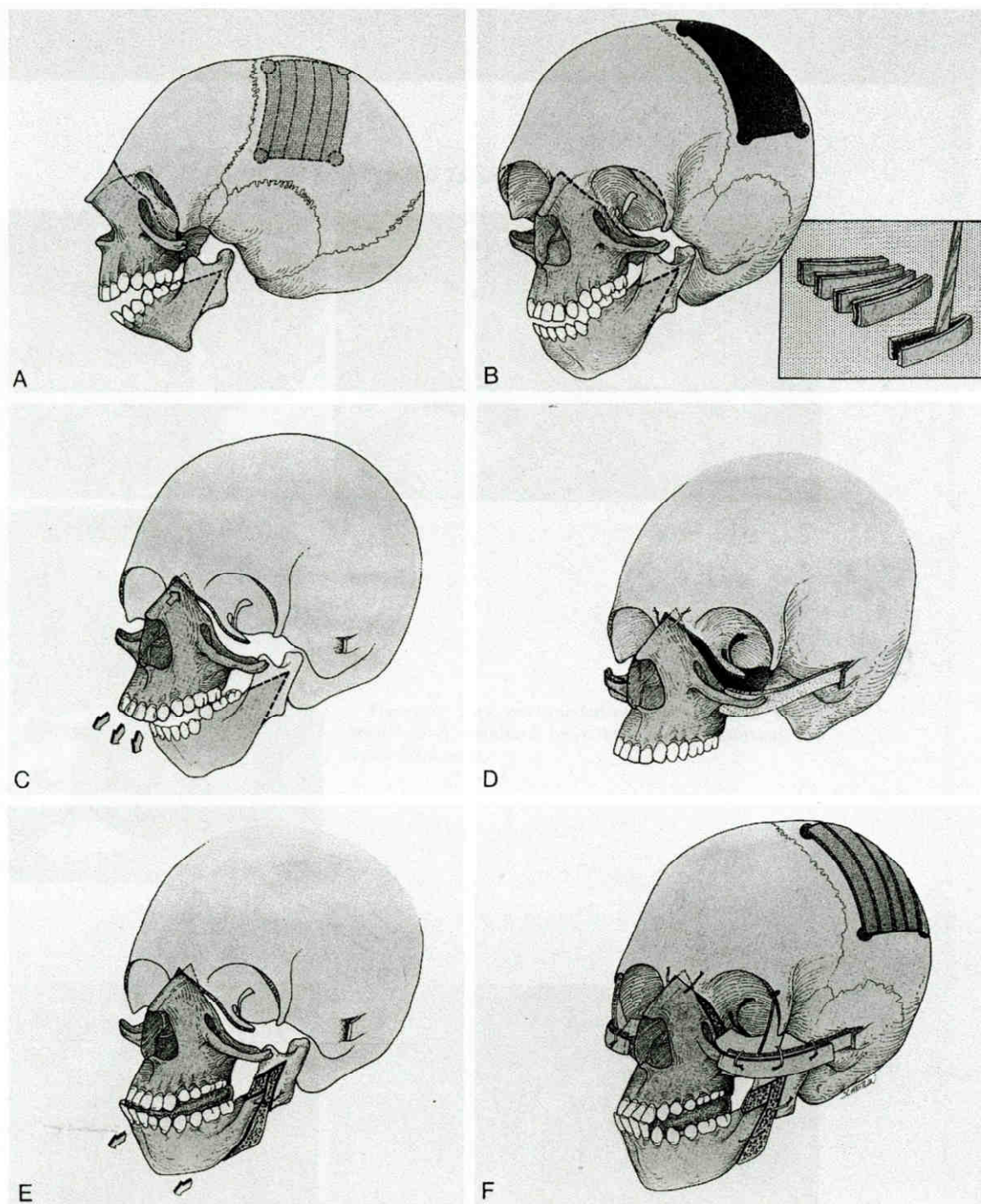


Figure 39. Procédure intégrale de Tessier pour la correction du syndrome de Treacher Collins (81).

2.5.2. L'allongement mandibulaire en quatre étapes de Freihofer

En 1997, Freihofer (24) a présenté une alternative à la procédure intégrale de Tessier avec une nouvelle combinaison de techniques chirurgicales pour la correction du syndrome de Treacher Collins. Cette procédure s'inspirait des techniques décrites en 1987 par Obwegeser et

Hadjianghelou (110) pour la correction des micromandibulies à l'origine des déformations en profil d'oiseau, combinant différentes ostéotomies dont notamment une génioplastie d'avancée et une ostéotomie mandibulaire segmentaire antérieure.

Le traitement complet est réalisé en deux ou trois interventions pendant la deuxième décennie. Il insiste sur la correction de la déformation de l'étage inférieur de la face et sur la flexibilité de cette procédure s'adaptant ainsi à l'expressivité variable des différentes atteintes de ce syndrome.

La première étape est réalisée entre 10 et 12 ans, associant la reconstruction orbito-zygomatique et une génioplastie d'avancée et de réduction de hauteur. L'avancée du menton est maximale, d'au moins 10 mm et la réduction de hauteur est adaptée et incomplète, conservant ainsi un léger excès vertical pour l'étape suivante (figure 40 A).

La deuxième étape est pratiquée habituellement entre 12 et 15 ans. Elle consiste en un allongement mandibulaire en quatre étapes avec :

- un ajustement de la position du maxillaire par une ostéotomie totale du maxillaire de Le Fort I permettant parfois un certain degré d'autorotation mandibulaire ;
- un allongement de la mandibule par une ostéotomie sagittale bilatérale des branches montantes avec un déplacement strictement horizontal sans tentative de fermeture de la béance par une rotation anti-horaire ;
- une fermeture de la béance antérieure par une ostéotomie sagittale du corps mandibulaire, réalisant un déplacement en rotation anti-horaire ;
- une nouvelle avancée du menton par une seconde génioplastie d'avancée et de réduction de hauteur.

Toutes les ostéotomies sont stabilisées par des mini-plaques. Le blocage maxillo-mandibulaire n'est pas systématique (figure 40 B).

Pour Freihofer, cette méthode permet de positionner le maxillaire avec une liberté totale contrairement à la technique décrite par Tessier, où le maxillaire, la pyramide nasale et les os zygomatiques sont déplacés en bloc. Le maxillaire peut être segmenté si nécessaire. Toutes les techniques de cette procédure peuvent ainsi s'adapter aux diverses déformations maxillo-mandibulaires.

Pour l'auteur, la division de l'allongement mandibulaire en plusieurs ostéotomies permet des déplacements plus limités de chaque segment osseux en diminuant la rotation anti-horaire mandibulaire et évite un déplacement unique et extrême, source d'instabilité à long terme (96).

Concernant l'avancée du menton, Freihofer constate la nécessité de réaliser deux génioplasties pour obtenir une avancée suffisante avec en contrepartie un bord inférieur mandibulaire apparaissant pointu au niveau de la région prémolaire. Sur les quatre patients, un patient a présenté une récurrence partielle de la bécance antérieure. Une troisième étape chirurgicale est parfois nécessaire avec des ostéotomies segmentaires mandibulaires ou des greffes osseuses d'apposition sur le bord basilaire.

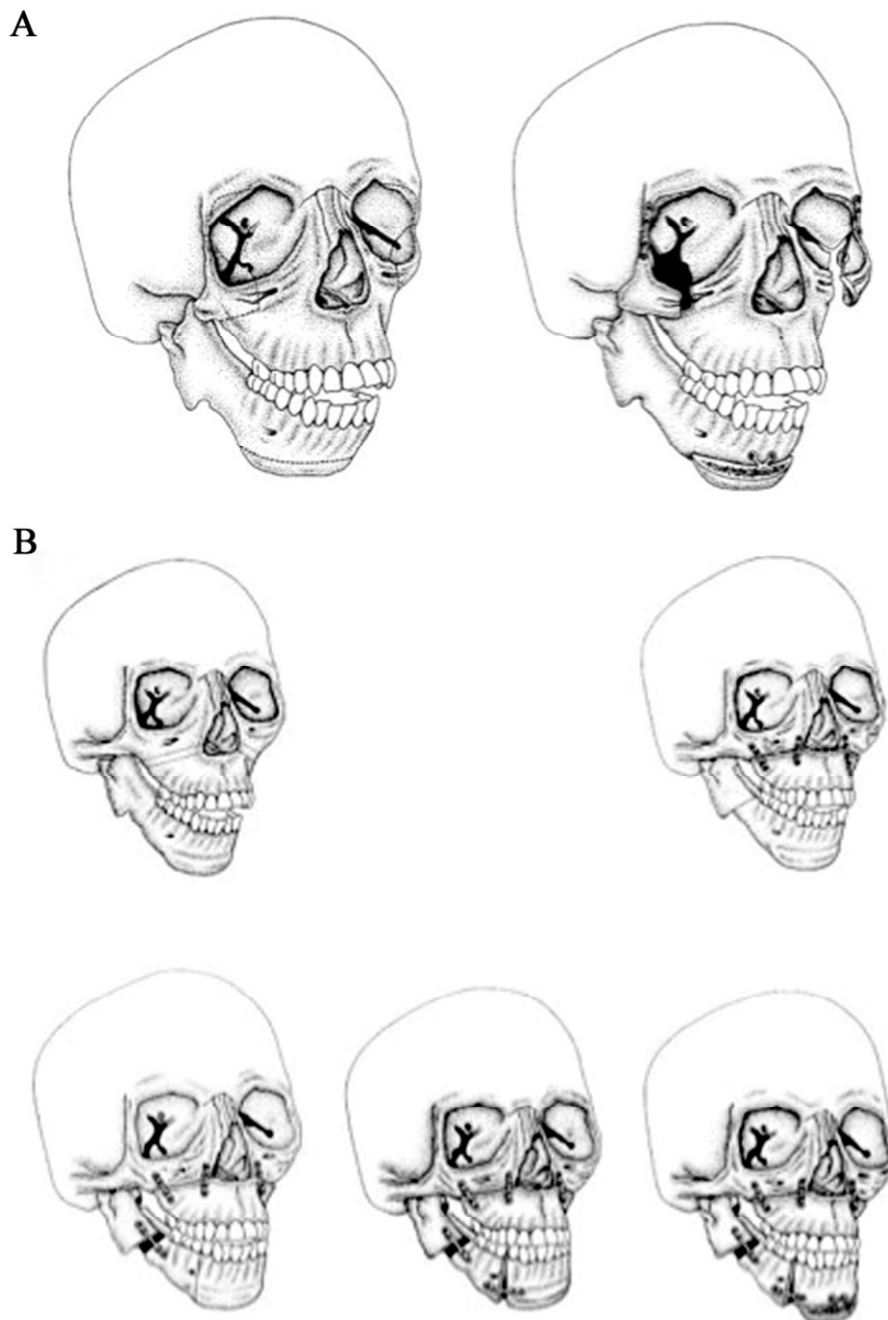


Figure 40. L'allongement mandibulaire en quatre étapes de Freihofer (A : étape 1 et B : étape 2) (24).

3. La distraction ostéogénique mandibulaire

La technique de distraction osseuse utilisée initialement en orthopédie pour la correction des inégalités de longueur des membres depuis le début du vingtième siècle (111), fut popularisée par Ilizarov (112).

McCarthy et al. (113) ont réalisé les premières distractions osseuses mandibulaires en 1989 d'abord unilatérale chez un enfant présentant une microsomie hémifaciale, puis bilatérale chez un enfant porteur d'un syndrome de Nager. Cette technique a ensuite été étendue au traitement des malformations cranio-faciales congénitales et particulièrement à celui des hypoplasies mandibulaires dont le syndrome de Treacher Collins.

Il existe trois vecteurs principaux de distraction (117) :

- vertical : perpendiculaire à l'axe du corps mandibulaire ;
- horizontal : parallèle au bord inférieur du corps mandibulaire ou parallèle au plan d'occlusion ;
- oblique : intermédiaire entre les vecteurs verticaux et horizontaux.

En 2008, Vendittelli et al. (114) ont montré que le vecteur vertical permettait d'obtenir des résultats plus favorables dans le traitement des micromandibulies. Il permettait la rotation anti-horaire associée à la projection horizontale de la mandibule et la fermeture d'une béance antérieure. Cependant les auteurs ont constaté que le vecteur vertical peut être difficile à obtenir sur des branches montantes hypoplasiques, obligeant à appliquer un vecteur moins approprié.

On distingue trois techniques pour la réalisation de l'ostéotomie :

- une simple corticotomie externe (115) ;
- une ostéotomie complète à la scie (113) ;
- une technique intermédiaire (104) : corticotomie externe, échancrures bicorticales antérieure et postérieure (ou supérieure et inférieure) suivi d'une fracture en bois vert de la corticale interne.

Il existe différents types de distracteurs :

- externes ou internes (ou endo-buccaux) ;
- uni, bi ou multidirectionnels ;
- rectilignes ou curvilignes (figure 41).

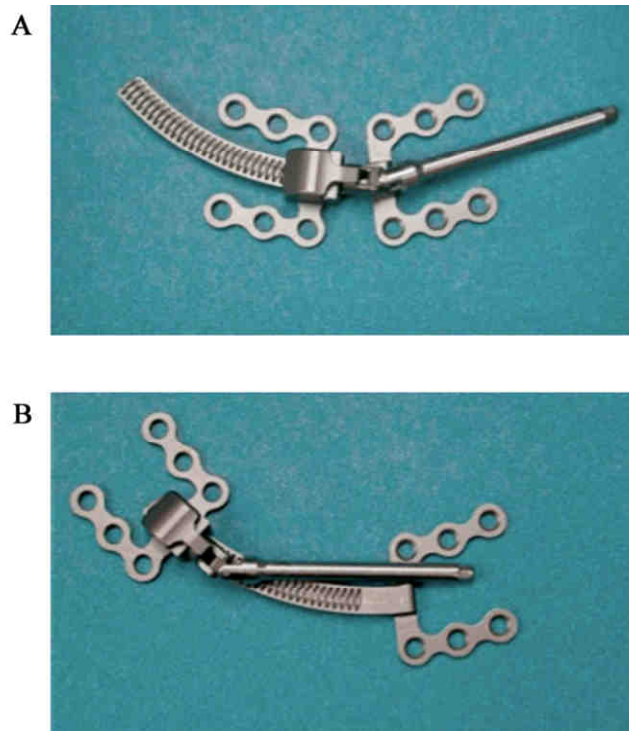


Figure 41. Distracteur curviligne avant (A) et après activation (B) (116).

Le protocole standard de distraction comprend :

- la mise en place du distracteur ;
- une phase de latence ;
- une phase de distraction active (allongement de 1 mm par jour en moyenne) ;
- une phase de consolidation.

Des élastiques de traction maxillo-mandibulaire sont parfois mis en place lors de la phase de distraction et de consolidation pour tenter de modeler le cal osseux et corriger le trouble occlusal luttant notamment contre une béance antérieure dans la distraction bilatérale (103)(104)(117).

La correction des micromandibulies représente un problème particulier compte tenu de l'hypoplasie bilatérale et des atteintes conjointes de la branche montante et de la branche horizontale.

Molina (115) a utilisé une méthode de distraction externe bidirectionnelle et bilatérale : deux corticotomies sont réalisées, l'une horizontale au-dessus de l'angle mandibulaire et l'autre verticale en avant de l'angle (figure 42). Cette méthode permet une distraction indépendante et différentielle de chaque foyer.

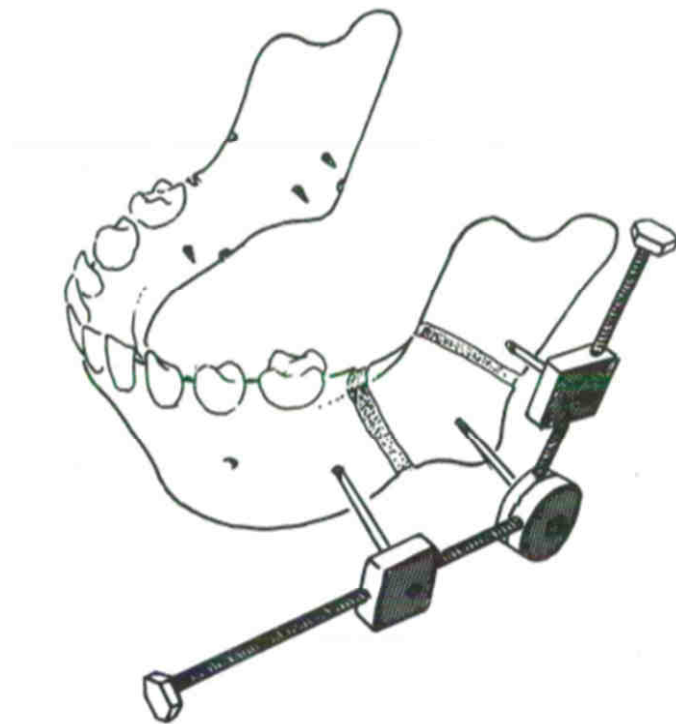


Figure 42. Distracteur externe bidirectionnel (118).

En 2001, Diner et al. (104) ont décrit un protocole de distraction mandibulaire intra-orale et proposé une classification chirurgicale pour faciliter la prise de décision thérapeutique dans le cadre des dysplasies oto-mandibulaires. Pour les auteurs, la prise en charge des hypoplasies mandibulaires peut se diviser en deux situations : en cas de syndrome d'apnée du sommeil et/ou d'atteinte sévère avec retentissement psychosocial, une distraction mandibulaire bilatérale précoce est indiquée. Dans les autres cas, il est possible d'attendre la fin de la puberté, la distraction pouvant être discutée avec un traitement par chirurgie orthognathique conventionnelle.

McCarthy et al. (103) préconisent la distraction entre l'âge de deux à six ans pour les enfants présentant une déformation mandibulaire de type I ou II de Pruzansky associée un syndrome d'apnée du sommeil ou une obstruction des voies aériennes supérieures nécessitant une trachéotomie. Pour les autres cas moins sévères, la prise en charge est différée jusqu'à la fin de la croissance, le recours à la distraction ou aux procédures classiques de chirurgie orthognathique est alors aussi à réévaluer.

Dans les hypoplasies mandibulaires sévères, la distraction mandibulaire bilatérale qui permet un allongement mandibulaire et une avancée de la base de langue est une méthode apparaissant efficace en cas de trouble respiratoire obstructif des voies aériennes supérieures.

Elle permet la décanulation précoce des enfants trachéotomisés (63)(119). Cette technique peut être appliquée dès les premières semaines de vie pour éviter une trachéotomie (64).

Concernant les hypoplasies mandibulaires de type III de Pruzansky, différentes attitudes sont retrouvées. Pour Molina (115) et McCarthy et al. (103), la distraction mandibulaire n'est pas indiquée en première intention. Une reconstruction de la branche montante par une greffe chondro-costale est réalisée initialement. Puis une distraction de la greffe osseuse peut être réalisée si nécessaire. Pour Diner et al. (104) deux attitudes sont possibles : une distraction de la branche horizontale avant une greffe chondro-costale ou la réalisation d'une greffe chondro-costale suivi d'une distraction ultérieure en fonction de la croissance.

La distraction des greffes osseuses est donc possible mais elle nécessite un volume osseux suffisant. McCarthy (120) recommande l'utilisation d'au moins deux côtes pour la reconstruction d'une branche montante devant être allongée par la suite.

La distraction osseuse associée à l'allongement osseux très progressif, une expansion des tissus mous péri-mandibulaires (muscles, peau, tissu sous-cutané), s'adaptant ainsi à la nouvelle position mandibulaire (115). Ces deux éléments sont en faveur d'une diminution de la récurrence dans les grandes avancées mandibulaires.

Stelnicki et al. (82) ont observé un phénomène particulier dans les syndromes de Treacher Collins et de Nager. Il s'agit de la tendance de l'os altéré à retrouver sa déformation initiale. La normalisation de la forme mandibulaire obtenue immédiatement après la distraction se dégrade progressivement. La mandibule se remodèle et tend à reprendre sa forme syndromique spécifique avec réapparition de la déformation caractéristique du bord basilaire, de la béance antérieure et de la rotation horaire du corps mandibulaire. Les forces externes des tissus mous péri-mandibulaires dont les muscles participent probablement à ce phénomène (117)(121).

Cependant la distraction fait preuve d'une moindre flexibilité par rapport à la chirurgie orthognathique conventionnelle. Le contrôle parfait du vecteur de distraction dans les trois plans de l'espace est difficile. Les inconvénients majeurs sont la longueur de la procédure et les cicatrices parfois disgracieuses en cas de distracteur externe (104). La distraction mandibulaire chez l'enfant peut aussi être à l'origine de lésions des germes des molaires en développement avec des destructions et des malformations dentaires liées à l'ostéotomie ou l'introduction des broches ainsi que des migrations de germes dans l'os néoformé et le développement de kystes dentigères (120)(122)(123).

L'association des techniques de distraction et de chirurgie orthognathique conventionnelle est décrite. Guerrero et Salazar (23) proposent une distraction bilatérale des branches montantes associée à la réalisation d'une génioplastie. Pour les patients dont la croissance est terminée une ostéotomie maxillaire de Le Fort I est réalisée dans un second temps pour fermeture de la béance postérieure. Heller et al. (124) présentent une technique de génioplastie par distraction associée à l'avancée chirurgicale de l'os hyoïde pour les patients avec une obstruction persistante des voies aériennes supérieures après une avancée mandibulaire et une occlusion de classe I (figure 43).

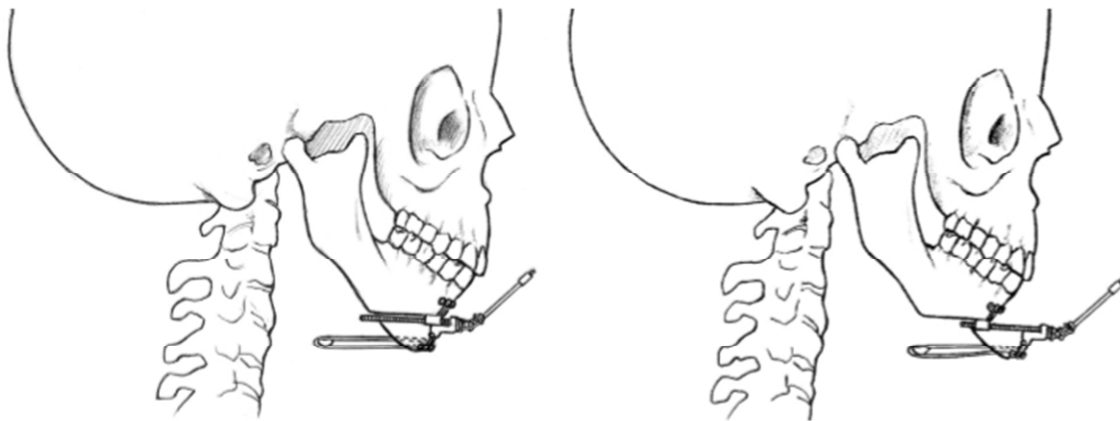


Figure 43. Génioplastie d'avancée par distraction associée à une avancée de l'os hyoïde (124).

4. Les apports osseux microchirurgicaux

En cas d'hypoplasie sévère des structures osseuses et des tissus mous, les techniques de reconstruction microchirurgicale par lambeaux libres représentent une solution pour la correction des dysplasies oto-mandibulaires.

En 2001, Paraque et al. (105) ont recensé les différents transferts osseux microchirurgicaux employés dans le cadre de la microsomie hémifaciale. Les lambeaux les plus utilisés sont le lambeau de crête iliaque et le lambeau de scapula. Paraque décrit un cas de reconstruction mandibulaire par lambeau de fibula dans le cadre d'une atteinte mandibulaire de type III de Pruzansky. L'utilisation d'un lambeau costal vascularisé est aussi décrite.

Acosta et al. (125) ont présenté en 2004 le cas d'une adulte de 24 ans atteinte d'un syndrome de Treacher Collins avec une atteinte mandibulaire sévère bilatérale de grade III de Pruzansky. Cette patiente multiopérée avec plusieurs tentatives de distraction était trachéotomisée et non sevrable. Elle a été traitée par une technique de distraction verticale des tissus mous suivi d'une reconstruction mandibulaire par deux lambeaux libres ostéo-cutanés

de fibula, permettant ainsi un allongement vertical de la mandibule avec reconstruction des branches montantes et une augmentation des tissus mous des régions sous-mandibulaires par les palettes cutanées. Cette technique de distraction mésenchymateuse verticale a permis de créer un espace pour la future greffe osseuse, réduisant ainsi les forces de rétraction tissulaire. Les indications d'apports osseux micro-chirurgicaux sont réservées aux atrophies mandibulaires sévères de type III de Pruzansky ne répondant pas aux techniques habituelles utilisées, avec utilisation optimale du transplant libre qui peut être composite pour combler un déficit des tissus mous (105)(125).

Objectif

L'objectif de cette étude a été d'évaluer la nature des techniques de chirurgie mandibulaire employées dans le traitement du syndrome de Treacher Collins et la qualité de la correction obtenue chez les patients opérés dans le service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie du CHU de Nantes. Cette évaluation a porté sur :

- le recensement des techniques utilisées ;
- les résultats cliniques (occlusaux, morphologiques et fonctionnels) ;
- les résultats céphalométriques ;
- la stabilité des traitements chirurgicaux ;
- la recherche de complications liées aux traitements ;
- la comparaison de nos résultats avec ceux rapportés dans la littérature.

Matériel et Méthodes

1. Population étudiée

Cette étude rétrospective a porté sur les patients présentant une dysostose mandibulo-faciale, pris en charge dans le service de chirurgie maxillo-faciale et de stomatologie du CHU de Nantes et ayant bénéficié d'un traitement chirurgical sur le plan mandibulaire.

Nous avons inclus les patients présentant un syndrome de Treacher Collins et un syndrome de Nager, compte tenu des anomalies mandibulaires identiques dans ces deux syndromes, regroupés sous le terme de dysostose mandibulo-faciale.

2. Techniques chirurgicales

Différentes techniques chirurgicales ont été utilisées pour la correction des anomalies mandibulaires selon l'importance de la déformation.

Concernant les interventions sur la branche montante mandibulaire, trois techniques chirurgicales ont été utilisées :

- L'ostéotomie sagittale de la branche montante (OSBM) type Obwegeser-Dal Pont (85)(87).
- L'ostéotomie verticale rétro-spigienne de la branche montante (OVR) décrite par Caldwell et Letterman (91) (figure 44). Elle est réalisée par une voie d'abord externe à la scie oscillante, de l'incisure mandibulaire jusqu'à l'angle mandibulaire en passant un cm en avant du bord postérieur de la branche montante et en arrière du nerf alvéolaire inférieur (figure 45). L'ostéosynthèse est réalisée par une mini-plaque vissée (figure 46).
- La greffe chondro-costale (GCC) permettant une reconstruction du condyle mandibulaire (figure 47). Le greffon est positionné obliquement en haut et en arrière. L'absence de cavité glénoïde rend en effet son maintien difficile et une position verticale du greffon augmente le risque de glissement vers l'avant. L'ostéosynthèse est réalisée par vissage.

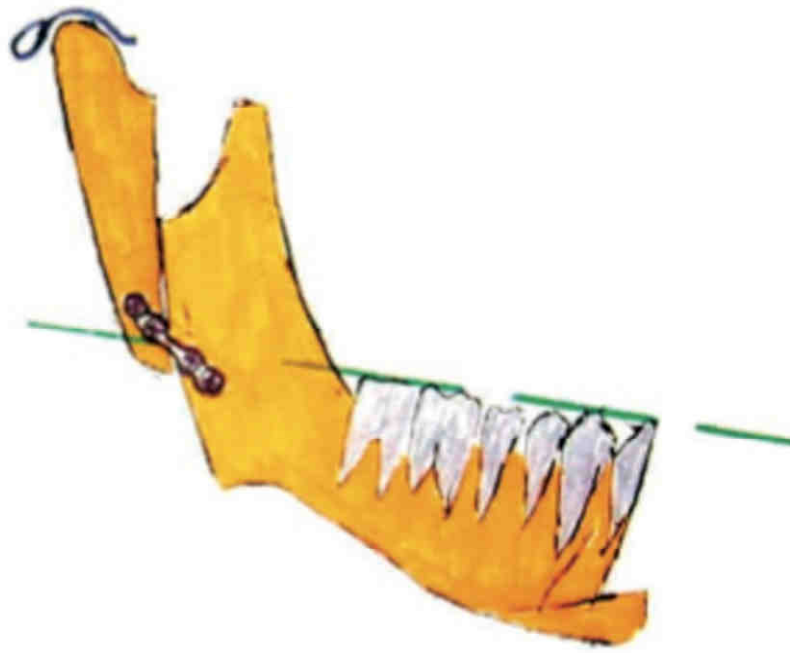


Figure 44. Schéma de l'ostéotomie verticale rétro-spigienne d'allongement de la branche montante de la mandibule (dessin du Pr Mercier) (58).

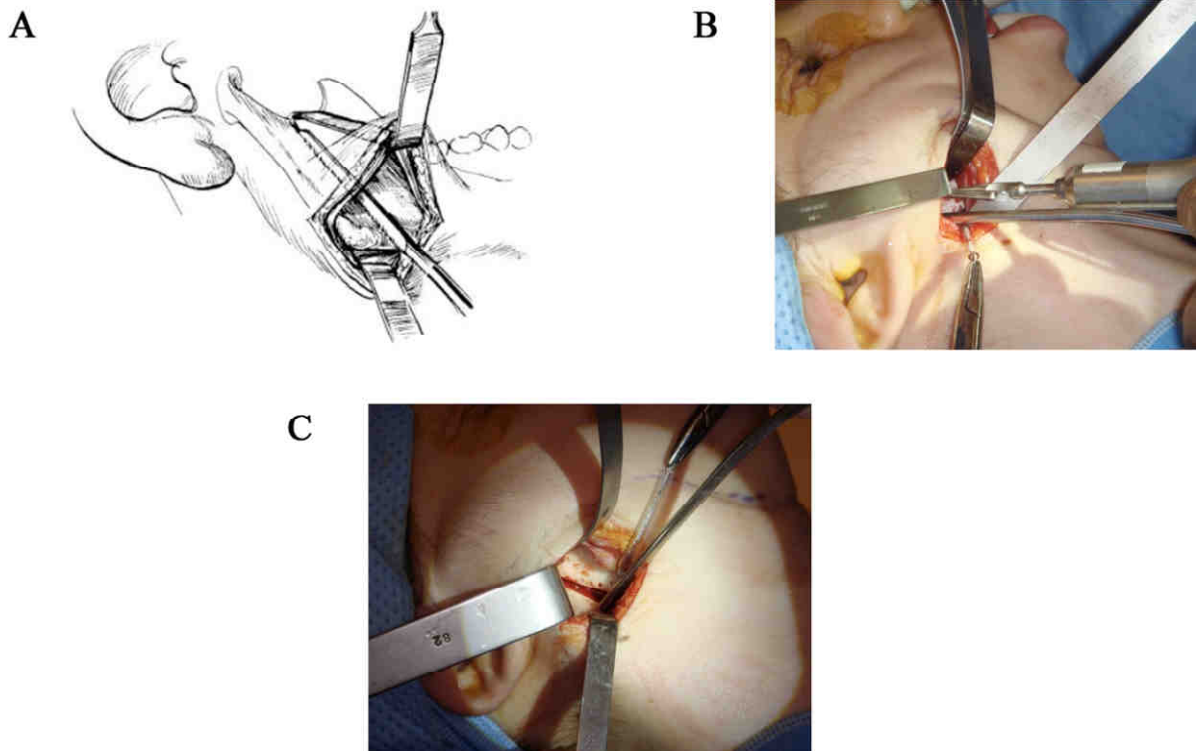


Figure 45. A : dessin illustrant l'ostéotomie verticale rétro-spigienne à la scie (écarteurs positionnés pour protéger les tissus mous et le pédicule) (90).

B et C : Photographies peropératoires.

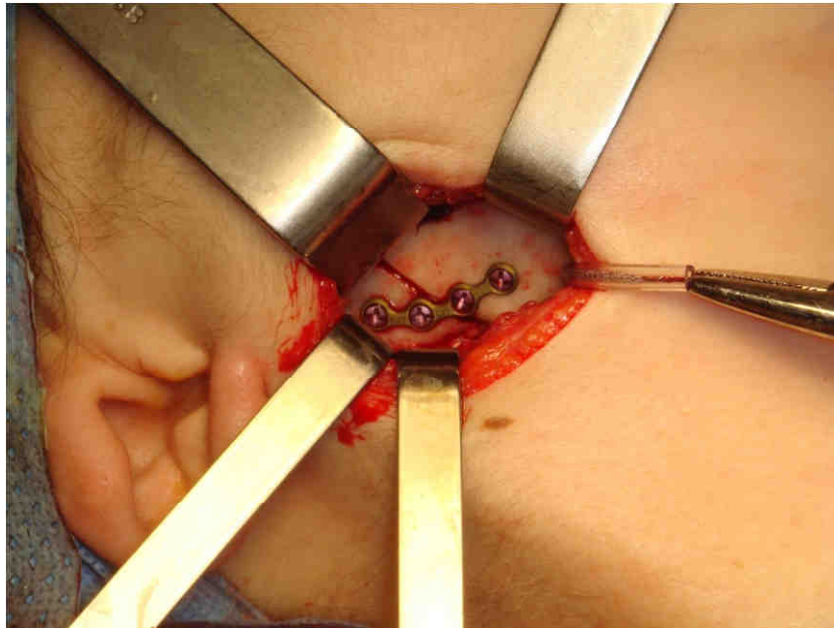


Figure 46. Photographie peropératoire : ostéosynthèse.

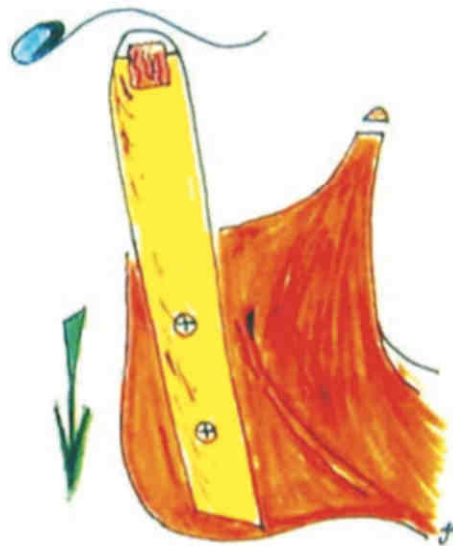


Figure 47. Schéma de la greffe chondro-costale permettant l'allongement de la branche montante et la reconstruction du condyle mandibulaire (dessin du Pr Mercier) (58).

Ces deux dernières techniques nécessitent :

- une voie d'abord cutanée sous angulo-mandibulaire avec section de la sangle musculaire ptérygo-massétérine ;
- une coronoidectomie sommitale permettant de faciliter la libération des insertions mandibulaires du muscle temporal ;

- une libération complète du fragment mandibulaire déplacé par désinsertion quasi-complète des muscles qui s'y insèrent et un large décollement du périoste. Une section du tendon intermédiaire des muscles digastriques est parfois réalisée pour faciliter l'abaissement du fragment mandibulaire (figure 48).

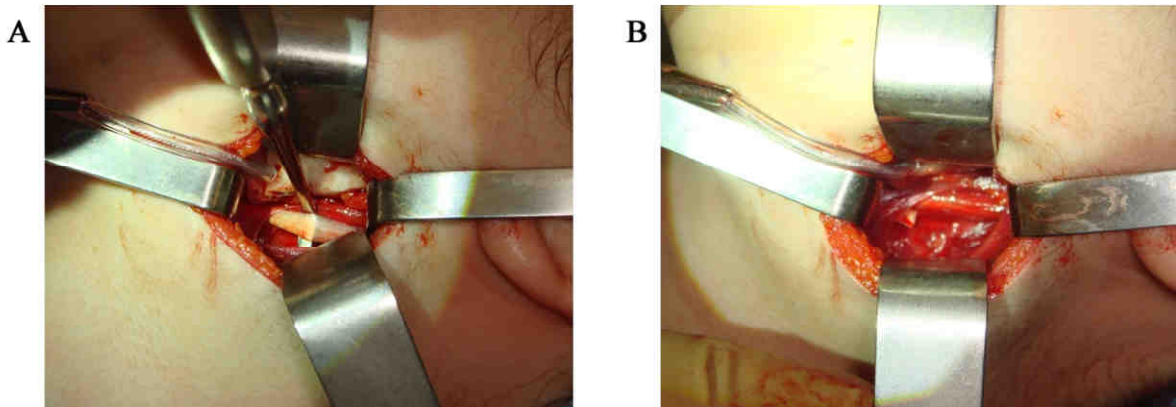


Figure 48. Photographies peropératoires : repérage (A) et section (B) du tendon intermédiaire du muscle digastrique.

La contention est réalisée par un blocage intermaxillaire intermittent sur une gouttière préformée sur articulateur de Galetti maintenant l'abaissement du plan d'occlusion le temps de la consolidation osseuse (figure 49). Lorsque celle-ci est obtenue, à six semaines postopératoires, le raccourcissement dans le sens postéro-antérieur de la gouttière crée une infraclusion dans le secteur molaire, progressivement comblée par l'égression dentaire.

A partir du deuxième mois postopératoire, la gouttière est remplacée par une plaque palatine avec une référence occlusale antérieure et laissant libre les secteurs postérieurs.

La hauteur de la béance postérieure maintenue par la gouttière est déterminée en préopératoire par l'analyse de la téléradiographie de profil du patient associée à l'analyse céphalométrique de Delaire (56). Cette étude prévisionnelle tient compte :

- de l'orientation du plan d'occlusion par rapport à la ligne occlusale (F8), normalement tangent à l'occipital ;
- de la position du bord inférieur de l'angle mandibulaire par rapport au gonion théorique (Got), normalement situé au niveau du bord inférieur de la deuxième vertèbre cervicale
- de l'orientation et de la position symphysaire par rapport à la ligne antérieure d'équilibre de la face (F1) (figure 22).

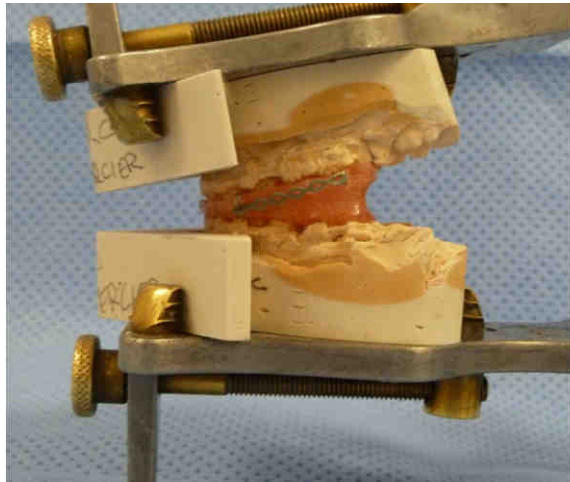


Figure 49. Gouttière préformée sur articulateur de Galetti.

Concernant les interventions sur le menton, deux types de génioplasties osseuses permettant une avancée et une réduction de hauteur symphysaire ont été utilisés :

- la génioplastie par glissement ;
- la génioplastie par chevauchement qui permet une avancée maximale (figure 50).

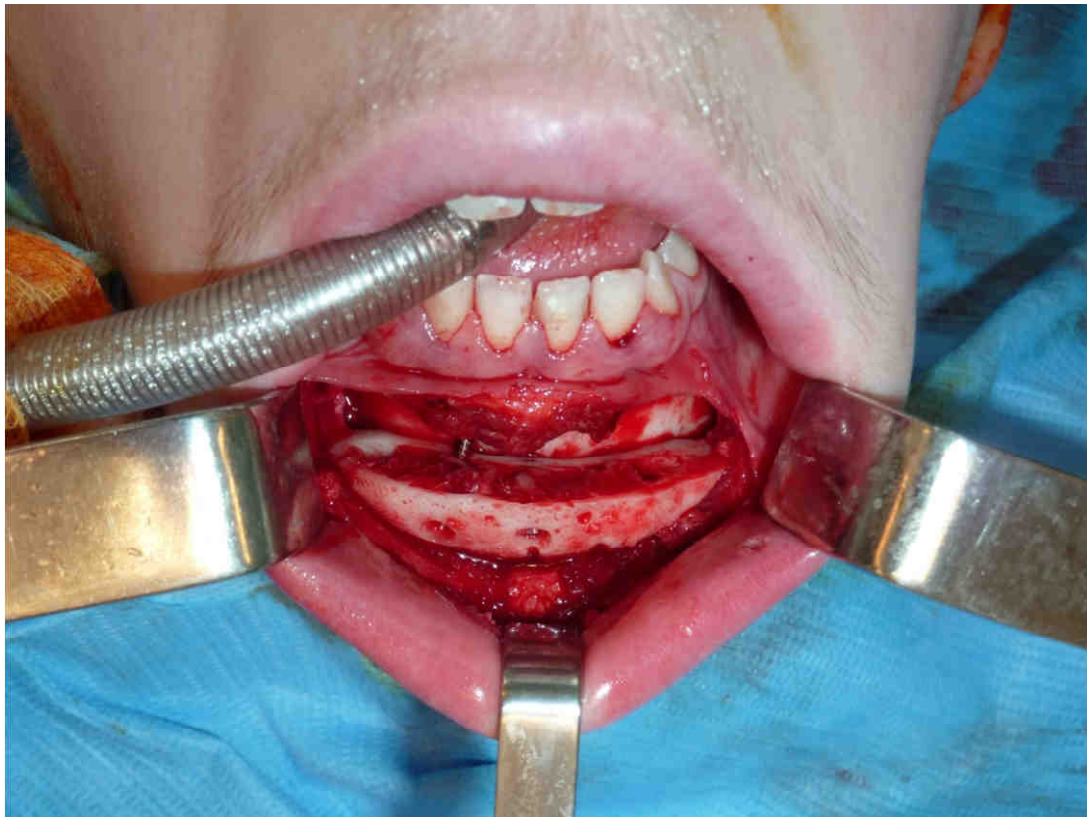


Figure 50. Photographie peropératoire : génioplastie par chevauchement permettant une avancée maximale.

En dehors de l'insuffisance verticale postérieure maxillaire commune aux patients une insuffisance verticale postérieure mandibulaire, une ostéotomie maxillaire a été réalisée en cas d'anomalies maxillaires associées, tels qu'un excès maxillaire antérieur ou une insuffisance transversale du maxillaire. Les ostéotomies utilisées ont été l'ostéotomie totale du maxillaire de Le Fort I (LFI) et la disjonction intermaxillaire chirurgicale (DIM).

Les traitements chirurgicaux corrigeant les troubles occlusaux ont fait suite à une phase préalable de préparation orthodontique permettant l'alignement et le nivellement des arcades dentaires. Des avulsions de prémolaires maxillaires et mandibulaires ont parfois été nécessaires, compte tenu de l'encombrement dentaire lié à la petite taille des arcades.

3. Données cliniques

L'évaluation sur le plan clinique était occlusale, morphologique et fonctionnelle. Les mêmes éléments occlusaux et morphologiques ont été étudiés en préopératoire puis en postopératoire tardif (délai supérieur à un an postopératoire). L'évaluation fonctionnelle a été réalisée uniquement en postopératoire tardif.

Les photographies ont été réalisées au CHU de Nantes par le service de Photologie lors de consultations de contrôle postopératoire.

3.1. Données occlusales

Les données occlusales ont été étudiées sur des photographies (trois clichés occlusaux : face et trois-quarts droit et gauche) :

- la classe d'Angle (I, II ou III) ;
- la présence d'une béance antérieure.

3.2. Données morphologiques

Les données morphologiques ont été étudiées sur des photographies de face et de profil.

Sur la photographie de face :

- étude de la position du menton par rapport à l'axe médian facial ;
- étude de l'occlusion labiale de repos.

Sur la photographie de profil :

- étude de la projection du menton ;

- étude de l'occlusion labiale de repos.

Il s'agissait d'une évaluation subjective :

- La position du menton a été caractérisée par la présence d'une latérogénie ou d'un menton centré par rapport à l'axe facial médian.
- La projection du menton a été caractérisée par la présence d'une rétrogénie (profil cis-frontal) ou d'une projection normale du menton (profil ortho-frontal) ou d'une progénie (profil trans-frontal) en appréciant sa position par rapport aux plans de Simon (plan frontal postérieur : ligne perpendiculaire au plan de Francfort cutané passant par le point sous-orbitaire) et d'Izard (plan frontal antérieur : ligne perpendiculaire au plan de Francfort cutané passant par la glabelle). Le profil ortho-frontal se situe entre ces deux lignes.

3.3. Données fonctionnelles

Des données fonctionnelles ont été recueillies en postopératoire pour les patients ayant bénéficié d'une chirurgie des branches montantes mandibulaires :

- la présence d'un syndrome algo-dysfonctionnel des articulations temporo-mandibulaires ;
- la recherche de difficultés de mastication ;
- les amplitudes d'ouverture buccale et de diduction.

3.4. Données complémentaires

Des données cliniques préopératoires complémentaires ont été recueillies :

- présence d'une fente palatine ;
- présence d'une atrésie choanale ;
- présence ou antécédent de trachéotomie.

Des données cliniques postopératoires complémentaires ont été recueillies :

- La sensibilité et la motricité labiale inférieure (les termes qualifiant la sensibilité labiale utilisés pour l'évaluation étaient : normale, légèrement diminuée, très diminuée ou anesthésie labiale).
- L'aspect de la cicatrice cervicale pour les patients ayant bénéficié d'une chirurgie des branches montantes mandibulaires par voie externe (les termes qualifiant l'aspect de la

cicatrices utilisés pour l'évaluation étaient : presque invisible, discrète, visible, hypertrophique ou chéloïde).

Ces informations ont été recueillies lors d'une consultation médicale de suivi chez les patients avec un suivi supérieur à six mois après l'intervention pour la sensibilité et la motricité labiale et supérieur à un an pour l'aspect de la cicatrice cervicale.

Les complications peropératoires et postopératoires ont été recensées.

4. Données radiologiques

4.1. Etudes des panoramiques dentaires

L'étude des radiographies panoramiques dentaires préopératoires a permis de caractériser l'atteinte mandibulaire de chaque patient et de classer chaque côté selon la classification de Pruzansky – Kaban.

4.2. Etudes des téléradiographies de profil et données céphalométriques

L'analyse des téléradiographies de profil en préopératoire, postopératoire immédiat, à un an postopératoire et deux ans postopératoires a été réalisée par l'étude de dix points osseux et dentaires (les téléradiographies ont été réalisées avec le même appareil de radiologie). Les coordonnées de ces points ont été définies manuellement sur papier calque dans un repère orthonormé, décrit par Nimeskern (126), défini par les lignes C1 et C0 (axe des abscisses (point Clinoïdien – point M): ligne C1 de l'analyse céphalométrique de Delaire et axe des ordonnées : ligne C0 perpendiculaire à C1 passant par le point Clinoïdien) (figure 51).

- **Points maxillaires :**

Point A : point le plus postérieur de la concavité antérieure du maxillaire.

Point Ms : (Molaire supérieure) cuspide disto-vestibulaire de la première molaire maxillaire.

- **Points mandibulaires :**

Point Go : (Gonion) point d'intersection entre la bissectrice de l'angle formé par les tangentes au bord postérieur de la mandibule et au bord inférieur passant par Me et la corticale mandibulaire. Un repérage des points Go droit et gauche a été réalisé.

Point Me : (Menton) jonction inférieure entre les corticales antérieure et postérieure de la symphyse mandibulaire (point le plus inférieur de la symphyse).

Point Pg : (Pogonion) point le plus antérieur de la symphyse mandibulaire.

Point B : point le plus postérieur de la concavité antérieure symphysaire.

Point Mi : (Molaire inférieure) cuspide disto-vestibulaire de la première molaire mandibulaire.

Point i : bord libre de l'incisive centrale mandibulaire.

- **Points cranio-faciaux :**

Point M : (Enlow) union des sutures fronto-nasale, fronto-maxillaire et maxillo-nasale.

Point N : (Nasion) intersection antérieure des sutures frontale et nasale.

Point S : (Sella) centre de la selle turcique.

Point Cl : (Clinoïdien) milieu de la ligne joignant Cla (point Clinoïdien antérieur) et Clp (point Clinoïdien postérieur).

(Pour l'ensemble des points, en dehors du point Go, s'il existait un dédoublement de l'image, le milieu du segment reliant les points droit et gauche a été utilisé).

- **Plans :** (figure 52)

Plan mandibulaire (PM) : (Go-Me) tangente au bord inférieur mandibulaire passant par Go et Me.

Plan d'occlusion mandibulaire (Pom) : (Mi – i) tangente au plan d'occlusion passant par Mi et i.

- **Mesures angulaires :** (figure 52)

Les positions de la mandibule et du maxillaire par rapport à la base du crâne sont données par les angles : SNA, SNB et ANB.

Angle SNA : étudie la position sagittale maxillaire par rapport à la base du crâne. Dans l'analyse de Steiner, la valeur moyenne de SNA est de 82°.

Angle SNB : étudie la position sagittale mandibulaire par rapport à la base du crâne (cet angle permet l'étude de la rétrusion mandibulaire). Dans l'analyse de Steiner, la valeur moyenne de SNB est de 80°.

Angle ANB : étudie la relation sagittale entre le maxillaire et la mandibule. Dans l'analyse de Steiner, la valeur moyenne de ANB est de 2°.

Angle de divergence faciale SN-PM : utilisation de l'angle de Schudy (127), définissant la divergence faciale : formé par la ligne SN (reliant le centre de la selle turcique (S) et le point Nasion (N)) et le plan mandibulaire PM. L'hyperdivergence est définie par un angle supérieur à 33°.

Angle SN-Pom : angle formé par la ligne SN et le plan d'occlusion mandibulaire.

Dans les analyses de Steiner et de Tweed, la valeur moyenne de l'angle SN-Pom est de 14°.

- **Mesures des hauteurs de la face :** (figure 53)

Hauteur antérieure de la face : [N-Me].

Hauteur postérieure de la face : [S-Go] utilisé par Nanda (54) et Biggerstaff (55).

Rapport hauteur postérieure de la face / hauteur antérieure de la face :

Biggerstaff a établi par son analyse un rapport caractérisant la divergence faciale totale entre la dimension verticale totale postérieure [S-Go] et la dimension verticale totale antérieure [N-Me]. Girardot (128) a défini qu'un rapport entre [S-Go] et [N-Me] inférieur à 59% est en faveur d'un schéma facial hyperdivergent, avec une valeur normale entre 59 et 65 %.

Nous avons retenu ces deux éléments pour caractériser l'hyperdivergence faciale :

- angle SN-PM supérieur à 33° ;
- rapport HPF/HAF inférieur à 59%.

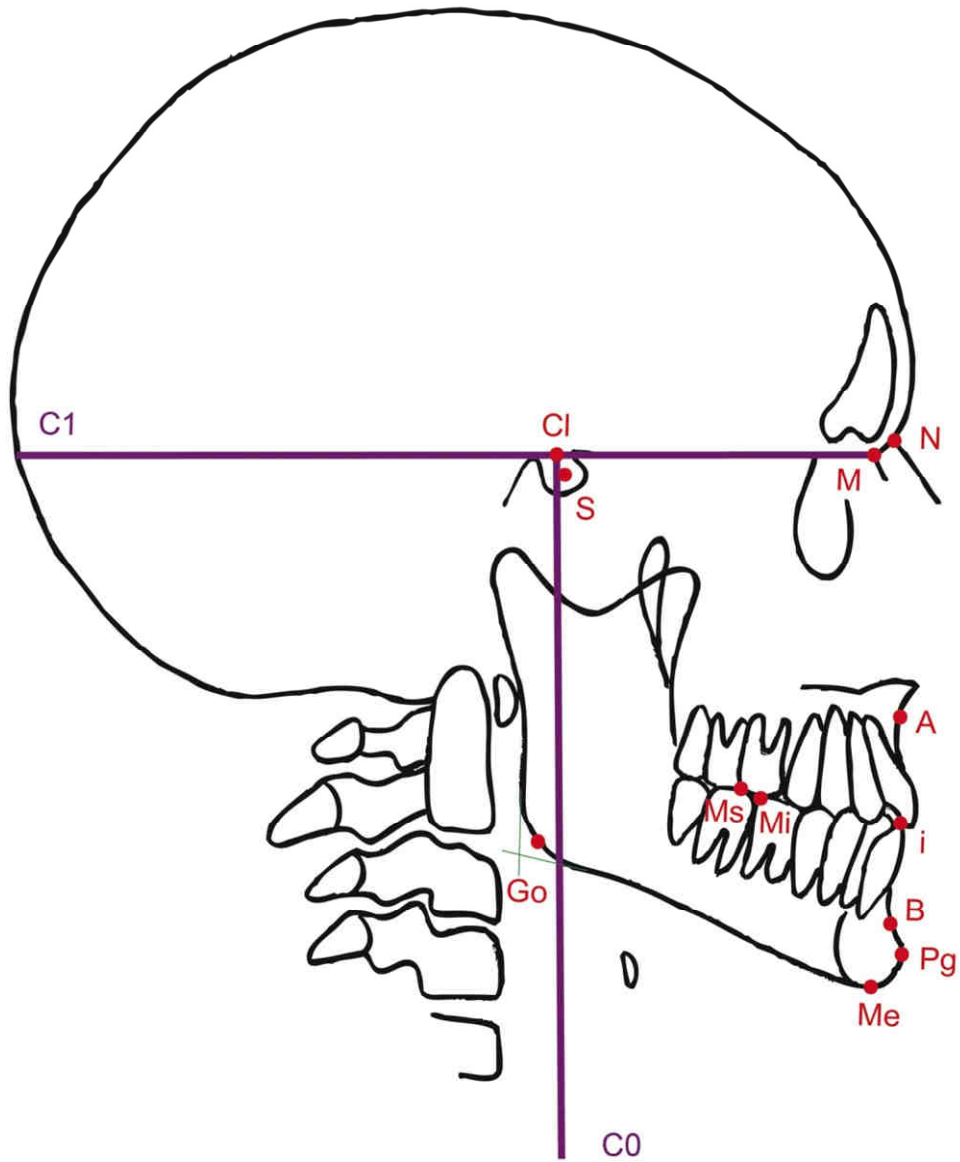


Figure 51. Repère orthonormé C1-C0 – position des points osseux et dentaires utilisés pour l'analyse céphalométrique.

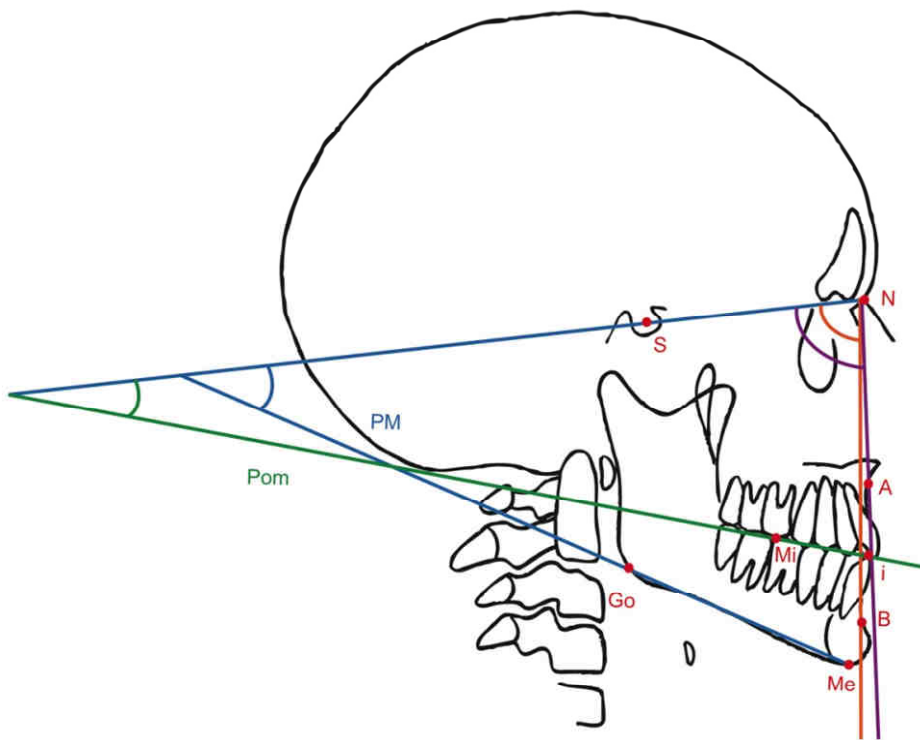


Figure 52. Plans et angles utilisés pour l'analyse céphalométrique.

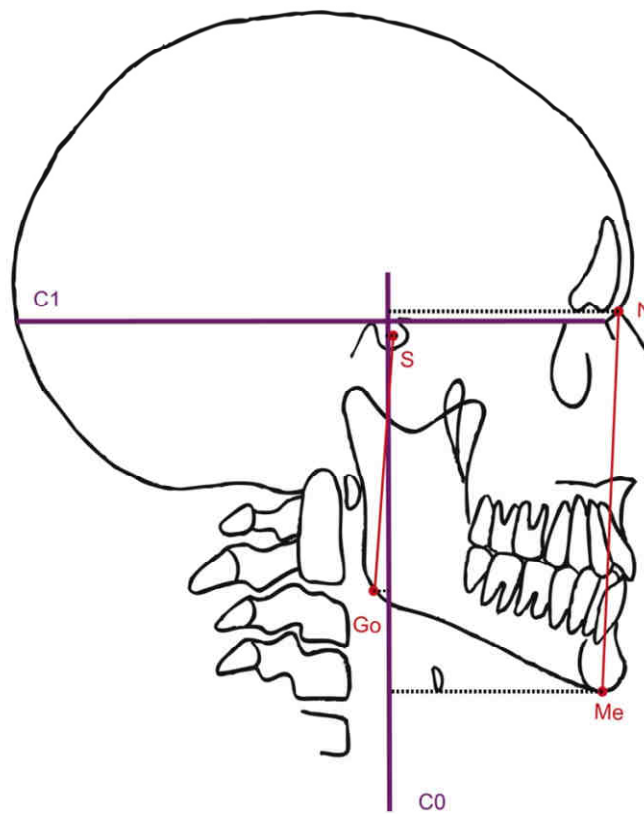


Figure 53. Mesures des hauteurs de la face.

4.3. Exploitation des données céphalométriques et évaluation de la stabilité du traitement chirurgical

Les coordonnées des points A, B, Go, Me, Pg, Mi, Ms, i, S et N. ont été relevées dans le même repère orthonormé fixe (C1 ; C0) pour chaque patient au cours des différents délais de l'étude.

La méthode de superposition de calques radiographiques, validée par Björk (129), a été utilisée.

Les relevés ont été effectués en préopératoire (T0), postopératoire immédiat (T1), un an postopératoire (T2) et deux ans postopératoires (T3), puis comparés entre eux.

La variation de position de chaque point a été étudiée permettant de quantifier les mouvements dento-squelettiques mandibulaires, afin d'évaluer l'amplitude des déplacements chirurgicaux et la stabilité des résultats.

En postopératoire immédiat, après ostéotomie maxillaire, le repérage du point A sur la téléradiographie était difficile. Nous avons donc utilisé une méthode de superposition du calque maxillaire préopératoire sur la téléradiographie postopératoire en se référant aux repères dentaires (première molaire et incisive centrale). La même méthode a été utilisée pour repérer le point B sur la téléradiographie postopératoire immédiate.

La stabilité radiologique a été définie par un décalage des points étudiés inférieur à 2 mm ou une modification angulaire inférieure à 2 degrés, selon les critères validés par Proffit et al. (130) pour l'étude de la stabilité en chirurgie orthognathique entre les clichés postopératoires immédiats et tardifs (un an et deux ans).

Les mouvements dento-squelettiques suivants ont été étudiés :

- **Dans le plan vertical :**

Les modifications de la hauteur de la branche montante mandibulaire : évaluées par les variations de l'ordonnée du point Go (le repérage a différencié les angles mandibulaires droit et gauche pour chaque patient).

Les modifications de la position verticale de la portion dentée mandibulaire : évaluées par les variations de l'ordonnée du point Mi.

Les modifications de la position verticale de la première molaire maxillaire : évaluées par les variations de l'ordonnée du point Ms.

Les modifications de l'orientation du plan d'occlusion mandibulaire : évaluées par les variations de l'angle SN-Pom.

Les modifications de la hauteur faciale postérieure [S-Go] : évaluées par les variations de l'ordonnée du point Go.

Les modifications de la hauteur faciale antérieure [N-Me] : évaluées par les variations de l'ordonnée du point Me.

Les modifications de l'angle de divergence faciale SN-PM.

- **Dans le plan sagittal :**

Les modifications de la position sagittale de la mandibule : évaluées par les variations de l'abscisse du point B et par les variations de l'angle SNB.

Les modifications de la projection du menton : évaluées par les variations de l'abscisse du point Pg.

Les modifications de la relation intermaxillaire : évaluées par les variations de l'angle ANB.

L'étude céphalométrique complète avec le repérage de l'ensemble des points osseux et dentaires a été réalisée pour les patients de la série traités par chirurgie des branches montantes mandibulaires.

Pour les patients traités par génioplastie sans chirurgie des branches montantes, seuls les points Pg, Me et N ont été repérés permettant ainsi l'étude des modifications de la projection du menton (point Pg) et de la hauteur faciale antérieure [N-Me].

La **correction chirurgicale** c'est à dire la correction mesurée en postopératoire immédiat a été évaluée par la différence entre les données postopératoires immédiates (T1) et les données préopératoires (T0).

Le **gain tardif** a été quantifié par la différence entre les données postopératoires tardives à deux ans (T3) et les données préopératoires (T0).

La **stabilité du traitement chirurgical** a été quantifiée par la différence entre les données postopératoires à différents délais (postopératoire immédiat (T1), un an postopératoire (T2) et deux ans postopératoires (T3)).

Résultats

1. La série

Cette étude rétrospective a porté sur 11 patients présentant une dysostose mandibulo-faciale, pris en charge dans le service de chirurgie maxillo-faciale et de stomatologie du CHU de Nantes et ayant bénéficié d'un traitement chirurgical mandibulaire.

Dix patients présentaient un syndrome de Treacher Collins et un patient présentait un syndrome de Nager et Reynier.

Le sexe ratio était de 1,2 avec six hommes et cinq femmes.

Tous les patients ont bénéficié d'une intervention chirurgicale sur la mandibule entre 1994 et 2012. Ils ont été opérés par deux opérateurs, dont un opérateur principal.

La moyenne d'âge des patients lors de l'intervention était de 15,6 ans variant de 9 à 38 ans.

Le suivi postopératoire moyen était de 71 mois, variant de 2 à 216 mois.

Deux patientes présentaient un lien de parenté, il s'agissait d'une mère et de sa fille (patientes n°2 et n°9).

2. Données cliniques

Données cliniques préopératoires (tableau I)

Tableau I. Présentation de la série étudiée et données cliniques préopératoires.

N° patient	Sexe	Age lors de l'intervention (années)	Données occlusales		Données morphologiques		Inocclusion labiale de repos
			Béance antérieure	Classe d'Angle	Rétrogé nie	Latérodéviatio n du menton	
1	M	14	1	III	1	0	1
2	F	14	1	II	1	1	1
3	M	9	1	II	1	1	1
4	F	11	1	II	1	0	1
5	M	11	0	II	1	1	0
6	M	19	1	I	1	0	1
7	M	15	0	II	1	0	1
8	F	11	1	II	1	0	1
9	F	38	1	I	1	1	0
10	M	18	0	I	1	0	1
11	F	12	1	I	1	0	1
	Total	Moyenne	Total	Total	Total	Total	Total
	6 H / 5 F	15,6	8	6 II, 4 I, 1 III	11	4	9

H : homme, F : femme

I, II, III : Classe I, II et III d'Angle

Données occlusales

Huit patients présentaient une béance dentaire antérieure d'importance variable.

Quatre patients étaient en occlusion de classe I, six en occlusion de classe II et un en occlusion de classe III.

Un encombrement dentaire était fréquent au niveau du secteur mandibulaire antérieur. Sa correction a été réalisée lors du traitement orthodontique préopératoire.

Une patiente présentait une endognathie maxillaire majeure.

Données morphologiques

L'ensemble des patients de la série présentait une rétrognathie de sévérité variable (figure 55) allant jusqu'à la disparition complète de l'angle cervico-mentonnier.

Sept patients présentaient un menton centré sur l'axe médian facial et quatre patients présentaient une latérodéviation du menton vers la droite. Cette latérogénie était dans tous les cas en rapport avec une dysplasie mandibulaire plus sévère du côté de la déviation.

Neuf patients présentaient une inoclusion labiale de repos.



Figure 55. Patients présentant une rétrognathie modérée (A) et une rétrognathie sévère (B).

Données complémentaires

Quatre patients présentaient une fente palatine, fermée dans l'enfance (36 %).

Un patient présentait une insuffisance vélo-pharyngée sans fente palatine.

Un patient présentait une atrésie choanale.

Un patient avait un antécédent de trachéotomie, sevré à l'âge de l'intervention.

3. Etudes des panoramiques dentaires

Les déformations retrouvées sur les 22 branches montantes étudiées sont résumées sur la figure 56.

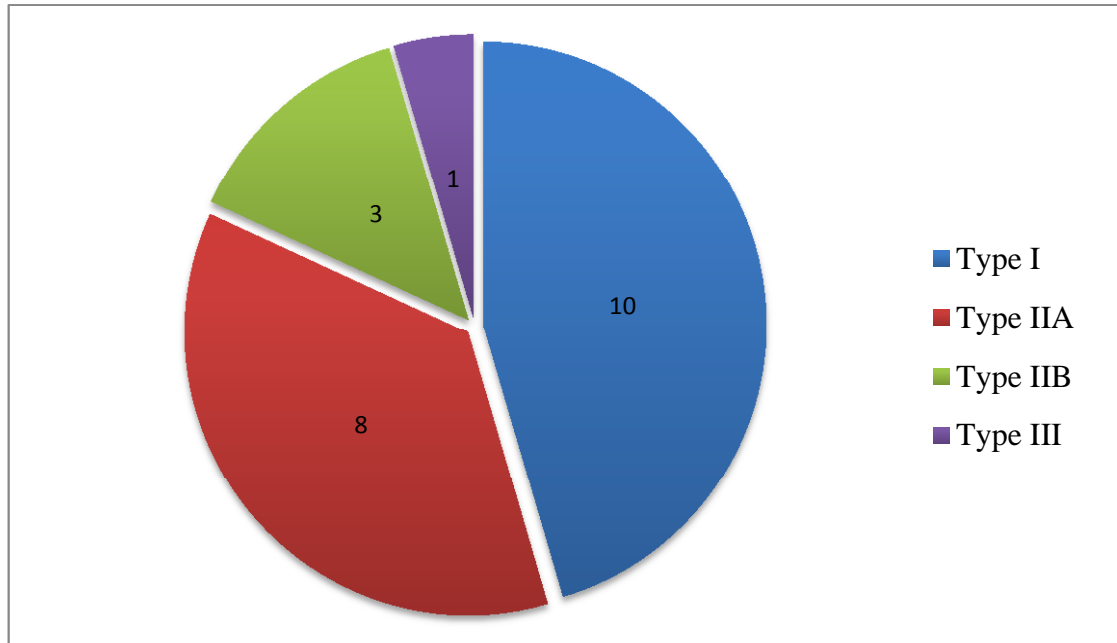


Figure 56. Répartition des déformations mandibulaires selon la classification de Pruzansky-Kaban.

Tous les stades de la classification étaient représentés avec une prédominance pour les atteintes modérées (types I et IIA). Le type I était majoritaire.

Cinq patients (45,5 %) présentaient des anomalies mandibulaires des branches montantes symétriques (figure 57). Parmi ces patients, trois présentaient une déformation de type I bilatérale. Un patient présentait une atteinte de type IIA bilatérale et un patient présentait une atteinte de type IIB bilatérale.

Six patients (54,5 %) présentaient des anomalies mandibulaires asymétriques (figure 58). Quatre patients associaient une atteinte de type I et IIA. Un patient associait une atteinte de type IIA et IIB. Un patient présentait une atteinte avec un degré d'asymétrie supérieur, associant un type IIA et III.

Sur le plan de la latéralisation des atteintes, aucune différence particulière n'a été mise en évidence avec cinq atteintes de type I à droite et à Gauche, ainsi que six atteintes plus sévères à droite et à gauche.

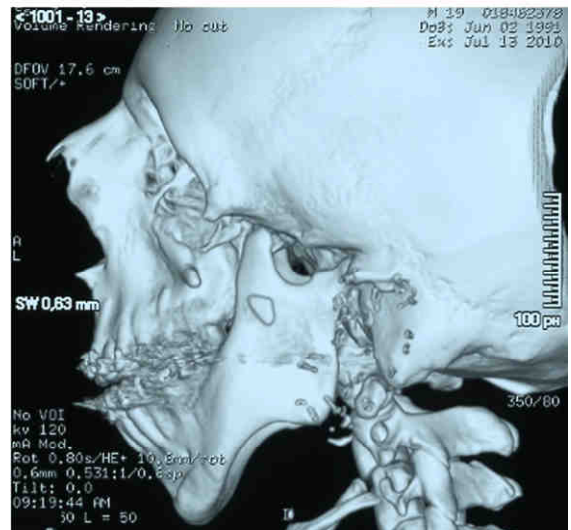
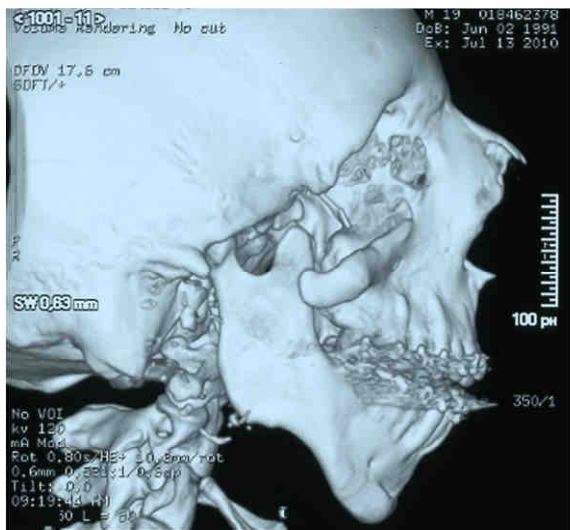
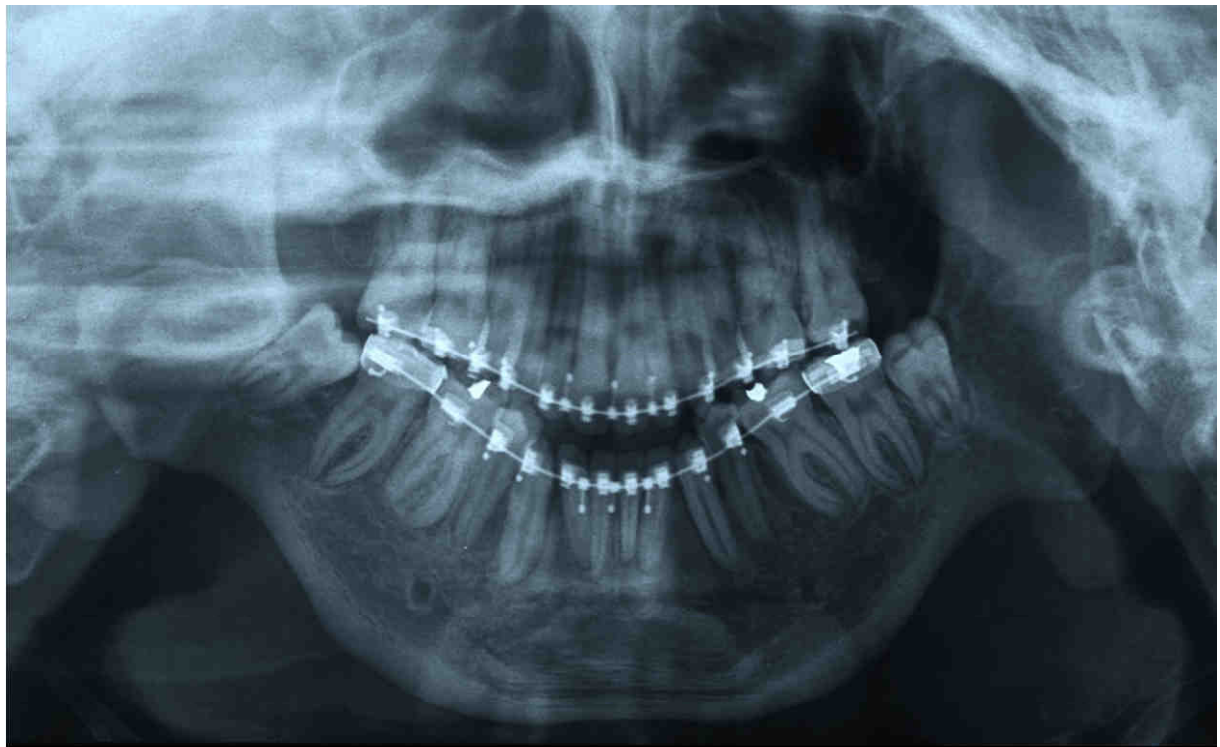


Figure 57. Patient présentant des anomalies des branches montantes mandibulaires symétriques de type I.

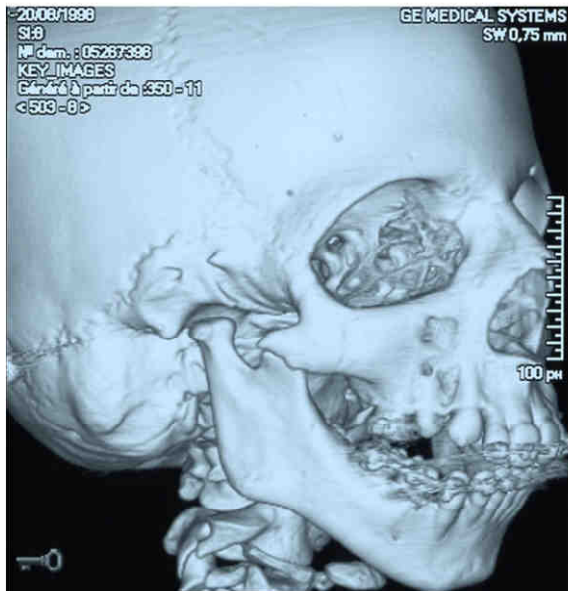
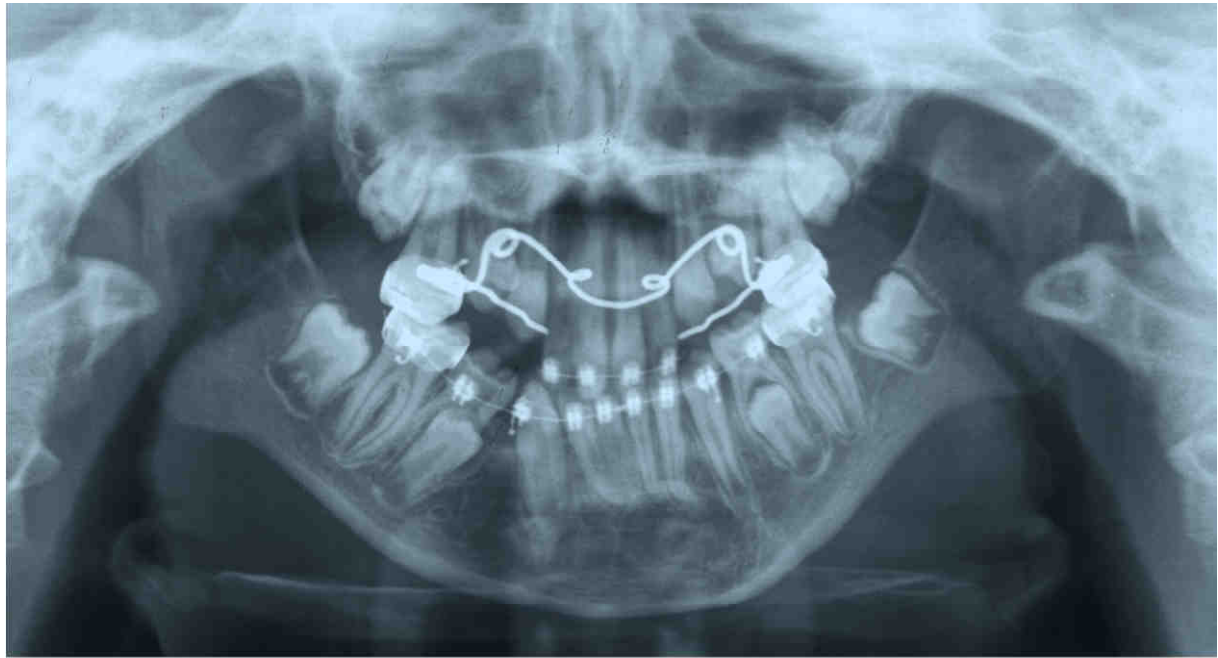


Figure 58. Patient présentant des anomalies des branches montantes mandibulaires asymétriques de type I à droite et IIA à gauche.

4. Traitement chirurgical

Les différentes interventions réalisées :

- au niveau des branches montantes :

La répartition des interventions réalisées est résumée sur la figure 59.

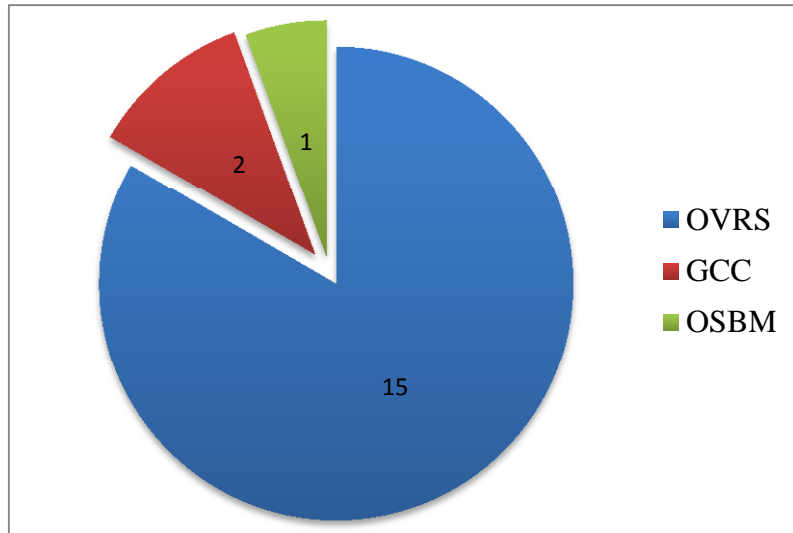


Figure 59. Répartition des interventions réalisées au niveau des branches montantes sur l'ensemble des patients de la série (OVRS : ostéotomie verticale rétro-spigienne, GCC : greffe chondro-costale, OSBM : ostéotomie sagittale de la branche montante).

- au niveau du menton :

Dix génioplasties ont été réalisées (91 % des patients de la série) dont sept génioplasties par chevauchement et trois génioplasties par glissement.

Les différentes combinaisons d'interventions réalisées sont résumées sur la figure 60.

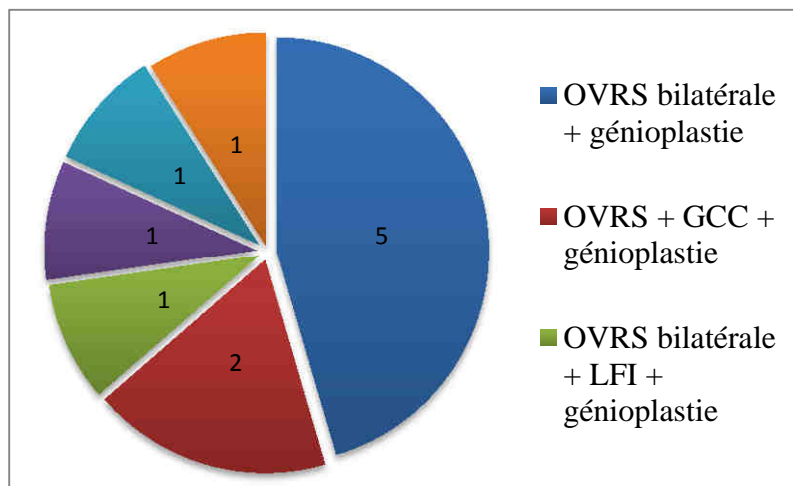


Figure 60. Répartition des interventions réalisées sur l'ensemble des patients de la série (OVRS : ostéotomie verticale rétro-spigienne, GCC : greffe chondro-costale, OSBM : ostéotomie sagittale de la branche montante, LF I : ostéotomie de Le Fort I, DIM : disjonction intermaxillaire chirurgicale).

Les deux patients traités par génioplastie sans intervention sur les branches montantes présentaient une déformation classée I dans la classification de Pruzansky-Kaban.

Sur les neuf patients traités par chirurgie des branches montantes, sept ont été traités par une chirurgie mandibulaire seule et deux ont été traités par une chirurgie maxillo-mandibulaire. Les ostéotomies maxillo-mandibulaires ont été réalisées chez des patients adultes pour corriger des anomalies maxillaires associées :

- Un patient présentait un excès vertical antérieur maxillaire nécessitant une ostéotomie totale du maxillaire d'impaction antérieure.

- Une patiente présentait une atteinte mandibulaire asymétrique et a été traitée par une ostéotomie totale du maxillaire de nivellement associée à la chirurgie mandibulaire.

Une patiente traitée par génioplastie sans chirurgie des branches montantes a bénéficié d'une disjonction intermaxillaire chirurgicale pour le traitement d'une endognathie maxillaire majeure.

5. Classification et résultats postopératoires

Le tableau II présente les interventions chirurgicales réalisées en fonction de la classification de Pruzansky-Kaban.

Tableau II. Interventions chirurgicales réalisées en fonction de la classification de Pruzansky-Kaban.

N° patient	Latéralité	Classification Pruzansky-Kaban			Chirurgie mandibulaire						Interventions associées à la chirurgie mandibulaire	
		I	IIA	IIB	III	OVRS	GCC	OSBM	Génioplastie osseuse	Type de génioplastie	LF I	DIM
1	Droite	0	0	1	0	0	1	0	1	chevauchement	0	0
	Gauche	0	1	0	0	1	0	0				
2	Droite	0	1	0	0	1	0	0	1	glissement	0	0
	Gauche	1	0	0	0	1	0	0				
3	Droite	0	0	1	0	1	0	0	1	chevauchement	0	0
	Gauche	0	0	1	0	1	0	0				
4	Droite	1	0	0	0	1	0	0	1	glissement	0	0
	Gauche	0	1	0	0	1	0	0				
5	Droite	0	0	0	1	0	1	0	1	chevauchement	0	0
	Gauche	0	1	0	0	1	0	0				
6	Droite	1	0	0	0	1	0	0	1	chevauchement	1	0
	Gauche	1	0	0	0	1	0	0				
7	Droite	0	1	0	0	1	0	0	1	chevauchement	0	0
	Gauche	0	1	0	0	1	0	0				
8	Droite	1	0	0	0	1	0	0	1	chevauchement	0	0
	Gauche	0	1	0	0	1	0	0				
9	Droite	0	1	0	0	1	0	0	0		1	0
	Gauche	1	0	0	0	0	0	1				
10	Droite	1	0	0	0	0	0	0	1	glissement	0	1
	Gauche	1	0	0	0	0	0	0				
11	Droite	1	0	0	0	0	0	0	1	chevauchement	0	0
	Gauche	1	0	0	0	0	0	0				
Total		10	8	3	1	15	2	1	10	chevauchement : 7 glissement : 3	2	1

LF I : ostéotomie de Le Fort I

DIM : disjonction intermaxillaire chirurgicale

OVRS : ostéotomie verticale rétro-spigienne

GCC : greffe chondro-costale

OSBM : ostéotomie sagittale de la branche montante

Pour l'étude des résultats, nous avons distingué trois prises en charge de la déformation mandibulaire réalisées dans cette série (tableau III). Le traitement par chirurgie des branches montantes associée à une génioplastie prédomine avec huit patients. Trois patients ont bénéficié de prises en charge chirurgicales différentes.

Tableau III. Les différents traitements de la déformation mandibulaire réalisés dans la série.

Traitements	Nombre de patients
Chirurgie des branches montantes bilatérale + gènioplastie	8
Chirurgie des branches montantes bilatérale	1
Gènioplastie	2
	Total : 11

5.1. Patients traités par chirurgie des branches montantes et gènioplastie

Il s'agissait de huit patients de la série (patients n°1 à n°8) ayant eu le même type de traitement associant une chirurgie bilatérale des branches montantes et une gènioplastie.

Tous les patients présentaient une insuffisance verticale postérieure associée à un trouble occlusal. Sept patients présentaient un syndrome de Treacher Collins et un patient présentait un syndrome de Nager et Reynier.

Le sexe ratio était de 1,6 avec cinq hommes et trois femmes.

La moyenne d'âge des patients lors de l'intervention était de 13 ans variant de 9 à 19 ans.

Le suivi postopératoire moyen était de 53 mois, variant de 2 à 170 mois.

Cinq patients avaient un suivi supérieur à deux ans postopératoires.

Un patient avait un suivi entre un an et deux ans postopératoires.

Deux patients avaient un suivi inférieur à un an postopératoire.

5.1.1. Données cliniques préopératoires

Données occlusales

Six patients (75 %) présentaient une béance dentaire antérieure d'importance variable. Un patients (12,5 %) étaient en occlusion de classe I, six (75 %) en occlusion de classe II et un (12,5 %) en occlusion de classe III.

Données morphologiques

L'ensemble des patients de ce groupe présentait une rétrognathie de sévérité variable allant jusqu'à la disparition complète de l'angle cervico-mentonnier (figure 55). Cinq patients présentaient un menton centré sur l'axe facial médian et trois patients présentaient une latérodéviation du menton vers la droite. Sept (87,5 %) patients présentaient une inoclusion labiale de repos.

Données complémentaires

Quatre patients (50 %) présentaient une fente palatine, fermée dans l'enfance. Un patient avait un antécédent de trachéotomie réalisée dans l'enfance. Ce patient avait eu avant sa prise en charge dans le service une tentative de distraction mandibulaire ayant entraîné une fusion entre le processus coronoïde et l'os zygomatique bilatérale à l'origine d'une limitation d'ouverture buccale.

5.1.2. Données radiologiques préopératoires

Etudes des panoramiques dentaires

Les déformations retrouvées sur les 16 branches montantes étudiées sont résumées sur la figure 61.

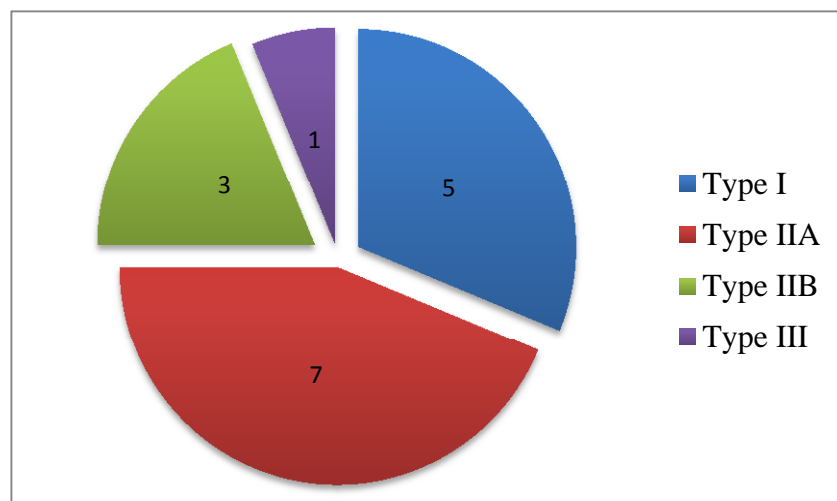


Figure 61. Répartition des déformations mandibulaires selon la classification de Pruzansky-Kaban dans le groupe traité par chirurgie des branches montantes et génioplastie.

Tous les stades de la classification étaient représentés avec une prédominance pour les atteintes modérées (types I et IIA). Le type IIA était majoritaire. Trois patients (37,5 %) présentaient des anomalies mandibulaires des branches montantes symétriques. Parmi ces patients, on retrouvait une déformation de type I bilatérale, une déformation de type IIA bilatérale et une déformation de type IIB bilatérale. Cinq patients (62,5 %) présentaient des anomalies mandibulaires asymétriques. Trois patients associaient une atteinte de type I et IIA, un patient associait une atteinte de type IIA et IIB et un patient présentait une atteinte avec un degré d'asymétrie supérieur, associant un type IIA et III.

Etudes des téléradiographies de profil et données céphalométriques

L'étude des éléments caractérisant la divergence faciale a permis de constater que l'ensemble des patients du groupe présentait un schéma facial hyperdivergent. La valeur moyenne de l'angle SN-PM était de 58,6° (variant de 50 à 65). La valeur moyenne du rapport hauteur faciale postérieure / hauteur faciale antérieure était de 53,4 % (variant de 49 à 58). On constatait une importante verticalisation du plan d'occlusion avec une valeur moyenne de l'angle SN-Pom à 36,1° (variant de 29 à 47).

5.1.3. Traitement chirurgical

Les différentes interventions réalisées :

- au niveau des branches montantes :

La répartition des interventions réalisées est résumée sur la figure 62.

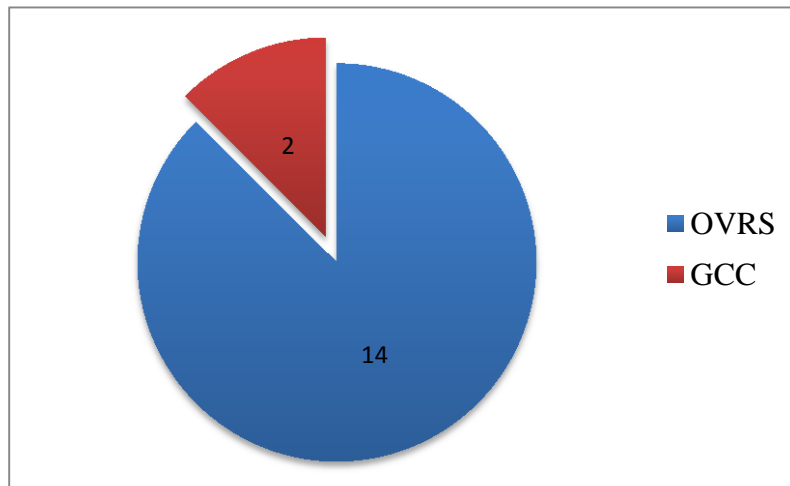


Figure 62. Répartition des interventions réalisées au niveau des branches montantes dans le groupe traité par chirurgie des branches montantes et génioplastie (OVRs : ostéotomie verticale rétro-spigienne, GCC : greffe chondro-costale).

- au niveau du menton :

L'ensemble des patients de ce groupe ont eu une génioplastie dont six génioplasties par chevauchement et deux génioplasties par glissement.

Les différentes combinaisons d'interventions réalisées sont résumées sur la figure 63.

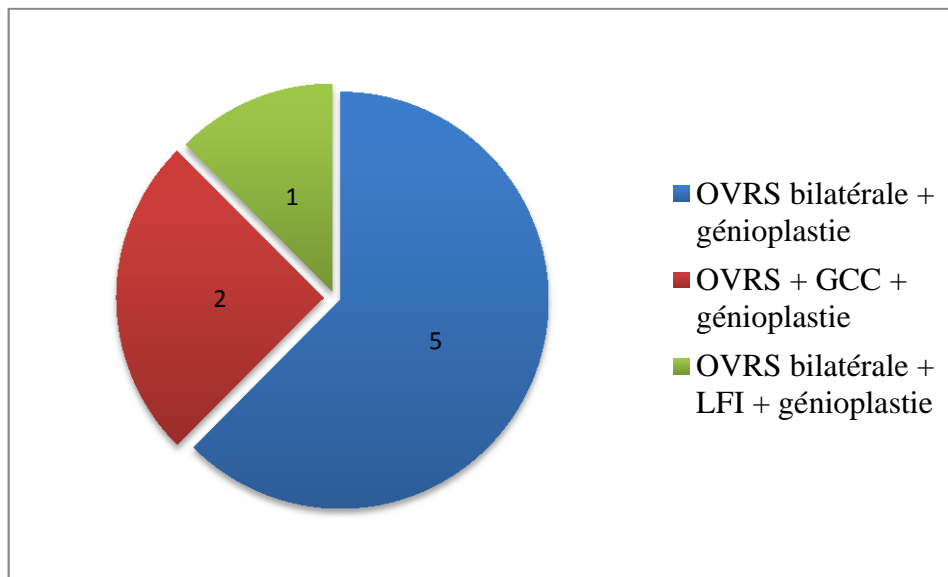


Figure 63. Répartition des interventions réalisées dans le groupe traité par chirurgie des branches montantes et génioplastie (OVRs : ostéotomie verticale rétro-spigienne, GCC : greffe chondro-costale, LF I : ostéotomie de Le Fort I).

Un patient a bénéficié en complément de la chirurgie mandibulaire d'une ostéotomie maxillaire totale de Le Fort I pour corriger un excès vertical antérieur maxillaire par une impaction antérieure associée à un abaissement postérieur.

5.1.4. Données cliniques postopératoires : résultats occlusaux, morphologiques et fonctionnels – données complémentaires et complications

Les données occlusales et morphologiques sont résumées dans le tableau IV.

Tableau IV. Données occlusales et morphologiques postopératoires

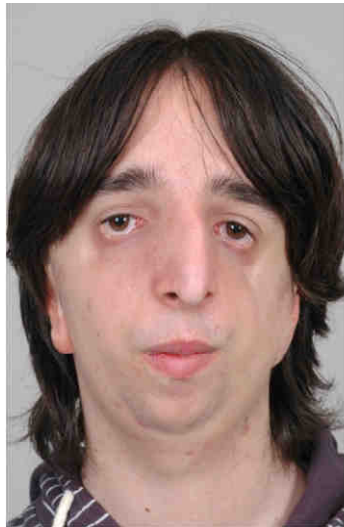
N° patient	Données occlusales		Données morphologiques		
	Béance antérieure	Classe d'Angle	Rétrogénie	Latérodéviation du menton	Inocclusion labiale de repos
1	1	III	0	1	0
2	0	II	1	1	0
3	0	II	1	0	1
4	0	II	0	0	0
5	0	I	0	1	0
6	1	I	1	0	1
Total	2	3 II, 2 I, 1 III	3	3	2

I, II, III : classes I, II et III d'Angle

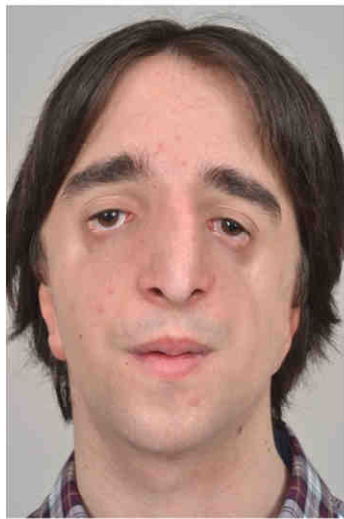
Tous les patients en postopératoire immédiat étaient en occlusion de classe I d'angle sans infracluse antérieure, avec un menton centré, une projection mentonnière normalisée et une occlusion labiale de repos. Six patients ayant un suivi postopératoire supérieur à un an ont pu être évalués sur le plan clinique. Les résultats occlusaux et morphologiques ont été évalués pour cinq patients sur des photographies à deux ans postopératoires et pour un patient sur des photographies à un an postopératoire.

Résultats occlusaux

Sur les six patients évalués, cinq présentaient une béance dentaire antérieure préopératoire. Deux patients ont présenté une récurrence modérée (figure 64). Sur quatre patients en classe II avant l'intervention, trois patients ont présenté une tendance à la récurrence de la classe II (figure 65). Un patient a présenté une récurrence de la classe III initiale par hypercroissance du greffon chondro-costal (figure 66). Deux patients étaient en classe I en postopératoire tardif.



préopératoire



1 an postopératoire

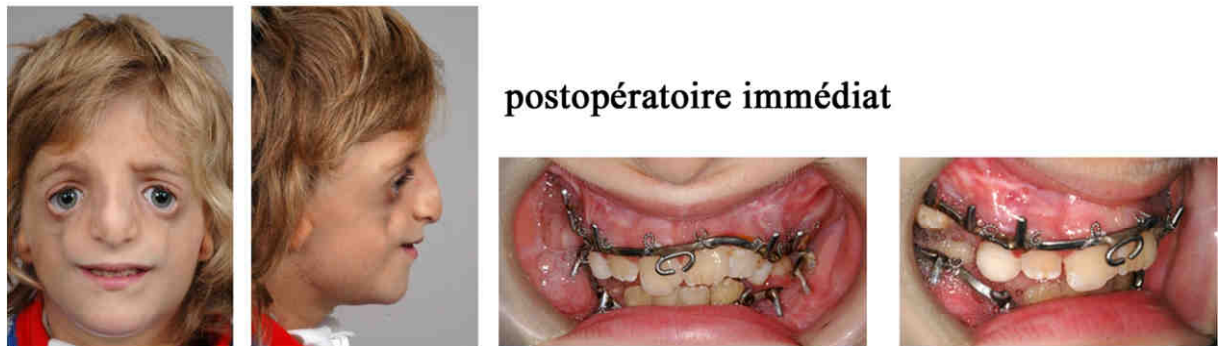
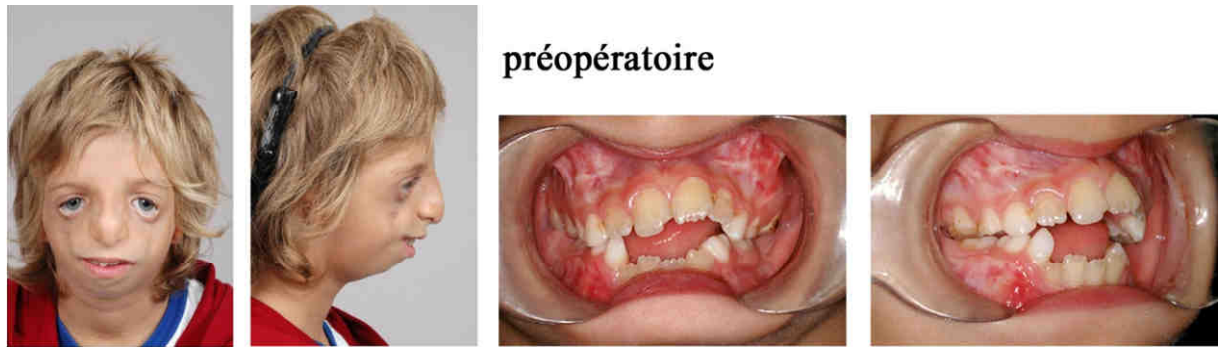


préopératoire

postopératoire immédiat

1 an postopératoire

Figure 64. Patient présentant une récurrence de la bécance antérieure (patient n°6).



préopératoire

postopératoire immédiat

2 ans postopératoires

Figure 65. Patient présentant une récurrence de la classe II (patient n°3).

A



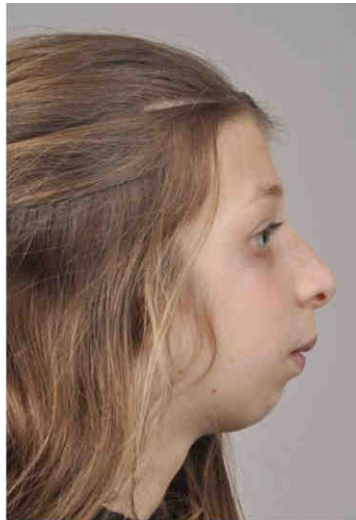
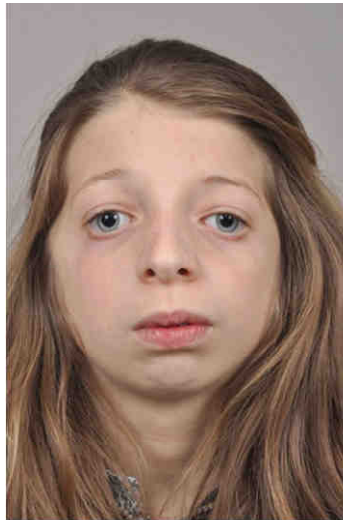
B



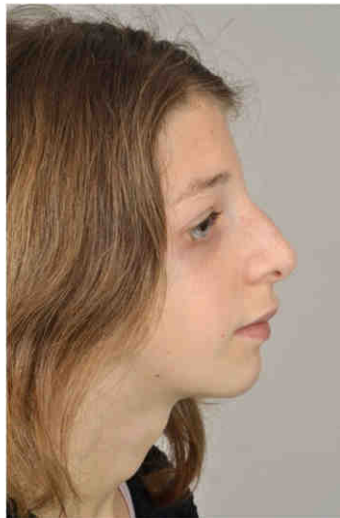
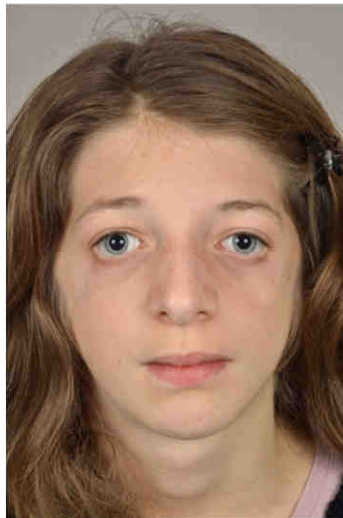
Figure 66. Patient présentant une hypercroissance du greffon chondro-costal droit avec latéromandibulie gauche (photographie (A) et panoramique dentaire (B) à deux ans postopératoires) (patient n°1).

Résultats morphologiques

L'intervention a permis une diminution de la rétrognathie initiale pour tous les patients. Pour trois patients (50%), l'intervention a permis la correction de la rétrognathie (figure 67). Trois patients (50%) ont présenté une dégradation du résultat (figures 64 et 72). La latérognathie a été corrigée dans un cas sur les trois cas initiaux. Une déviation du menton est apparue chez un patient qui n'en présentait pas en préopératoire secondaire à une hypercroissance du greffon chondro-costal (figure 66). L'occlusion labiale de repos a été corrigée dans trois cas sur cinq.



préopératoire



postopératoire immédiat



préopératoire

postopératoire immédiat

2 ans postopératoires

Figure 67. Patiente présentant une correction de la rétrognéie (patiente n°4).

Résultats fonctionnels

Des données fonctionnelles ont été recueillies en postopératoire tardif (délai supérieur à un an postopératoire) pour cinq patients. Trois patients n'ont pas été évalués : deux patients ne présentaient pas un suivi postopératoire insuffisant et un patient n'a pas pu se rendre à la consultation. Deux patients présentaient un syndrome algo-dysfonctionnel de l'articulation temporo-mandibulaire indolore. Un patient présentait de rares épisodes de craquement d'une articulation et un patient présentait des claquements unilatéraux. Aucune limitation au niveau de la mastication n'a été constatée avec une alimentation normale dans tous les cas. L'ouverture buccale moyenne était de 36 mm (variant de 34 à 40). La diduction était en moyenne de 5,3 mm à droite (variant de 1,5 à 9) et de 5,8 mm à gauche (variant de 3 à 11).

Données complémentaires et complications

La sensibilité labiale inférieure :

Sur les cinq patients évalués, soit dix héli-lèvres inférieures : quatre patients (80 %) présentaient une sensibilité postopératoire normale des deux côtés et un patient (20 %) présentait une sensibilité légèrement diminuée des deux côtés. sans qu'il puisse être retrouvé d'élément d'ordre traumatique pour le nerf alvéolaire inférieur dans le compte rendu opératoire.

L'aspect de la cicatrice cervicale :

Sur les six patients évalués, soit 12 cicatrices cervicales : neuf cicatrices (75 %) ont été qualifiées de discrète, deux cicatrices (16,7 %) ont été qualifiées de presque invisible et une cicatrice (8,3 %) a été qualifiée de visible.

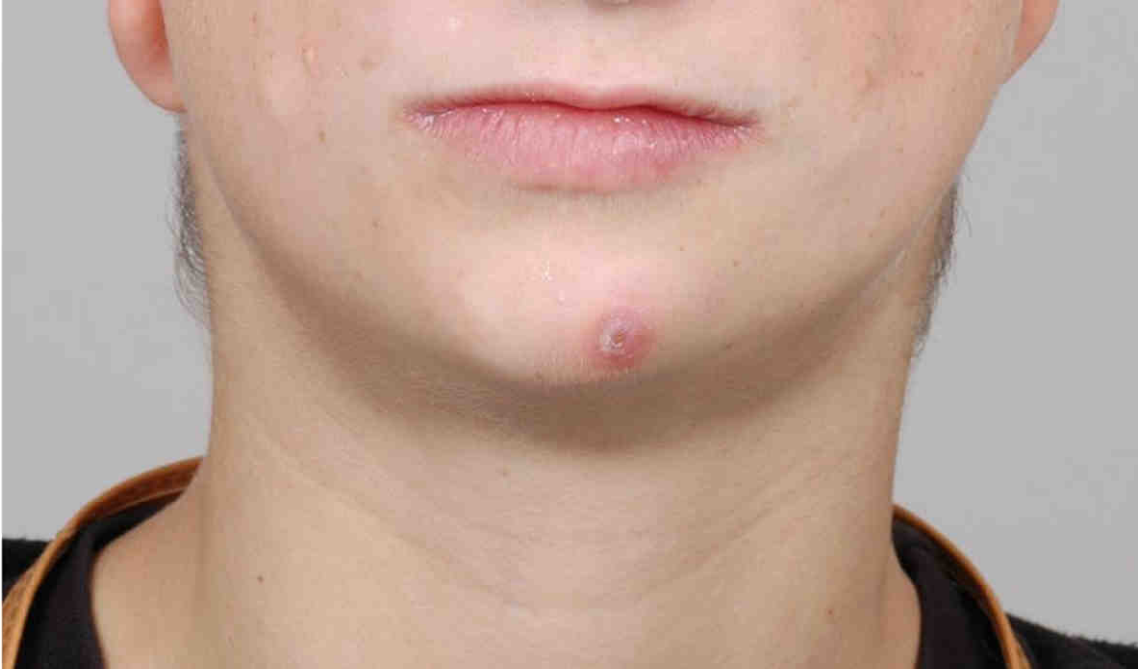
La motricité labiale inférieure :

Aucune paralysie ou parésie labiale inférieure n'a été constatée sur les huit patients de ce groupe.

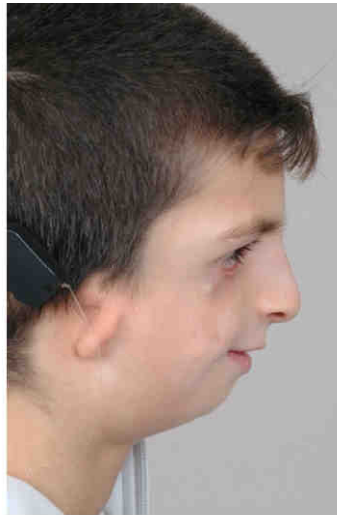
Les complications :

Un patient a présenté, deux ans après l'intervention, une fistule cutanée au niveau du menton liée à l'irritation cutanée par une vis d'ostéosynthèse. Ce patient présentait en effet une résorption osseuse importante du fragment mobilisé lors de la génioplastie (figure 68).

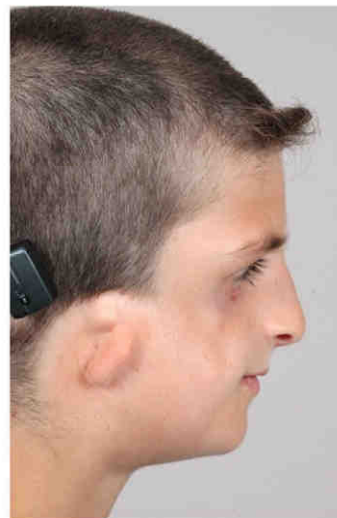
A



B



préopératoire



2 ans postopératoires



préopératoire

postopératoire immédiat

2 ans postopératoires

Figure 68. Patient présentant une surinfection cutanée en regard d'une vis d'ostéosynthèse liée à la résorption osseuse après la génioplastie (A). Le résultat morphologique est satisfaisant malgré la résorption du menton (B) (patient n°5).

Une trachéotomie a été réalisée chez un patient pour permettre la réalisation de l'intervention devant l'impossibilité de l'intuber par voie oro et naso-trachéale. Il s'agissait d'un patient ayant déjà été trachéotomisé et présentant des séquelles à type de limitation de l'ouverture buccale après une tentative de distraction mandibulaire réalisée dans un autre centre. Le sevrage a été rapide après l'intervention.

Un patient ayant été traité par un greffon chondro-costal pour la reconstruction d'une hypoplasie mandibulaire de type IIA a présenté une hypercroissance du greffon lors de la première année postopératoire. Une intervention corrective a été réalisée en fin de croissance (figure 66).

5.1.5. Résultats céphalométriques

Sur les huit patients du groupe, l'analyse céphalométrique a été réalisée en préopératoire (T0) et postopératoire immédiat (T1) pour l'ensemble des patients, à un an postopératoire (T2) pour six patients et à deux ans postopératoires (T3) pour cinq patients. En effet deux patients présentaient un suivi postopératoire inférieur à un an et un patient présentait un suivi inférieur à deux ans. Les résultats céphalométriques sont résumés dans le tableau V.

Tableau V. Résultats céphalométriques du groupe traité par chirurgie des branches montantes et génioplastie.

		Allongement de la branche montante (mm)	Abaissement postérieur de la portion dentée (mm)	Abaissement de la première molaire maxillaire (mm)	Horizontalisation du plan d'occlusion (degrés)	Diminution de l'angle de divergence faciale (degrés)
T1	moyenne	20,1	8,75	-	19,75	28,1
	minimum	14	2	-	10	16
	maximum	30	13	-	24	35
T3	moyenne	9,9	7,8	7	11,2	9,4
	minimum	0	1	1	6	1
	maximum	22	11	10	16	19
		Avancée mandibulaire		Augmentation de la projection du menton (mm)	Diminution du décalage sagittal maxillo-mandibulaire (degrés)	
		Avancée du point B (mm)	Augmentation de l'angle SNB (degrés)			
T1	moyenne	9,6	6,5	26,75	6	
	minimum	5	4	18	4	
	maximum	15	8	38	8	
T3	moyenne	12,4	7,2	17,8	7,2	
	minimum	4	2	12	3	
	maximum	16	9	27	9	

L'analyse céphalométrique étudiant les mouvements dento-squelettiques après traitement chirurgical a montré :

Dans le plan vertical :

L'allongement de la branche montante mandibulaire :

Un allongement des branches montantes a été réalisé dans tous les cas. La valeur moyenne de la correction chirurgicale (T1-T0) était de 20,1 mm (variant de 14 à 30). Le gain tardif (T3-T0) de cet allongement était en moyenne de 9,9 mm (variant de 0 à 22).

Stabilité de l'allongement :

La stabilité postopératoire a été évaluée par les variations entre les différents délais postopératoires. Les variations moyennes étaient de 10,25 mm (variant de -20 à 0) entre le délai un an postopératoire (T2) et le délai postopératoire immédiat (T1), de 10,1 mm (variant

de -20 à 1) entre le délai 2 ans postopératoires (T3) et le délai postopératoire immédiat (T1) et de 1 mm (variant de 0 à 3) entre le délai deux ans postopératoires (T3) et le délai un an postopératoire (T2).

L'abaissement postérieur de la portion dentée de la mandibule :

Un abaissement du point Mi a été constaté dans tous les cas.

La valeur moyenne de l'abaissement peropératoire (T1-T0) était de 8,75 mm (variant de 2 à 13). Le gain tardif moyen (T3-T0) était de 7,8 mm (variant de 1 à 11).

Stabilité de l'abaissement :

Les variations moyennes étaient de 3,2 mm (variant de -5 à 2) entre T2 et T1, de 3 mm (variant de -4 à 3) entre T3 et T1 et de 1 mm (variant de 0 à 2) entre T3 et T2.

L'abaissement de la première molaire maxillaire :

Un abaissement du point Ms pendant la période postopératoire a été constaté dans tous les cas. La valeur moyenne de l'abaissement au cours de la première année postopératoire (T1-T0) était de 4 mm (variant de 1 à 6) et au cours de la deuxième année postopératoire (T2-T0) de 2,6 mm (variant de 0 à 4). La valeur moyenne de l'abaissement à T3 (T3-T0) était de 7 mm (variant de 1 à 10).

L'horizontalisation du plan d'occlusion mandibulaire : (diminution de l'angle SN-Pom)

Dans tous les cas, une horizontalisation du plan d'occlusion a été obtenue avec une valeur de l'angle SN-Pom passant en moyenne de 36,1° (variant de 29 à 47) à 16,4° (variant de 10 à 23). La valeur moyenne de la correction chirurgicale (T1-T0) était de 19,75 (variant de 10 à 24). La valeur moyenne de la correction tardive (T3-T1) était de 11,2° (variant de 6 à 16) avec un angle SN-Pom moyen définitif de 25,6° (variant de 20 à 31).

Stabilité de l'horizontalisation :

Les variations moyennes étaient de 9,8° (variant de 8 à 13) entre T2 et T1, de 10,2° (variant de 8 à 12) entre T3 et T1 et de 1,2° (variant de -2 à 2) entre T3 et T2.

La diminution de l'angle de divergence faciale SN-PM :

En postopératoire immédiat, on a constaté une normalisation de la valeur moyenne de l'angle de divergence faciale avec une valeur passant de 58,6° (variant de 50 à 65) à 30,5° (variant de 18 à 39). La valeur moyenne de la correction chirurgicale (T1-T0) était de 28,1° (variant de 16 à 35). La valeur moyenne de la correction tardive (T3-T1) était de 9,4° (variant de 1 à 19) avec un angle SN-PM moyen définitif de 49,6° (variant de 41 à 56).

Stabilité la diminution de l'angle SN-PM:

Les variations moyennes étaient de 16,5° (variant de 11 à 23) entre T2 et T1, de 19,8° (variant de 12 à 25) entre T3 et T1 et de 3,2° (variant de 1 à 6) entre T3 et T2.

La normalisation des dimensions verticales de la face (rapport hauteur faciale postérieure [S-Go] / hauteur faciale antérieure [N-Me]) :

Une normalisation du rapport a été obtenue dans tous les cas en postopératoire immédiat.

La valeur moyenne du rapport en postopératoire immédiat (T1) était de 72,9 % (variant de 64 à 83). La valeur moyenne du rapport à deux ans postopératoires (T3) était de 60,8 % (variant de 53 à 67).

Dans le plan sagittal :

L'avancée mandibulaire :

Dans tous les cas une avancée mandibulaire a été obtenue. Elle est évaluée par les variations de l'abscisse du point B et par les variations de l'angle SNB.

Point B :

La valeur moyenne de l'avancée mandibulaire entre T1 et T0 était de 9,6 mm (variant de 5 à 15). Le gain tardif moyen (T3-T0) était de 12,4 mm (variant de 4 à 16).

Angle SNB :

La valeur moyenne de l'augmentation de SNB entre T1 et T0 était de 6,5° (variant de 4 à 8). Le gain tardif moyen (T3-T0) était de 7,2° (variant de 2 à 9).

Stabilité de l'avancée :

Point B :

Les variations moyennes étaient de 4,33 mm (variant de -7 à 5) entre T2 et T1, de 5 mm (variant de -7 à 6) entre T3 et T1 et de 1,2 mm (variant de -1 à 2) entre T3 et T2.

Angle SNB :

Les variations moyennes étaient de $2,2^\circ$ (variant de -5 à 3) entre T2 et T1, de $2,4^\circ$ (variant de -6 à 4) entre T3 et T1 et de $0,8^\circ$ (variant de -1 à 1) entre T3 et T2.

L'augmentation de la projection du menton :

Elle a été constatée dans tous les cas. La valeur moyenne de l'augmentation entre T1 et T0 de la projection du menton était de 26,75 mm (variant de 18 à 38). Le gain tardif moyen (T3-T0) était de 17,8 mm (variant de 12 à 27).

Stabilité :

Les variations moyennes étaient de 8,5 mm (variant de -15 à -5) entre T2 et T1, de 8 mm (variant de -15 à -4) entre T3 et T1 et de 1,4 mm (variant de -3 à 1) entre T3 et T2.

La diminution du décalage sagittal maxillo-mandibulaire :

Elle a été évaluée par les variations de l'angle ANB. La valeur moyenne de la correction chirurgicale était de 6° (variant de -8 à -4). La valeur moyenne de la correction tardive était de $7,2^\circ$ (variant de -9 à -3).

Stabilité :

Les variations moyennes étaient de $1,5^\circ$ (variant de -2 à 3) entre T2 et T1, de $1,8^\circ$ (variant de -3 à 4) entre T3 et T1 et de $0,8^\circ$ (variant de -1 à 1) entre T3 et T2.

5.2. Patiente traitée par chirurgie des branches montantes

Une patiente présentait une atteinte mandibulaire asymétrique avec une insuffisance verticale postérieure unilatérale latéralisée du côté droit (patient n°9) (figure 69).

5.2.1. Données cliniques préopératoires

Données occlusales

L'occlusion était de classe I d'Angle associée à une béance antérieure. Sur la photographie de face, on constatait une obliquité en haut et à droite du plan d'occlusion.

Données morphologiques

Elle présentait une rétrogénie associée à une latérogénie droite. Les lèvres étaient en contact au repos.

5.2.2. Données radiologiques préopératoires

Etudes des panoramiques dentaires

L'atteinte mandibulaire de la patiente était asymétrique de type IIA à droite et de type I à gauche.

Etudes des téléradiographies de profil et données céphalométriques

Sur la téléradiographie de profil, on constatait des signes d'insuffisance verticale postérieure unilatérale droite avec :

- un dédoublement des bords basilaires ;
- une ascension du gonion droit (à droite le bord inférieur de l'angle mandibulaire se situait au-dessus du bord inférieur de la deuxième vertèbre cervicale) ;
- une ascension postérieure du plan d'occlusion du côté droit.

L'analyse céphalométrique préopératoire constatait une différence de 4 mm de longueur au niveau des branches montantes. Le décalage vertical était de 3 mm au niveau des points molaires inférieurs.

5.2.3. Traitement chirurgical

La patiente a été traitée par une chirurgie maxillo-mandibulaire à l'âge de 38 ans. La chirurgie mandibulaire comportait une OVRS du côté droit permettant d'allonger la branche montante et une OSBM du côté gauche permettant de recentrer la mandibule et de faciliter la mise en occlusion. Une ostéotomie totale du maxillaire de Le Fort I de nivellement a été réalisée avec abaissement à droite pour fermeture de la béance créée par l'allongement de la branche montante et pour horizontaliser le plan d'occlusion maxillaire.

5.2.4. Données cliniques postopératoires : résultats occlusaux, morphologiques et fonctionnels – données complémentaires et complications

Résultat occlusal

La patiente présentait une occlusion de classe I avec un plan d'occlusion horizontal.

On constatait la fermeture de la béance antérieure initiale.

Résultats morphologiques

L'intervention a permis la correction de la latérogénie initiale ainsi qu'une diminution de la rétrogénie.

La patiente n'a pas eu de génioplastie initialement, elle conservait donc une légère rétrogénie et un excès vertical symphysaire en postopératoire. Une génioplastie d'avancée et de réduction de hauteur a été réalisée dans un second temps en fin de traitement orthodontique.

Résultats fonctionnels

La patiente ne présentait pas de symptôme en faveur d'une dysfonction articulaire. L'ouverture buccale moyenne était de 28,5 mm. La diduction était de 5 mm à droite et de 2 mm à gauche. Aucune limitation au niveau de l'alimentation n'a été constatée.

Données complémentaires et complications

La sensibilité labiale inférieure des héli-lèvres droites et gauches était normale. La cicatrice cervicale droite a été qualifiée de presque invisible. La motricité labiale inférieure était normale. Aucune complication n'a été relevée.

5.2.5. Résultats céphalométriques

L'analyse céphalométrique postopératoire a montré :

Dans le plan vertical :

L'allongement de la branche montante droite :

La correction chirurgicale (T1-T0) était de 12 mm et le gain tardif (T3-T0) était de 10 mm.

La variation entre T3 et T1 était de 2 mm.

L'abaissement postérieur de la portion dentée de la mandibule :

La correction chirurgicale (T1-T0) a permis une horizontalisation du plan d'occlusion. Elle était de 4 mm à droite et 1 mm à gauche. Le gain tardif (T3-T0) était identique.

Dans le plan sagittal :

L'avancée mandibulaire :

L'avancée entre T0 et T1 était de 5 mm et le gain tardif (T3-T0) était identique.

L'augmentation de la projection du menton :

La correction chirurgicale (T0-T1) était de 6 mm et le gain tardif (T3-T0) était de 5 mm.



préopératoire



7 mois
postopératoires



préopératoire

postopératoire immédiat

2 ans postopératoires

Figure 69. Patientte traitée par chirurgie des branches montantes (patientte n°9).

5.3. Patients traités par génioplastie

Deux patients ont été traités par génioplastie sans chirurgie des branches montantes. Il s'agissait d'un homme (patient n°10) (figure 70) et d'une femme (patient n°11) (figure 71).

5.3.1. Données cliniques préopératoires

Données occlusales

Le patient présentait une occlusion normale de classe I d'Angle sans béance antérieure.

La patiente présentait une occlusion de classe I mais associée à une béance antérieure, une endognathie maxillaire majeure et un encombrement dentaire.

Données morphologiques

Le patient présentait une rétrognathie sévère avec un menton centré et une inoclusion labiale de repos.

La patiente présentait une rétrognathie modérée avec un menton centré associée à un excès vertical symphysaire et une inoclusion labiale de repos.

Données complémentaires

Le patient présentait une insuffisance vélo-pharyngée sans fente palatine.

La patiente présentait un antécédent d'atrésie choanale traitée dans l'enfance.

5.3.2. Données radiologiques préopératoires

Etudes des panoramiques dentaires

Les atteintes mandibulaires des deux patients étaient symétriques et de type I.

Etudes des téléradiographies de profil et données céphalométriques

Les deux patients présentaient une insuffisance verticale postérieure mais avec une verticalisation du plan d'occlusion modérée par rapport aux patients traités par chirurgie des

branches montantes et g nioplastie. L'angle SN-Pom  tait de 27  pour le patient et de 26  pour la patiente.

5.3.3. Traitement chirurgical

Devant l'absence de trouble occlusal du patient, une g nioplastie par chevauchement a  t  r alis e pour corriger la r trogn ie et r tablir l' quilibre labio-mentonnier. L' ge d'intervention  tait de 18 ans.

La patiente a  t  trait e   l' ge de 12 ans par une g nioplastie par glissement avec avanc e et r duction de hauteur associ e   une disjonction intermaxillaire chirurgicale.

5.3.4. Donn es cliniques postop ratoires : donn es morphologiques - donn es compl mentaires et complications

R sultats morphologiques

L' valuation a  t  r alis e sur des photographies   six mois postop ratoires.

Pour le patient, l'intervention a permis une diminution de la r trogn ie sans permettre une correction compl te malgr  une avanc e maximale. L'occlusion labiale de repos a  t  nettement am lior e avec une disparition de la crispation mentonni re. Le menton  tait centr .

Pour la patiente, l'intervention a permis de corriger la r trogn ie et d'obtenir l'occlusion labiale de repos. Elle conservait un exc s vertical symphysaire. Le menton  tait centr .

Donn es compl mentaires et complications

La sensibilit  labiale inf rieure des deux patients  taient normales.

Aucune complication n'a  t  relev e.

5.3.5. R sultats c phalom triques

L'analyse c phalom trique a  t  r alis e en pr op ratoire et   six mois postop ratoires. Elle a montr  :

Dans le plan vertical :

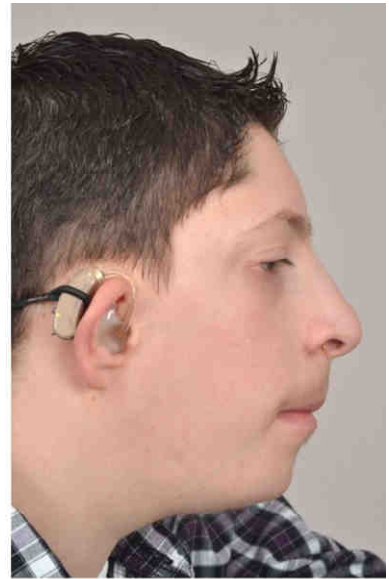
La diminution de la hauteur faciale antérieure [N-Me] :

La correction chirurgicale immédiate (T1-T0) était de 6 mm pour la patiente et de 5 mm pour le patient. La correction à six mois postopératoire était de 5 mm pour la patiente et de 3 mm pour le patient.

Dans le plan sagittal :

L'augmentation de la projection du menton :

La correction chirurgicale (T1-T0) était de 19 mm pour le patient et de 13 mm pour la patiente. Le gain tardif à six mois postopératoire était de 16 mm pour le patient soit une diminution de 3 mm et de 8 mm pour la patiente soit une diminution de 5 mm.

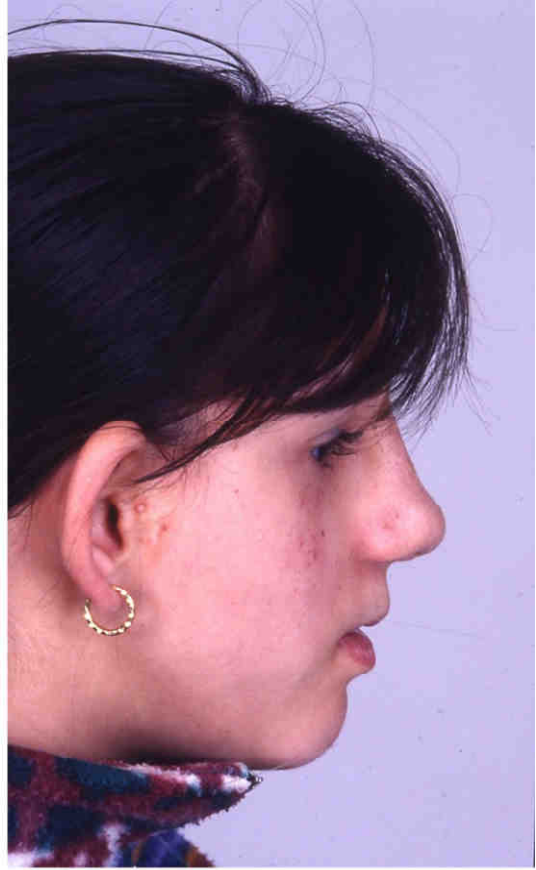


préopératoire

postopératoire immédiat

6 mois postopératoires

Figure 70. Patient traité par g nioplastie (patient n 10). Persistance d'une r trogn nie malgr  l'avanc e maximale du menton.



préopératoire

6 mois postopératoires

Figure 71. Patiente traitée par génioplastie (patiente n°11).

Discussion

Le traitement de référence des atteintes mandibulaires sévères du syndrome de Treacher Collins repose sur des techniques de chirurgie orthognathique chez l'enfant comme chez l'adulte (14)(15)(20)(21)(23)(24)(81)(80)(82). Dans les atteintes sévères néonatales, la distraction ostéogénique est privilégiée depuis quelques années par certaines équipes sans avoir démontrée une réelle supériorité face aux techniques conventionnelles pour le traitement des troubles respiratoires néonataux (131)(132). Le traitement des atteintes modérées est controversé à la fois quant à l'âge d'intervention et quant à la nature de la technique chirurgicale à utiliser. La chirurgie orthognathique conventionnelle est actuellement souvent opposée à la distraction ostéogénique (115)(120)(133). Cependant cette technique ne dispense généralement pas d'une chirurgie complémentaire et peut être source de morbidité. Ces limites ont conduit Paul Tessier (134) à s'interroger en 2001 sur l'utilité de la distraction ostéogénique. Dans un rapport sur les dysplasies oto-mandibulaires, il posait deux questions : « *Pour quelles raisons, autres que respiratoires, entreprendre une distraction ostéogénique avant cinq ou six ans ? Pour quelles raisons après 12 ou 15 ans préférer la distraction à la chirurgie bimaxillaire bien réglée depuis 40 ans et que, depuis 20 ans, les miniplaques ont affranchie du blocage bimaxillaire ?* »

Ces interrogations du père de la chirurgie cranio-faciale confirment la difficulté d'élaborer un plan de traitement idéal du syndrome de Treacher Collins. Il nous a paru intéressant d'évaluer le plan de traitement utilisé depuis presque 20 ans dans le centre de compétences régional des Pays de la Loire pour le traitement des malformations faciales et de comparer les résultats aux données de la littérature.

1. Critique de la méthode

Un des points faibles de cette étude est son caractère rétrospectif monocentrique. Le recueil des données a donc été dépendant des données cliniques et paracliniques retrouvées dans les dossiers. Un élément important non étudié dans cette série est la recherche d'un syndrome d'apnée obstructive du sommeil avant l'intervention ainsi que son évaluation postopératoire.

Pour cette même raison, l'évaluation fonctionnelle n'a pas été réalisée en préopératoire. L'effectif de la série était réduit car il s'agit d'une pathologie rare. L'intérêt d'études multicentriques est évident pour ces pathologies permettant d'obtenir des séries plus

importantes. Cependant elles ne permettent pas d'évaluer un protocole de prise en charge spécifique à une équipe chirurgicale.

Concernant l'analyse céphalométrique :

Certains points présentait des difficultés de repérage : Les points Mi et Ms étaient parfois difficiles à situer très précisément quand la dent était baguée, couronnée ou s'il existait un dédoublement radiologique. De même le point Go était difficile à placer sur les téléradiographies postopératoires compte tenu des importantes modifications de l'angle mandibulaire en postopératoire immédiat puis tardif.

Nous avons utilisé la méthode de superposition des calques radiologiques pour quantifier les mouvements chirurgicaux. La limite majeure de cette méthode est l'étude des patients en période de croissance. Nous nous sommes donc limités à l'analyse des résultats sur les deux premières années postopératoires.

La divergence faciale est plus communément définie par un angle FMA reliant le plan de Francfort et le plan mandibulaire. Nous avons choisis l'angle SN-PM car le plan de Francfort n'était pas identifiable chez les patients présentant une agénésie du conduit auditif externe, ne permettant donc pas le repérage du point Po (Porion osseux).

2. Critique des résultats

2.1. Classification de l'atteinte mandibulaire

La classification de Pruzansky (75), séparant l'atteinte mandibulaire en trois grades reste très utilisée en raison de sa simplicité et de ses implications thérapeutiques. Elle est directement applicable et largement utilisée pour caractériser l'atteinte mandibulaire du syndrome de Treacher Collins (21)(69)(77). La modification apportée par Kaban et al. (76) divisant le grade II en deux sous-groupes pour tenir compte de la position et de la fonctionnalité de l'articulation temporo-mandibulaire, permet d'affiner l'analyse de l'atteinte mandibulaire. Cependant l'utilisation de cette classification n'est pas si simple en pratique. Certains grades étaient difficiles à distinguer et donc soumis à l'interprétation du praticien. Ainsi la distinction entre les grades I et IIA et les grades IIB et III n'est pas toujours évidente.

Par ailleurs cette classification a été mise en avant pour permettre une corrélation entre grade d'atteinte mandibulaire et technique chirurgicale à employer (21)(78)(103). Dans la série présentée, la corrélation entre un grade d'atteinte mandibulaire et une technique chirurgicale

n'a pas été observée pour les grades I et IIB : des patients présentant des atteintes mandibulaires identiques ont été traités différemment. Les hypoplasies de grade I n'ont parfois pas eu d'intervention au niveau des branches montantes ou ont été traitées par une ostéotomie sagittale ou par une ostéotomie verticale rétro-spigienne. De même les hypoplasies de grade IIB ont été traitées par une ostéotomie verticale rétro-spigienne ou par une greffe chondro-costale. Cette absence de corrélation apparente s'explique dans cette étude par la prise en compte systématique dans l'indication opératoire d'éléments occlusaux, morphologiques et céphalométriques, complémentaires de la classification radiologique de Pruzansky-Kaban. Ces éléments sont détaillés plus loin dans le paragraphe : 2.3.1. les techniques chirurgicales.

Cette difficulté de corréler une intervention à un grade de la classification se retrouve dans la littérature : Posnick et Ruiz (21) considèrent que les types I, IIA et IIB ne nécessitent pas de reconstruction de l'articulation temporo-mandibulaire et permettent la réalisation d'ostéotomies de la branche montante. Kaban et al. (76) considèrent que sur les plans fonctionnel et thérapeutique les grades I et IIA d'une part et IIB et III d'autre part sont proches. Ainsi pour ces auteurs, le premier groupe est traité par des ostéotomies de la branche montante et le deuxième groupe nécessite une reconstruction mandibulaire par greffe chondro-costale.

2.2. Age d'intervention

Dans notre série, l'âge moyen d'intervention était de 15,6 ans, mais présentait une grande variabilité (entre 9 et 38 ans). Concernant les patients ayant eu des interventions sur les branches montantes, quatre patients ont été opérés en denture mixte avant l'âge de 12 ans (de 9 à 11 ans), un patient a été opéré avant de débiter sa poussée de croissance à l'âge de 14 ans et trois patients ont été opérés à l'âge de la maturité osseuse. Les interventions de ces patients ont été réalisées à cet âge car ils n'étaient pas prêts sur le plan orthodontique pour des interventions plus précoces avant la période de croissance pubertaire. Une patiente a été opérée à l'âge de 38 ans. Cet âge plus avancé s'explique par une absence de désir initial de prise en charge.

Pour notre équipe, l'âge idéal d'intervention se situe entre 10 et 11 ans, avant la poussée de croissance pubertaire et après l'éruption des canines définitives mandibulaires qui permet la réalisation d'une génioplastie. La variabilité de l'âge d'intervention dans notre série est donc essentiellement liée à la préparation orthodontique, ou la motivation des patients.

Dans la littérature, l'âge d'intervention reste un point essentiel de la discussion avec d'un côté la chirurgie interceptive précoce permettant théoriquement de limiter les déformations secondaires et de l'autre la chirurgie à l'âge de la maturité osseuse permettant de corriger la malformation de façon définitive. Différents calendriers de prise en charge sont décrits et varient selon les techniques chirurgicales utilisées.

Tulasne (73) schématise les indications opératoires avec une indication d'âge pour débiter le traitement en fonction de la sévérité des dysplasies oto-mandibulaires. Pour les formes sévères, il préconise un traitement précoce vers sept ans car elles risquent de détériorer l'occlusion dentaire et de perturber la vie sociale de l'enfant. Pour les autres formes, une génioplastie peut être réalisée à partir de 12 ans et une intervention pour la correction des anomalies occlusales et morphologiques en fin de croissance.

Ponisck (74) considère que les meilleurs résultats sont obtenus pour les déformations mandibulaires de types I et IIA en réalisant les interventions de chirurgie orthognathique lors de l'acquisition de la maturité osseuse (vers 15 ans chez les filles et 16 ans chez les garçons). Pour les déformations de type IIB, un premier temps de reconstruction mandibulaire est parfois réalisé en denture mixte. Pour les déformations de type III, il réalise la reconstruction mandibulaire par greffe chondro-costale entre six et dix ans. Dans tous les cas si un traitement complémentaire est nécessaire avec chirurgie maxillo-mandibulaire et génioplastie, il est repoussé jusqu'à l'âge de la maturité osseuse.

Tessier (81) préconise de différer les interventions majeures comme la procédure intégrale jusqu'à l'âge de six à dix ans, compte tenu de l'importante quantité d'os nécessaire à la reconstruction et d'une résorption des greffes osseuses plus forte dans ce syndrome que pour d'autres malformations. Dans les formes moins sévères, il préconise la réalisation d'une génioplastie après l'âge de 10 à 12 ans, suivi si nécessaire d'ostéotomies maxillaire et mandibulaire.

Freihofer (24) a décrit une combinaison d'ostéotomies réalisée entre 10 et 20 ans et débutant par une génioplastie entre 10 et 12 ans.

Fuente Del Campo (67) réalise la correction mandibulaire précocement entre six et dix ans.

Les auteurs (15)(73)(74) s'accordent à dire qu'en cas de déformations modérées, les interventions de chirurgie orthognathique doivent être repoussées en fin de croissance lors de l'obtention de la maturité osseuse, augmentant les chances de stabilité du résultat.

Kahnberg et Hagberg (79) s'accordent avec la tendance générale, en précisant l'intérêt de l'utilisation de la distraction ostéogénique en cas de nécessité d'une intervention plus précoce

pour une indication fonctionnelle ou pour atténuer le retentissement psycho-social de la déformation.

L'apparition de la distraction ostéogénique dans le traitement des hypoplasies mandibulaires a ainsi modifié le schéma thérapeutique et encourage un traitement plus précoce de l'anomalie mandibulaire. Mc Carthy et al. (120) ont publié en 2002 un récapitulatif des connaissances acquises après dix ans de distraction mandibulaire. L'âge moyen de distraction dans la série présentée était de cinq ans et six mois. McCarthy et al. (103) préconisent la distraction entre l'âge de deux à six ans pour les enfants présentant une déformation mandibulaire de type I ou II de Pruzansky associée une obstruction des voies aériennes supérieures. Pour les hypoplasies de type III, le traitement initial avec reconstruction par greffe chondro-costale est réalisé entre trois et quatre ans. Pour les autres cas moins sévères, la prise en charge est différée jusqu'à la fin de la croissance, le recours à la distraction ou aux procédures classiques de chirurgie orthognathique est alors à réévaluer.

Pour Diner et al. (104), dont le calendrier proposé est proche de celui de Mc Carthy, la distraction dans l'enfance doit être considérée comme le premier temps de chirurgie squelettique préparant à un éventuel deuxième temps de chirurgie orthognathique après la puberté. Dans les hypoplasies mandibulaires bilatérales sévères avec un syndrome d'apnée du sommeil associé ou un retentissement psychosocial important, une distraction mandibulaire bilatérale est débutée avant six ans.

Depuis quelques années, la distraction bilatérale est parfois utilisée très précocement, dès les premières semaines de vie pour traiter un trouble respiratoire obstructif (64).

Pour notre équipe, l'âge idéal d'intervention pour les patients présentant une hypoplasie mandibulaire nécessitant un allongement des branches montantes et une génioplastie se situe vers 10-11 ans, ce qui permet de corriger la malformation du tiers inférieur de la face avant l'adolescence et ainsi de bénéficier de l'effet sur la mandibule de la poussée de croissance pubertaire après l'intervention, de faciliter l'adaptation maxillaire postérieure et la suite du traitement orthodontique. Les corrections résiduelles peuvent ensuite être planifiées en fin de croissance. Cet âge permet de diminuer le risque d'une cicatrisation hypertrophique au niveau de la voie d'abord cervicale, fortement augmenté pendant la poussée pubertaire.

2.3. Le traitement chirurgical

2.3.1. Les techniques chirurgicales

La littérature fait état de nombreuses techniques appliquées à la correction des anomalies mandibulaires du syndrome de Treacher Collins (tableau VI). Les objectifs des interventions sont la correction des anomalies occlusales et morphologiques. Le traitement chirurgical est adapté au degré d'hypoplasie. Il doit porter en priorité sur les structures anormales. Il faut donc, en complément de la génioplastie, allonger la mandibule à la fois verticalement et sagittalement. Cette rotation antérieure du corps mandibulaire avec abaissement de la partie postérieure du plan d'occlusion, projette l'étage facial inférieur, augmente l'espace pharyngé et tend à corriger l'hyperdivergence faciale.

Tableau VI. Séries de la littérature concernant le traitement de la déformation mandibulaire par chirurgie orthognathique conventionnelle.

Auteurs	Nombre de cas total	Nombre de cas traités par des ostéotomies mandibulaires (généoplastie exclue)	Types d'ostéotomies mandibulaires	Âges d'intervention	Nombre de généoplasties osseuses	Traitements complémentaires (nombre de cas)
Kahnberg, 2010 (79)	6	4	OSBM ou ostéotomie du corps mandibulaire	entre 16 et 18 ans	–	LF I (3)
Thompson, 2009 (15)	47	9	OSBM ou ostéotomie en C	de 13 à 29 ans (âge moyen : 18,7 ans)	17	LF I (9)
Zhang, 2009 (80)	2	1	ostéotomie segmentaire antérieure subapicale	16 et 17 ans	2	distraktion mandibulaire bilatérale première (2)
Kobus, 2006 (14)	50	–	–	entre 12 et 14 ans	19 (dont 15 généoplasties initiales et 4 répétitions)	–
Freihofer, 1997 (24)	10	5	OSBM et ostéotomie sagittale du corps mandibulaire (allongement mandibulaire en 4 étapes)	entre 10 et 15 ans	12 (dont 8 généoplasties initiales et 4 répétitions)	LF I (5)
Tulasne, 1986 (81)	11	11	OSRL (procédure intégrale)	à partir de 7 ans	–	LF II (11)
Série présentée	11	9	OVRS ou GCC ou OSBM	entre 9 et 38 ans (âge moyen : 15,6 ans)	10	LF I (2) DIM (1)

OSBM : ostéotomie sagittale de la branche montante

OSRL : ostéotomie supra et rétro-lingulaire de la branche montante

GCC : greffe chondro-costale

LF I : ostéotomie de Le Fort I

LF II : ostéotomie de Le Fort II

DIM : disjonction intermaxillaire chirurgicale

– : pas de donnée

Dans notre série, trois techniques chirurgicales ont été utilisées pour traiter la malformation mandibulaire postérieure :

- L'ostéotomie verticale rétro-spigienne de la branche montante type Caldwell-Letterman.
- La greffe chondro-costale.
- L'ostéotomie sagittale de la branche montante.

La technique prédominante est l'ostéotomie verticale du ramus, utilisée 15 fois soit 83 % des interventions sur les branches montantes. Son association avec la génioplastie osseuse représente pour nous le protocole de traitement le plus adapté du syndrome de Treacher Collins permettant ainsi de corriger l'insuffisance verticale postérieure, la rétrognathie et le trouble occlusal. Six patients ont été traités par cette association, soit 55 % des interventions de la série. On peut noter sa flexibilité avec son utilisation pour corriger des hypoplasies mandibulaires de types I, IIA et IIB. Cette ostéotomie permet d'associer à l'allongement des branches montantes un mouvement d'avancée et de rotation antérieure du fragment denté corrigeant ainsi la rétromandibulie et la béance souvent associée. Les avantages de cette technique sont la simplicité du trait d'ostéotomie une fois le pédicule alvéolaire inférieur exposé et protégé, l'absence de nécessité d'une greffe osseuse et l'adaptabilité de la technique autorisant une importante amplitude d'allongement. Il a été parfois nécessaire de réséquer un triangle osseux à base supérieure au niveau du bord postérieur du fragment mandibulaire antérieur permettant d'améliorer la congruence des deux fragments. De même l'enclavement de l'extrémité inférieure du fragment postérieur dans une encoche faite au niveau du bord postérieur du fragment antérieur tel qu'il a été décrit par Mehnert (135) a aussi dans certains cas été pratiqué donnant une excellente stabilité primaire. Les limites de la technique sont la voie d'abord cutanée et le risque potentiel de lésion du nerf alvéolaire inférieur. Dans notre série cette technique a été constamment sûre. En effet nous n'avons observé aucune complication peropératoire (hémorragie, traumatisme nerveux ou insuffisance d'amplitude d'allongement) ni postopératoire (infection, pseudarthrose, séquelle cicatricielle ou résorption condylienne).

La technique de greffe chondro-costale a été utilisée deux fois mais chez deux patients différents. L'indication était toujours architecturale avec un ramus trop hypoplasique pour la réalisation de l'ostéotomie verticale (hypoplasies de type IIB et de type III). Le principal risque de l'ostéotomie dans ces deux cas aurait été la pseudarthrose car la surface de

congruence des deux fragments positionnés selon le tracé prévisionnel de l'analyse céphalométrique préopératoire aurait été trop faible. Aucun patient de la série ne présentait des condyles non fonctionnels. Il n'y a donc pas eu d'indication fonctionnelle de la GCC. Cette technique est le traitement de référence pour la reconstruction des hypoplasies mandibulaires sévères (102). Elle est indiquée pour la reconstruction des types III (74) et aussi parfois selon les auteurs pour les types IIB (76). McCarthy (103) préconise aussi son utilisation avec possibilité de réaliser une distraction selon l'évolution du greffon. Elle peut être réalisée précocement dès trois ans (102)(103). Dans notre équipe la GCC reste l'intervention idéale pour la reconstruction du condyle en cas d'altération fonctionnelle de l'unité condylo-ramale ou en cas d'hypoplasie ramique sévère ne permettant pas la réalisation d'une OVRS.

Ferri (136) a proposé une technique chirurgicale associant une ostéotomie verticale rétrospigienne et une greffe chondrocostale pour le traitement des hypoplasies congénitales sévères des condyles mandibulaires. Le greffon chondro-costal vient couvrir et renforcer le site d'ostéotomie. L'extrémité cartilagineuse vient aussi renforcer le condyle et est positionnée dans la cavité glénoïde. L'auteur justifie l'utilité du greffon chondro-costal devant l'hypoplasie sévère des condyles rendant le positionnement dans la cavité glénoïde inexact et présentant un risque important de résorption. Mais l'association de ces deux techniques ne nous paraît pas nécessaire, car cela amène à cumuler les risques opératoires propres à chacune. Chaque technique répond pour nous à des indications différentes et spécifiques.

L'ostéotomie sagittale de la branche montante a été utilisée une seule fois. Elle a été utilisée pour permettre une dérotation et une correction occlusale associée à un allongement du ramus contro-latéral. Nous n'avons pas utilisé l'OSBM pour réaliser un allongement et corriger l'insuffisance verticale postérieure. En effet, la correction des cas d'hyperdivergence squelettiques par fermeture de l'angle mandibulaire par l'OSBM expose à un risque important de dégradation du résultat et peut aboutir à une résorption condylienne aggravant la situation (137)(138). Différentes techniques ont été décrites pour faciliter la mobilisation du fragment denté vers le bas (98)(99), cependant l'OSBM et ces techniques ne sont pas applicables aux mandibules très déformées, compte tenu du risque de pseudarthrose par manque de contact entre les valves osseuses du ramus hypoplasique (98). Nous considérons que cette ostéotomie ne permet pas la correction de l'insuffisance verticale postérieure du syndrome de Treacher Collins compte tenu de l'hypoplasie ramique et des grands déplacements verticaux

nécessaires. De plus, sur le plan technique, l'OVRS permet la réalisation d'une rotation antérieure du fragment mandibulaire dentée et offre ainsi un bénéfice esthétique supérieure à l'OSBM par la correction partielle de l'obliquité du menton et des incisives inférieures, optimisant ainsi le résultat de la génioplastie (58).

Concernant le choix thérapeutique en fonction du grade de la classification de Prusansky-Kaban, l'analyse de la série a permis d'ajuster l'indication opératoire au grade de l'atteinte mandibulaire par la prise en compte d'éléments occlusaux, morphologiques et céphalométriques (tableau VII).

Tableau VII. Tableau résumant la prise en charge chirurgicale de la malformation mandibulaire postérieure en fonction de la classification de Prusansky-Kaban.

Grade selon la classification de Pruzansky-kaban	Geste chirurgical
Type I :	
- sans IVP ni trouble occlusal	abstention
- sans IVP mais avec un trouble occlusal	OSBM
- avec IVP	OVRS
Type IIA	
	OVRS
Type IIB :	
- avec un condyle fonctionnel et un ramus large	OVRS
- avec un condyle fonctionnel et un ramus étroit	GCC
- avec un condyle non fonctionnel	GCC
Type III	
	GCC

IVP : insuffisance verticale postérieure

OVRS : ostéotomie verticale rétro-spigienne

OSBM : ostéotomie sagittale de la branche montante

GCC : greffe chondro-costale

L'analyse des résultats a mis en évidence trois alternatives thérapeutiques possibles sur la branche montante pour le traitement des déformations mandibulaires de type I :

- Pas de traitement chirurgical pour les types I avec une dimension verticale postérieure normale ou faiblement réduite sans trouble occlusal d'origine mandibulaire.
- L'OSBM pour les types I n'entraînant pas d'insuffisance verticale postérieure mais associés à un trouble occlusal nécessitant une chirurgie mandibulaire pour sa correction.
- L'OVRs pour les types I à l'origine d'une insuffisance verticale postérieure et d'un trouble occlusal.

Les types IIA ont été pris en charge uniquement par OVRs compte tenu de l'importance de l'hypoplasie mais avec un condyle fonctionnel et une branche montante suffisamment développée pour la réalisation d'une ostéotomie.

Le traitement des types IIB a varié selon l'anatomie du ramus, c'est à dire selon la possibilité de réaliser une ostéotomie du ramus en fonction de sa forme. Un patient qui présentait une atteinte de type IIB unilatérale avec un condyle fonctionnel mais avec un ramus fin a été traité par GCC. Le patient qui présentait une atteinte de type IIB bilatérale mais avec une fonction articulaire conservée et un ramus plus large a été traité par OVRs bilatérale.

Le type III était rare dans notre série. Un seul patient présentait une atteinte de type III unilatérale. Le traitement réalisé a été une GCC. Dans ce cas, le patient présentait une articulation fonctionnelle et l'indication de la GCC a aussi été posée devant l'hypoplasie ramique sévère du patient ne permettant pas de réaliser une OVRs.

La prise en charge de la déformation mandibulaire antérieure a été réalisée par une génioplastie. Dix génioplasties initiales ont été réalisées. Une patiente n'a pas eu de génioplastie lors de l'intervention initiale, mais elle a été faite ultérieurement en fin de traitement orthodontique. Tous les patients de la série ont donc eu une génioplastie. Deux patients ont été traités sur le plan mandibulaire uniquement par cette intervention. Ils présentaient une légère déformation des branches montantes de type I. Dans la littérature, l'indication de génioplastie isolée d'avancée et de réduction de hauteur est décrite en cas d'hypoplasie mandibulaire modérée sans trouble occlusal majeur associé (25)(81).

Deux patients ont été traités par une chirurgie maxillo-mandibulaire. Les indications de chirurgie maxillaire étaient dans un cas un excès vertical antérieur maxillaire et dans l'autre cas une obliquité excessive du plan d'occlusion maxillaire dans le plan frontal chez une patiente adulte présentant une atteinte mandibulaire très asymétrique. Pour certains auteurs,

l'ostéotomie maxillaire appartient au protocole chirurgical habituel de traitement du syndrome de Treacher Collins (15)(21)(24)(79). Nous réalisons cette ostéotomie seulement en cas d'anomalie maxillaire associée à l'atteinte mandibulaire mais pas pour corriger l'insuffisance verticale postérieure maxillaire, car la béance postérieure créée par l'intervention se ferme par une égression des structures alvéolo-dentaires maxillaires. L'utilisation d'une gouttière permet d'obtenir une stabilité occlusale primaire parfaite et de maintenir le fragment mandibulaire antérieur en bonne position le temps de l'ostéosynthèse puis durant la consolidation osseuse.

Des techniques ont été décrites spécifiquement pour le traitement du syndrome Treacher Collins, telle que :

- L'allongement mandibulaire en quatre étapes de Freihofer (24) nécessitant deux ou trois interventions. Mais Freihofer n'établit pas de lien entre l'indication de ces différentes ostéotomies et les différents degrés d'hypoplasie mandibulaire du syndrome.

- La procédure intégrale décrite par Tessier (81). Il s'agit d'une intervention majeure et de réalisation difficile, nécessitant le prélèvement d'une importante quantité d'os pour la réalisation des greffes osseuses. Sa réalisation en un temps nécessite une trachéotomie. Cette intervention est réservée aux patients présentant un syndrome de Treacher Collins sévère avec des troubles respiratoires liés à l'obstruction pharyngée. On retrouve dans la littérature d'autres publications qui font part du recours à cette technique (20)(67). Argenta et Iacobucci (20) ont décrit la libération orbitaire comme une procédure fastidieuse et difficile.

On retrouve dans ce protocole proposé par Tessier, l'ostéotomie supra et rétro-lingulaire en L ou en V inversé de la branche montante de la mandibule. Elle permet la réalisation d'un allongement mandibulaire vertical et sagittal. Elle nécessite comme l'ostéotomie verticale du ramus une voie d'abord cutanée sous angulo-mandibulaire, cependant une greffe osseuse d'interposition est indispensable. L'utilisation d'une ostéotomie en C est aussi rapportée au niveau de la branche montante et du corps de la mandibule permettant une rotation et une avancée mandibulaire (15)(20).

Initialement, le traitement était exclusivement du domaine de la chirurgie orthognathique conventionnelle. Il s'est récemment enrichi des techniques de distraction osseuse et de microchirurgie.

La correction des micromandibulies représente un problème particulier pour la distraction compte tenu de l'hypoplasie bilatérale et des atteintes conjointes de la branche montante et de la branche horizontale. Dans les hypoplasies mandibulaires sévères, l'efficacité de la distraction sur les troubles obstructifs respiratoires est maintenant démontrée (63)(64)(119). Cependant, une répétition de l'allongement est parfois nécessaire pour atteindre les objectifs désirés (120)(139), augmentant ainsi le risque de complications et de séquelles liées à cette technique chirurgicale. De plus des techniques non invasives de traitement de l'obstruction respiratoire ont démontré leur efficacité. Elles méritent leur utilisation avant des procédures chirurgicales telles que la distraction ostéogénique et la trachéotomie (131). La distraction trouve aussi un intérêt dans la possibilité d'un traitement précoce des hypoplasies mandibulaires sévères ou moyennes à l'origine d'un retentissement psychosocial délétère pour l'enfant (79)(104). Un des avantages avancé par les utilisateurs de la distraction est l'expansion tissulaire associée (115). Ces inconvénients majeurs sont la complexité de la procédure avec des difficultés de vectorisation à l'origine d'une imprécision occlusale, des cicatrices parfois disgracieuses en cas de distracteur externe, ainsi qu'une prise en charge postopératoire parfois longue et complexe (104). En effet, en dehors des complications chirurgicales classiques communes aux interventions de chirurgie orthognathique (infection, hémorragie, etc.), la distraction peut être à l'origine de douleurs et de dysfonctions articulaires pendant la période d'allongement entraînant parfois des difficultés d'alimentation et des troubles du sommeil. La distraction est une source de stress pour le patient et sa famille compte tenu de l'implication thérapeutique nécessaire avec les nombreuses consultations de contrôle et l'activation du distracteur à domicile. Le retentissement psychologique et psychosocial de cette procédure notamment en cas de dispositif externe ne doit pas être négligé (140).

Dans la littérature, les indications d'apports osseux micro-chirurgicaux sont réservées aux atrophies mandibulaires sévères de type III de Pruzansky ne répondant pas aux techniques utilisées habituellement (125). Aucun patient de la série ne relevait de cette indication.

2.3.2. Résultats céphalométriques et stabilité

L'analyse des résultats des patients traités par chirurgie des branches montantes et génioplastie nous a permis de constater d'importants déplacements mandibulaires avec un mouvement d'abaissement et d'avancée de la portion dentée permettant d'obtenir une horizontalisation du plan d'occlusion et une projection du menton avec de très bons résultats morphologiques en postopératoire immédiat. La projection du menton est le résultat combiné de la génioplastie d'avancée et de la rotation antérieure du fragment mandibulaire antérieur.

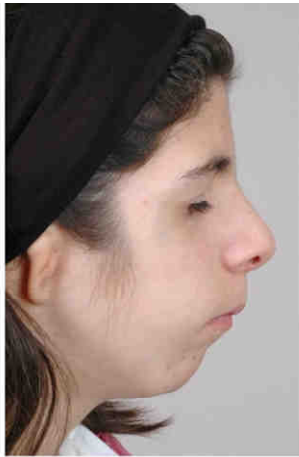
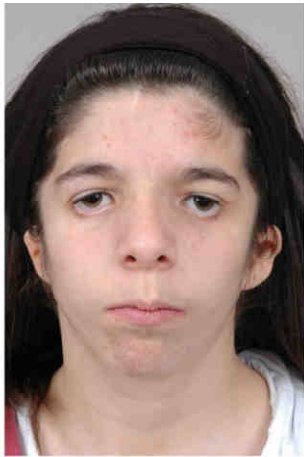
Dans notre série, des déplacements radiologiques des structures osseuses et dentaires ont été constatés durant la première année postopératoire avec notamment une réascension postérieure de la portion dentée mandibulaire (point Mi) et un recul du menton (point Pg), parfois à l'origine d'une dégradation du résultat d'importance variable. Concernant la modification du plan d'occlusion, il se produit une reverticalisation du plan d'occlusion mandibulaire d'environ 10° en moyenne après l'intervention principalement durant la première année. Cette reverticalisation s'explique par l'ascension postérieure de la mandibule avec un mouvement de rotation postérieure entraînant la réapparition de la béance antérieure. Une composante dento-alvéolaire est aussi à prendre en compte dans la récurrence de la béance sous la pression linguale. La fermeture progressive de la béance postérieure après l'intervention se fait donc à la fois par égression des structures alvéolo-dentaires maxillaires et mandibulaires mais aussi dans une moindre mesure par ascension du corps mandibulaire. Concernant la projection du menton, la perte partielle du gain initial, de 8 mm en moyenne après les deux premières années postopératoires, est donc liée à la fois à la résorption de fragment osseux déplacé lors de la génioplastie et au recul symphysaire par rotation postérieure de la mandibule. On constate que la stabilité mandibulaire est acquise 1 an après la chirurgie.

Nous avons constaté de fortes modifications anatomiques au niveau de l'angle mandibulaire entraînées par l'ostéotomie verticale rétro-spigienne, ainsi que par la greffe chondro-costale rendant le repérage du point Go plus aléatoire. Cette difficulté de repérage est ensuite accentuée par un remodelage très important de l'angle mandibulaire se produisant notamment pendant la première année postopératoire. Ce phénomène explique donc en partie la diminution de l'allongement de la branche montante à deux ans postopératoires par rapport au gain initial. Le point Go postopératoire n'est donc pas un repère fiable pour étudier la

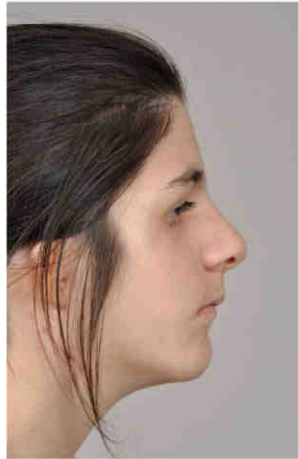
véritable amplitude de l'allongement mandibulaire. La situation verticale de la mandibule est mieux analysée par l'étude de l'orientation du plan d'occlusion mandibulaire et par l'abaissement de la portion dentée. De même, compte tenu de l'imprécision du repérage de Go en postopératoire, l'interprétation des résultats concernant les modifications de la divergence faciale est difficile car les mesures de la dimension verticale postérieure et du plan mandibulaire sont dépendantes du point Go.

Concernant l'avancée mandibulaire, on constate que le gain tardif moyen est supérieur au gain moyen postopératoire immédiat. En effet la plupart des patients ont été opérés avant la poussée de croissance pubertaire, qui s'est produite parfois pendant les deux années de suivi postopératoire. Sur les six patients, quatre ont donc présentée une avancée mandibulaire à deux ans supérieure à l'avancée chirurgicale et deux patients ont présenté un recul mandibulaire à un an postopératoire (le recul du point B était de 46,7 % et de 54,5 %) Ces deux patients n'étaient plus en période de croissance. Le patient qui présentait un recul mandibulaire de 46,7 % après l'intervention avait la plus importante avancée mandibulaire de la série (15 mm). La patiente qui présentait un recul mandibulaire de 54,5% par rapport au gain initial a eu la plus forte dégradation du résultat de la série avec une perte de 80 % de l'abaissement de la portion dentée et un recul de 55,5 % du menton la première année postopératoire. Les résultats de cette patiente étaient stables lors de la deuxième année de suivi (figure 72).

A



préopératoire



postopératoire immédiat



2 ans postopératoires



préopératoire



postopératoire immédiat



2 ans postopératoires



Figure 72. Patientte présentant une forte dégradation morphologique du résultat (A) et illustration du mouvement de rotation mandibulaire postopératoire (B) (T0 en noir, T1 en vert et T3 en rouge) (patientte n°2).

Concernant la patiente traitée par OSBM et OVRS :

Elle présentait des résultats stables sur le plan vertical et sagittal. Cette stabilité peut être expliquée par deux facteurs : il s'agissait d'une adulte et il n'y a pas eu de génioplastie réalisée lors de l'intervention initiale limitant donc les modifications osseuses symphysaires. On remarque une différence importante entre l'asymétrie des branches montantes mesurée en préopératoire (4 mm) et l'allongement obtenu (12 mm). Ce phénomène est lié au repérage aléatoire du point Go en postopératoire avec une région angulaire complètement modifiée par l'OVRS.

Concernant les patients traités par génioplastie :

Dans les deux cas, une résorption du fragment déplacé a été observée.

La littérature est pauvre en données précises sur les allongements mandibulaires du syndrome de Treacher Collins notamment concernant le traitement par chirurgie orthognathique conventionnelle.

Tessier et Tulasne (81) ont observé des déplacements extrêmement variables sur des patients opérés par la procédure intégrale dont des avancées du menton de 34 mm sans génioplastie et de 30 mm avec génioplastie. Ils décrivent des avancées du corps mandibulaire jusqu'à 20-25 mm avec l'ostéotomie en V inversé du ramus (31).

Freihofer (96) par sa combinaison d'ostéotomies intégrant deux génioplasties a décrit une avancée du menton de 12 mm avec la première génioplastie, complétée par une avancée de 29 mm après les ostéotomies maxillo-mandibulaires suivantes.

La comparaison avec les allongements mandibulaires par distraction retrouvés dans la littérature est difficile car les mesures sont fréquemment relevées directement sur le dispositif de distraction en fonction de l'activation et la méthode de mesure n'est pas toujours précisée. De plus les études sont réalisées avec des groupes de patients présentant une micromandibulie sans résultat spécifique pour le syndrome de Treacher Collins. Mc Carthy (113) a décrit un allongement moyen de 28,8 mm avec quelques cas nécessitant une seconde voire une troisième distraction. Molina (118) a décrit ses résultats de distraction bilatérale avec un

distracteur externe bidirectionnel avec en moyenne un allongement de la branche montante de 7,5 mm et un allongement de la branche horizontale de 14 mm.

On retrouve dans la littérature, aussi bien avec la chirurgie orthognathique conventionnelle qu'avec la distraction, l'instabilité mandibulaire postopératoire et la dégradation des résultats initiaux constatés dans notre série.

Tessier et Tulasne (78)(81) ont constaté par l'étude des résultats à long terme d'une série de 11 patients opérés par leur protocole intégral une bonne stabilité de l'avancée médiofaciale mais associée à une forte tendance à la dégradation de l'avancée mandibulaire principalement chez les jeunes patients. Ils ont décrit un cas d'une récurrence complète après avancée mandibulaire chez un enfant de sept ans. Les auteurs ont attribué ces rechutes aux forces de traction postérieure des tissus mous et au déficit de croissance de la mandibule malformée.

En 2008, Gursoy et al (133) ont mis en évidence, dans une étude sur les résultats à long terme de la distraction mandibulaire bilatérale chez dix enfants présentant des hypoplasies mandibulaires sévères, une dégradation du résultat un an après la distraction avec un recul mandibulaire significatif et une augmentation de la divergence faciale confirmant donc la rotation postérieure de la mandibule. Au terme des cinq ans de suivi, une stabilité de l'allongement mandibulaire obtenu initialement a été constaté mais associé à une perte complète des bénéfices morphologiques obtenus immédiatement après la distraction. La mandibule distractée reprend sa forme initiale mais l'allongement est conservé. Les auteurs évoquent des facteurs de risques de récurrence : la nature congénitale de la déformation, une divergence faciale augmentée et une ouverture de l'angle gonial.

Stelnicki et al (82) ont constaté des résultats similaires dans une étude des résultats à long terme de la distraction mandibulaire bilatérale dans les syndromes de Treacher Collins et de Nager de type IIA. Ces auteurs ont suggéré la participation de forces externes des tissus mous péri-mandibulaires notamment musculaires.

L'efficacité de la distraction pour la correction à visée morphologique de cette micromandibule particulière n'est donc pas confirmée.

Comme en chirurgie orthognathique conventionnelle, l'hyperdivergence squelettique augmente le risque de récurrence après un allongement mandibulaire par distraction (141).

Dans les hyperdivergences squelettiques, lorsque la mandibule est avancée, le fragment denté fait une rotation antérieure. Cette rotation met en tension les muscles supra-hyoïdiens et la sangle ptérygo-massétéline, contribuant ainsi à la récurrence de la déformation. Ce phénomène est encore accentué dans ce syndrome compte tenu de la forte pression exercée par les parties molles hypoplasiques. Des techniques ont été décrites pour optimiser les résultats et améliorer la stabilité à long terme.

Dans la distraction ostéogénique des micromandibulies, une hypercorrection est recommandée pour minimiser les effets de la récurrence ou d'une croissance insuffisante (66)(103)(142).

En chirurgie orthognathique conventionnelle, l'hypercorrection est aussi souhaitable dans le cas des hypoplasies mandibulaires. Il est indiqué d'exagérer la correction verticale en maintenant entre les molaires un espace d'autant plus marqué que la rotation antérieure est importante (65)(101). Tessier (81) préconise aussi une hypercorrection mandibulaire en mettant le patient en occlusion de classe III d'Angle en fin d'intervention.

Dans notre série, les patients ont bénéficié de mouvements de grandes amplitudes avec une normalisation de l'orientation du plan occlusion et une avancée du menton maximale dans la plupart des cas, expliquant en partie la dégradation pendant la première année postopératoire. Les désinsertions musculaires et ligamentaires sont recommandées pour faciliter la mobilisation mandibulaire. La désinsertion partielle des muscles sus-hyoïdiens a été proposée par Steinhauser en 1973 (97) dans les avancées mandibulaires chez des patients avec une hyperdivergence squelettique et/ou lorsque la rétromandibulie est associée à une béance antérieure.

Dans notre série nous avons réalisé dans trois cas une section du tendon intermédiaire du digastrique pour augmenter la liberté du fragment antérieur. La désinsertion de la sangle ptérygo-massétéline et du ligament sphéno-mandibulaire a été réalisée au cours de l'exposition de la branche montante.

2.3.3. Résultats occlusaux et fonctionnels

Les résultats occlusaux sont difficilement comparables avec ceux de la littérature car on ne retrouve pas de données précises postopératoires concernant la distraction ou le traitement par chirurgie orthognathique conventionnelle.

Dans notre série sur les sept patients traités par chirurgie des branches montantes et évalués à plus d'un an postopératoire, six patients présentaient une béance antérieure préopératoire. Elle a été corrigée chez quatre patients, elle a récidivé partiellement chez deux patients. Quatre patients étaient en classe II avant l'intervention, trois patients ont présenté une tendance à la récurrence. Un patient a présenté une récurrence de la classe III initiale par hypercroissance du greffon chondro-costal.

Ces résultats occlusaux mitigés après chirurgie orthognathique conventionnelle sont aussi rapportés dans la littérature avec une détérioration occlusale quasi inévitable et une récurrence de la béance antérieure (20)(24)(31).

Une correction définitive de cette béance est donc extrêmement difficile. Un encadrement systématique du geste chirurgical par une rééducation orthophonique pour la prise en charge des dysfonctions oro-faciales intégrant une rééducation linguale pourrait être une aide supplémentaire.

Les techniques de distraction présentent des inconvénients avec une moins grande versatilité que la chirurgie orthognathique et une difficulté de contrôle du vecteur de distraction dans les trois plans de l'espace (104). Molina (115) a décrit sans chiffrer ses propos, des désastres occlusaux lors de l'utilisation d'un vecteur de distraction incorrect mais il a aussi constaté des résultats occlusaux acceptables après distraction bilatérale. Il est donc difficile de juger objectivement des résultats. Ow et cheung (143) constatèrent dans une revue de la littérature, 25% de béance antérieure après allongement mandibulaire par distraction. Ces troubles occlusaux compliquent et prolongent ainsi le traitement orthodontique postopératoire. Des élastiques de traction maxillo-mandibulaire sont parfois mis en place lors de la phase de distraction et de consolidation tentant de modeler le cal osseux et corriger l'occlusion (103)(104)(117).

Des tentatives d'amélioration ont été rapportées par les utilisateurs de la distraction bilatérale avec des modifications des vecteurs de distraction et la création de nouveaux distracteurs (114)(116).

Concernant l'évaluation fonctionnelle, sur les six patients évalués sur le plan articulaire, deux patients présentaient un syndrome algo-dysfonctionnel de l'articulation temporo-mandibulaire à type de dysfonction indolore sans limitation de la mastication. Tessier (31) a décrit deux cas

d'ankylose et deux cas de raideur des articulations temporo-mandibulaires parmi les patients ayant bénéficiés de la procédure intégrale.

2.3.4. Résultats morphologiques

Dans notre série tous les patients présentaient une rétrognéie préopératoire parfois très sévère. Le traitement chirurgical a permis une amélioration morphologique pour l'ensemble des patients avec une correction de cette rétrognéie en postopératoire immédiat. Les excellents résultats morphologiques obtenus en fin d'intervention se sont partiellement dégradés avec malgré ce phénomène une amélioration durable du profil facial.

Deux patients n'étaient pas évaluables à distance de l'intervention car à moins de six mois postopératoires. Sur les neuf évalués, la rétrognéie a été complètement corrigée dans quatre cas. Cinq patients ont conservé une projection du menton insuffisante dont une patiente n'ayant pas eu de génioplastie lors de l'intervention, celle-ci a été réalisée en fin de traitement orthodontique.

Une deuxième génioplastie a donc parfois été nécessaire afin d'obtenir une avancée ou une hauteur du menton optimales, compte tenu de l'importance de l'avancée à réaliser et de la résorption du fragment osseux déplacé. Quatre patients de la série ont ainsi eu une deuxième génioplastie. Cette nécessité de répéter la génioplastie d'avancée est aussi constatée dans la littérature (14)(20)(24)(31).

Pour les patients avec une dimension verticale postérieure normale ou faiblement réduite et ne présentant pas de trouble occlusal ou alors non lié à l'atteinte mandibulaire, la génioplastie osseuse est une opération simple permettant de restaurer l'équilibre de l'étage facial inférieur. La technique par chevauchement permet d'obtenir une projection maximale.

Concernant la distraction, Molina (115) a décrit de très bons résultats esthétiques notamment dans la distraction de micromandibulies asymétriques. Cependant leur appréciation reste très subjective. La distraction ne corrige pas l'excès vertical symphysaire, ni la rétrognéie caractéristique du syndrome malgré l'allongement mandibulaire obtenu.

2.3.5. Complications

Dans notre série, sur les neuf patients ayant bénéficié d'une ostéotomie des branches montantes, seulement un patient (11,1 %) présentait une légère diminution de la sensibilité labiale inférieure un an après la chirurgie.

Dans la littérature, l'incidence de la perturbation de la sensibilité labiale semble plus faible après distraction par rapport à la chirurgie orthognathique conventionnelle. Ow et Cheung (143) ont relevé dans une revue de la littérature une incidence plus élevée des perturbations de la sensibilité labiale un an après OSBM par rapport à la distraction. Mais ces résultats sont à modérer à la vue des résultats de publications récentes ne constatant pas de différence significatives entre les deux techniques (144)(145)(146).

L'évaluation à plus d'un an postopératoire des cicatrices cervicales de notre série a retrouvé sur les sept patients évalués, soit 13 cicatrices cervicales : neuf cicatrices (69,2 %) qualifiées de discrète, trois cicatrices (23,1 %) qualifiées de presque invisible et une cicatrice (7,7 %) qualifiée de visible. La cicatrice cervicale ne représente donc pas un obstacle à la chirurgie de la branche montante par voie d'abord cutanée.

Dans notre série, un patient a présenté, deux ans après l'intervention, une fistule cutanée au niveau du menton liée à l'irritation cutanée par une vis d'ostéosynthèse. Ce patient présentait en effet une résorption osseuse importante du fragment mobilisé lors de la génioplastie. Une ablation du matériel d'ostéosynthèse a été réalisée.

La distraction mandibulaire est considérée comme étant un procédé sûr et prédictible avec une faible incidence des complications majeures (147) mais de nombreuses complications considérées comme mineures peuvent altérer le résultat. Les complications rapportées dans la littérature sont notamment des infections locales sur les broches, des pertes de broches, des lésions de germes dentaires, des parésies du rameau marginal du nerf facial, des fistules parotidiennes, des consolidations prématurées du site d'ostéotomie, ainsi que des problèmes de matériel et des défauts de compliance du patient pour l'activation du distracteur (120)(122)(123)(143). La distraction n'évite pas les cicatrices avec l'utilisation de distracteurs externes. Ces cicatrices sont allongées par la distraction et parfois inesthétiques (104).

Un patient de notre série a présenté une hypercroissance du greffon chondrocostal lors de la première année postopératoire. Une explication possible est la réalisation de l'intervention chez ce patient juste avant la poussée de croissance pubertaire. Ce patient a bénéficié d'une intervention corrective en fin de croissance. Wan (148) a constaté dans une étude avec un suivi prolongé d'enfants présentant des hypoplasies mandibulaires sévères de type III de Pruzansky qu'une croissance insuffisante ou une résorption du greffon était plus fréquente qu'une hypercroissance. Guyuron (149) confirme par l'étude d'une série personnelle que la croissance d'une greffe chondro-costale est imprévisible chez l'enfant et l'adolescent et il recommande si possible d'attendre la fin de la croissance pour réaliser les ostéotomies visant à corriger cette croissance costale excessive.

Conclusion

Cette étude a cherché à évaluer les différentes techniques de chirurgie orthognathique mandibulaire utilisées dans le traitement de la malformation mandibulaire du syndrome de Treacher Collins chez des patients suivis dans le centre de compétence des Pays de la Loire pour les malformations de la face. Le protocole utilisé a permis d'effectuer d'importants déplacements squelettiques avec des résultats morphologiques satisfaisants en une intervention. La stabilité des déplacements était obtenue un an après la chirurgie.

La chirurgie orthognathique conventionnelle conserve toutes ses indications dans le traitement de l'hypoplasie mandibulaire du syndrome de Treacher Collins. Elle permet l'obtention d'améliorations morphologiques et occlusales immédiates.

L'ostéotomie verticale rétro-spigienne d'allongement des branches montantes est une technique sûre, fiable et efficace pour traiter la déformation mandibulaire de ce syndrome. Elle permet plus que l'ostéotomie sagittale de la branche montante de corriger véritablement l'insuffisance verticale postérieure en abaissant les points Go et Mi et en fermant l'angle de divergence faciale.

Cette étude a permis d'affiner la classification radiologique de Pruzansky-Kaban avec la prise en compte d'éléments cliniques et céphalométriques et de la corrélérer au traitement à entreprendre (tableau VII).

En cas d'altération fonctionnelle de l'articulation temporo-mandibulaire ou d'hypoplasie ramique sévère, la greffe chondro-costale demeure un moyen simple et efficace de reconstruction de l'unité condylo-ramale.

La discrétion de la cicatrice cervicale ne représente pas un obstacle à la réalisation de ce type de procédure.

La génioplastie est un élément indispensable du traitement permettant de restaurer l'équilibre de l'étage inférieur de la face. Elle peut être l'unique intervention mandibulaire nécessaire en cas de déformation modérée.

La distraction mandibulaire bilatérale du nouveau-né présente des indications en cas de troubles respiratoires sévères mais n'a jamais été comparée aux techniques non invasives. Son intérêt dans la correction morphologique définitive n'est pas confirmé.

Références

1. Thomson A. Notice of several cases of malformation of the external ear, together with experiments on the state of hearing in such persons. *Monthly Journal of Medical Science*. 1846;7:420-5.
2. Berry G. Note on a congenital defect (coloboma?) of the lower lid. *Royal London Ophthalmic Hospital Report*. 1889;12:255-7.
3. Treacher Collins E. Cases with symmetrical congenital notches in the outer part of each lid and defective development of the malar bones. *Transactions of the Ophthalmological Society UK*. 1900;20:190-2.
4. Pires de Lima J, Monteiro H. Aparelho branquial e suas perturbacoes evolutivas. *Arq. Anat. e. Antrop.* 1923;8:185.
5. Franceschetti A, Klein D. The mandibulofacial dysostosis; a new hereditary syndrome. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1949;27:143-224.
6. Zwahlen P. Un Syndrome Nouveau: La Dysostose Mandibulo-Faciale. *Bull. Schweiz. Akad. Med. Wiss.* 1944;1:60.
7. Trainor PA, Dixon J, Dixon MJ. Treacher Collins syndrome: etiology, pathogenesis and prevention. *Eur. J. Hum. Genet.* 2009;17:275-83.
8. Charrier JB, Bennaceur S, Couly G. Microsomies hémifaciales. Approche embryologique et clinique. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:385-99.
9. Straith CL, Lewis JR. Associated congenital defects of the ears, eyelids and malar bones (Treacher Collins syndrome). *Plast Reconstr Surg.* 1949;4:204-13.
10. Tulasne JF, Manach Y, Hamann C. Anomalies maxillo-faciales des syndromes du 1er arc branchial. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1987;104:615-8.
11. Bettega G, Morand B, Lebeau J, Raphaël B. Les altérations morphologiques au cours des syndromes oto-mandibulaires. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:495-506.
12. Vazquez MP. Syndrome de Treacher Collins. *Orpha.net*. 2011.
13. Smith D, Jones K. *Recognizable Patterns of Human Malformation*: Genetic, Embryologic and Clinical Aspects. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1982.
14. Kobus K, Wójcicki P. Surgical treatment of Treacher Collins syndrome. *Ann Plast Surg.* 2006;56:549-54.
15. Thompson JT, Anderson PJ, David DJ. Treacher Collins syndrome: protocol management from birth to maturity. *J Craniofac Surg.* 2009;20:2028-35.

16. Rougier J, Tessier P, Hervouet F, Woillez M, Lekieffre M, Derome P. Les microsomies latéro-faciales. *Chirurgie plastique orbito-palpébrale*. Paris: Masson; 1977. p. 239-59.
17. Pruzansky S. Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects*: Original Article Series. 1969;5:120-9.
18. Plomp RG, Bredero-Boelhouwer HH, Joosten KFM, Wolvius EB, Hoeve HLJ, Poublon RML, et al. Obstructive sleep apnoea in Treacher Collins syndrome: prevalence, severity and cause. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2012;41:696-701.
19. Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 1986;11:135-46.
20. Argenta LC, Iacobucci JJ. Treacher Collins syndrome: present concepts of the disorder and their surgical correction. *World J Surg*. 1989;13:401-9.
21. Posnick JC, Ruiz RL. Treacher Collins syndrome: current evaluation, treatment, and future directions. *Cleft Palate Craniofac. J*. 2000;37:434.
22. Steinbacher DM, Bartlett SP. Relation of the mandibular body and ramus in Treacher Collins syndrome. *J Craniofac Surg*. 2011;22:302-5.
23. Guerrero R, Salazar A. Treacher Collins syndrome treatment: malar bone expansion and mandibular lengthening by gradual distraction. *Craniofacial surgery: proceedings of the Eighth International Congress of the International Society Craniofacial Surgery*. Bologne: Monduzzi Editore; 1999.
24. Freihofer HP. Variations in the correction of Treacher Collins syndrome. *Plast. Reconstr. Surg*. 1997;99:647-57.
25. Raulo Y, Tessier P. Mandibulo-facial dysostosis. Analysis; principles of surgery. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1981;15:251-6.
26. Schendel S, Tessier P. Treacher Collins syndrome: morphologic description of a skull with the complete form. *Craniofacial surgery: proceedings of the Second International Congress of the International Society of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*. Bologne: Monduzzi Editore; 1989. p. 393-6.
27. Bresnick S, Walker J, Clarke-Sheehan N, Reinisch J. Increased fistula risk following palatoplasty in Treacher Collins syndrome. *Cleft Palate Craniofac. J*. 2003;40:280-3.
28. Peterson-Falzone S, Pruzansky S. Cleft palate and congenital palatopharyngeal incompetency in mandibulofacial dysostosis: frequency and problems in treatment. *Cleft Palate J*. 1976;13:354-60.

29. Gorlin R, Cohen M, Levin L. Branchial Arch and Oro-Acral Disorders. Syndromes of the Head and Neck. 3rd Ed. New York [etc.]: Oxford University Press; 1990. p. 649-54.
30. Kolar JC, Farkas LG, Munro IR. Surface morphology in Treacher Collins syndrome: an anthropometric study. *Cleft Palate J.* 1985;22:266-74.
31. Tessier P, Tulasne JF. Treacher Collins syndrome (Berry, Pires de Lima, Treacher Collins, Franceschetti syndrome): Combined rotation of the midfacial segment and mandibular lengthening. *Craniofacial surgery: proceedings of the First International Congress of the International Society Cranio-Maxillo-Facial Surgery.* Berlin: Springer; 1987. p. 369-89.
32. Roberts FG, Pruzansky S, Aduss H. An x-radiocephalometric study of mandibulofacial dysostosis in man. *Arch. Oral Biol.* 1975;20:265-81.
33. Burglen L, Soupre V, Diner PA, Gonzalès M, Vazquez MP. [Oto-mandibular dysplasias: genetics and nomenclature of syndromes]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:400-9.
34. Goldenhar M. Associations malformatives de l'œil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoïde épibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulo-faciale. *J Genet Hum.* 1952;243-82.
35. François J, Haustrate L. Anomalies colobomateuses du globe oculaire et syndrome du premier arc. *Ann Ocul.* 1959;187:340-68.
36. Gorlin RJ, Jue KL, Jacobsen U, Goldschmidt E. Oculoauriculovertebral dysplasia. *J. Pediatr.* 1963;63:991-9.
37. Stark RB, Saunders DE. The first branchial syndrome. The oral-mandibular-auricular syndrome. *Plast Reconstr Surg Transplant Bull.* 1962;29:229-39.
38. Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 1965;36:485-508.
39. Gorlin R, Pindborg J. *Syndromes of the Head and Neck.* McGraw-Hill, New York; 1964.
40. Caronni EP. [Branchiogenic auricular dysplasia. I. Impropriety of the term « microtia »]. *Chir Ital.* 1967;19:1231-5.
41. Ross RB. Lateral facial dysplasia (first and second branchial arch syndrome, hemifacial microsomia). *Birth Defects Orig. Artic. Ser.* 1975;11:51-9.
42. Converse J, Cocco P, Becker M, Wood-Smith D. Clinical aspects of craniofacial microsomia. *Symposium on diagnosis and treatment of craniofacial anomalies.* St Louis: Mosby Company; 1979. p. 461-75.
43. Opitz J. Dysostose acrofaciale type Nager. *Orpha.net.* 2003.
44. Dysostose acrofaciale post-axiale. *Orpha.net.* 2007.

45. Gorlin R, Cohen M, Levin L. Syndromes of the head and neck. 3rd Ed. Oxford: Oxford University press; 1990. p. 641-52.
46. Delaire J, Lumineau JP, Mercier J, Plenier V. Syndrome de Romberg ou hémiatrophie faciale progressive. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 1983;84:313-21.
47. Lauritzen C, Munro IR, Ross RB. Classification and treatment of hemifacial microsomia. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1985;19:33-9.
48. Meurman Y. Congenital microtia and meatal atresia; observations and aspects of treatment. *AMA Arch Otolaryngol.* 1957;66:443-63.
49. David DJ, Mahatumarat C, Cooter RD. Hemifacial microsomia: a multisystem classification. *Plast. Reconstr. Surg.* 1987;80:525-35.
50. Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac. J.* 1991;28:68-76.
51. Tessier P. Anatomical classification facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J Maxillofac Surg.* 1976;4:69-92.
52. van der Meulen JC, Mazzola R, Vermey-Keers C, Stricker M, Raphael B. A morphogenetic classification of craniofacial malformations. *Plast. Reconstr. Surg.* 1983;71:560-72.
53. Delaire J. Plan d'occlusion et chirurgie maxillo-faciale. *Orthodontie Française.* 1988;59:811-90.
54. Nanda R. Le « long face syndrome ». Son étiologie, son développement et ses modalités de traitement. *Orthodontie Française.* 1989;60:999-1009.
55. Herrera P. Un moyen de diagnostic de la dimension verticale: l'analyse de Biggerstaff. *Rev Orthop Dento Faciale.* 1984;18:225-33.
56. Delaire J. L'analyse architecturale et structurale cranio-faciale de profil. Principes théoriques. Quelques exemples d'emploi en chirurgie maxillo-faciale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 1978;79:1-33.
57. Mercier J. L'analyse architecturale cranio-faciale de Delaire. Rappel sur les modifications apportées par son concepteur en 1994. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2000;101:12-6.
58. Mercier J. L'intérêt de l'étude des rapports mandibulo-rachidiens dans l'indication opératoire en chirurgie orthognathique. *Revue d'Orthopédie Dento-Faciale.* 2007;41:461-77.
59. Salagnac JM, Delaire J, Mercier J. Développement vertical de la face et du rachis cervical. Intérêts diagnostique et thérapeutique en ODF et en chirurgie maxillo-faciale. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 1999;100:13-26.

60. Björk A. Prediction of mandibular growth rotation. *Am J Orthod.* 1969;55:585-99.
61. Mercier J, Gordeeff A, Delaire J. Les altérations de la dimension verticale postérieure de la face. Facteurs étiopathogéniques, critères architecturaux et aspects thérapeutiques. *Orthod Fr.* 1989;60 Pt 2:575-82.
62. Mercier J, Gordeeff A, Delaire J. Le syndrome d'insuffisance verticale postérieure unilatérale de la face. Aspects cliniques et thérapeutiques. *Acta Stomatol Belg.* 1989;86:13-32.
63. Denny AD, Talisman R, Hanson PR, Recinos RF. Mandibular distraction osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction. *Plast. Reconstr. Surg.* 2001;108:302-11.
64. Miloro M. Mandibular distraction osteogenesis for pediatric airway management. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2010;68:1512-23.
65. Tulasne JF. Mandibular micrognathia. Analysis and treatment. *Clin Plast Surg.* 1982;9:519-30.
66. Rosen HM. Occlusal plane rotation: aesthetic enhancement in mandibular micrognathia. *Plast. Reconstr. Surg.* 1993;91:1231-40.
67. Fuente del Campo A, Martinez Elizondo M, Arnaud E. Treacher Collins syndrome (mandibulofacial dysostosis). *Clin Plast Surg.* 1994;21:613-23.
68. Arvystas M, Shprintzen RJ. Craniofacial morphology in Treacher Collins syndrome. *Cleft Palate Craniofac. J.* 1991;28:226-30.
69. Chong DK, Murray DJ, Britto JA, Tompson B, Forrest CR, Phillips JH. A cephalometric analysis of maxillary and mandibular parameters in Treacher Collins syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 2008;121:77-84.
70. Tulasne JF. The overlapping bone flap genioplasty. *J Craniomaxillofac Surg.* 1987;15:214-21.
71. Marsh JL, Celin SE, Vannier MW, Gado M. The skeletal anatomy of mandibulofacial dysostosis (Treacher Collins syndrome). *Plast. Reconstr. Surg.* 1986;78:460-70.
72. Grayson BH, Bookstein FL, McCarthy JG. The mandible in mandibulofacial dysostosis: a cephalometric study. *Am J Orthod.* 1986;89:393-8.
73. Tulasne JF. Place de la chirurgie orthognathique conventionnelle et de la greffe costale dans les dysplasies oto-mandibulaires. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:527-37.
74. Posnick JC. Treacher Collins syndrome: perspectives in evaluation and treatment. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 1997;55:1120-33.
75. Figueroa AA, Pruzansky S. The external ear, mandible and other components of hemifacial microsomia. *J Maxillofac Surg.* 1982;10:200-11.

76. Kaban LB, Moses MH, Mulliken JB. Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. *Plast. Reconstr. Surg.* 1988;82:9-19.
77. de Oliveira Lira Ortega A, Liarte Figueiredo Zwir LM, Ciamponi AL, Guimarães AS, Alonso LG. Radiological findings and dynamic aspects of stomatognathic structures in Treacher Collins syndrome: clinical case report. *Cleft Palate Craniofac. J.* 2007;44:678-82.
78. Tessier P, Tulasne JF. Stability in correction of hypertelorbitism and Treacher Collins syndromes. *Clin Plast Surg.* 1989;16:195-204.
79. Kahnberg K-E, Hagberg C. Orthognathic surgery in patients with craniofacial syndrome. I. A 5-year overview of combined orthodontic and surgical correction. *J Plast Surg Hand Surg.* 2010;44:282-8.
80. Zhang Z, Niu F, Tang X, Yu B, Liu J, Gui L. Staged reconstruction for adult complete Treacher Collins syndrome. *J Craniofac Surg.* 2009;20:1433-8.
81. Tulasne JF, Tessier PL. Results of the Tessier integral procedure for correction of Treacher Collins syndrome. *Cleft Palate J.* 1986;23 Suppl 1:40-9.
82. Stelnicki EJ, Lin W-Y, Lee C, Grayson BH, McCarthy JG. Long-term outcome study of bilateral mandibular distraction: a comparison of Treacher Collins and Nager syndromes to other types of micrognathia. *Plast. Reconstr. Surg.* 2002;109:1819-25.
83. Rogers BO. The surgical treatment of mandibulofacial dysostosis (Berry syndrome; Treacher Collins syndrome; Franceschetti-Zwahlen-Klein syndrome). *Clin Plast Surg.* 1976;3:653-66.
84. Hosking J, Zoanetti D, Carlyle A, Anderson P, Costi D. Anesthesia for Treacher Collins syndrome: a review of airway management in 240 pediatric cases. *Paediatr Anaesth.* 2012;22:752-8.
85. Trauner R, Obwegeser H. The surgical correction of mandibular prognathism and retrognathia with consideration of genioplasty. I. Surgical procedures to correct mandibular prognathism and reshaping of the chin. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1957;10:677-89.
86. Converse JM, Shapiro HH. Treatment of developmental malformations of the jaws. *Plast Reconstr Surg.* 1952;10:473-510.
87. Dal Pont G. Retromolar osteotomy for the correction of prognathism. *J Oral Surg Anesth Hosp Dent Serv.* 1961;19:42-7.
88. Richter M, Goudot P, Laurent F, Jaquinet A, Bidaut L. Chirurgie correctrice des malformations ou dysmorphies maxillomandibulaires: bases chirurgicales. *Encycl Méd Chir Stomatologie.* Paris: Elsevier; 1998.

89. Caldwell JB, Hayward JR, Lister RL. Correction of mandibular retrognathia by vertical L osteotomy: a new technic. *J Oral Surg.* 1968;26:259-64.
90. Converse J. Deformities of the Jaws. *Reconstructive plastic surgery: principles and procedures in correction, reconstruction, and transplantation.* Philadelphia: W. B. Saunders; 1977.
91. Caldwell JB, Letterman GS. Vertical osteotomy in the mandibular rami for correction of prognathism. *J Oral Surg (Chic).* 1954;12:185-202.
92. Robinson M. Micrognathism corrected by vertical osteotomy of ascending ramus and iliac bone graft: a new technique. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1957;10:1125-30.
93. Caldwell JB, Amaral WJ. Mandibular micrognathia corrected by vertical osteotomy in the rami and iliac bone graft. *J Oral Surg Anesth Hosp Dent Serv.* 1960;18:3-15.
94. Robinson M, Lytle JJ. Micrognathism corrected by vertical osteotomies of the rami without bone grafts. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1962;15:641-5.
95. Robinson M, Richardson EW Jr. Surgical orthodontic treatment of Treacher-Collins syndrome: report of case. *J Am Dent Assoc.* 1970;81:1143-5.
96. Freihofer HP. Four-step mandibular lengthening to correct a bird face deformity. A case report. *Acta Stomatol Belg.* 1990;87:189-95.
97. Steinhauser EW. Advancement of the mandible by sagittal ramus split and suprahyoid myotomy. *J Oral Surg.* 1973;31:516-21.
98. Ferri J, Ricard D, Genay A. Posterior vertical deficiencies of the mandible: presentation of a new corrective technique and retrospective study of 21 cases. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2008;66:35-44.
99. Ricard D, Ferri J. Modification of the sagittal split osteotomy of the mandibular ramus: mobilizing vertical osteotomy of the internal ramus segment. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2009;67:1691-9.
100. Tulasne J-F, Solyom E. Hyperdivergence squelettique. Considérations chirurgicales. *Revue d'Orthopédie Dento-Faciale.* 2010;44:333-51.
101. Tulasne JF. Hypoplasies mandibulaires. Intérêt du traitement chez l'enfant. *Orthodontie Française.* 1981;52:553-9.
102. Ross RB. Costochondral grafts replacing the mandibular condyle. *Cleft Palate Craniofac. J.* 1999;36:334-9.
103. McCarthy JG, Stelnicki EJ, Grayson BH. Distraction osteogenesis of the mandible: a ten-year experience. *Semin Orthod.* 1999;5:3-8.

104. Diner PA, Tomat C, Zazurca F, Coquille F, Soupre V, Vazquez MP. Microsomies hémifaciales et distraction mandibulaire intra-orale. Vers des indications précises. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:516-26.
105. Paranque AR, Cariou JL, Bey E, Fossat S. Apports osseux microchirurgicaux et microsomie hémifaciale. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:538-50.
106. Obwegeser HL. Correction of the skeletal anomalies of oto-mandibular dysostosis. *J Maxillofac Surg.* 1974;2:73-92.
107. Tessier P. Autogenous bone grafts taken from the calvarium for facial and cranial applications. *Clin Plast Surg.* 1982;9:531-8.
108. Bell WH. Le Forte I osteotomy for correction of maxillary deformities. *J Oral Surg.* 1975;33:412-26.
109. Huffman GG, Lorson EL. Treatment of malocclusion in a case of Treacher-Collins syndrome. *J Oral Surg.* 1974;32:612-6.
110. Obwegeser HL, Hadjianghelou O. Two ways to correct bird-face deformity. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.* 1987;64:507-18.
111. Codivilla A. On the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity. *Am J Orthop Surg.* 1905;2:353-9.
112. Ilizarov GA. The principles of the Ilizarov method. *Bull Hosp Jt Dis Orthop Inst.* 1988;48:1-11.
113. McCarthy JG, Schreiber J, Karp N, Thorne CH, Grayson BH. Lengthening the human mandible by gradual distraction. *Plast. Reconstr. Surg.* 1992;89:1-8.
114. Vendittelli BL, Dec W, Warren SM, Garfinkle JS, Grayson BH, McCarthy JG. The importance of vector selection in preoperative planning of bilateral mandibular distraction. *Plast. Reconstr. Surg.* 2008;122:1144-53.
115. Molina F. Allongement et remodelage mandibulaire par distraction exobuccale. Une expérience de 277 cas. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:507-15.
116. Kaban LB, Seldin EB, Kikinis R, Yeshwant K, Padwa BL, Troulis MJ. Clinical application of curvilinear distraction osteogenesis for correction of mandibular deformities. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2009;67:996-1008.
117. Grayson BH, Santiago PE. Treatment planning and vector analysis of mandibular distraction osteogenesis. *Atlas Oral Maxillofac Surg Clin North Am.* 1999;7:1-13.
118. Molina F, Ortiz Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plast. Reconstr. Surg.* 1995;96:825-40.

119. Williams JK, Maull D, Grayson BH, Longaker MT, McCarthy JG. Early decannulation with bilateral mandibular distraction for tracheostomy-dependent patients. *Plast. Reconstr. Surg.* 1999;103:48-57.
120. McCarthy JG, Katzen JT, Hopper R, Grayson BH. The first decade of mandibular distraction: lessons we have learned. *Plast. Reconstr. Surg.* 2002;110:1704-13.
121. Hopper RA, Altug AT, Grayson BH, Barillas I, Sato Y, Cutting CB, et al. Cephalometric analysis of the consolidation phase following bilateral pediatric mandibular distraction. *Cleft Palate Craniofac. J.* 2003;40:233-40.
122. da Silva Freitas R, Tolazzi ARD, Alonso N, Cruz GAO, Busato L. Evaluation of molar teeth and buds in patients submitted to mandible distraction: long-term results. *Plast. Reconstr. Surg.* 2008;121:1335-42.
123. Kleine-Hakala M, Hukki J, Hurmerinta K. Effect of mandibular distraction osteogenesis on developing molars. *Orthod Craniofac Res.* 2007;10:196-202.
124. Heller JB, Gabbay JS, Kwan D, O'Hara CM, Garri JI, Urrego A, et al. Genioplasty distraction osteogenesis and hyoid advancement for correction of upper airway obstruction in patients with Treacher Collins and Nager syndromes. *Plast. Reconstr. Surg.* 2006;117:2389-98.
125. Acosta HL, Stelnicki EJ, Boyd JB, Barnavon Y, Uecker C. Vertical mesenchymal distraction and bilateral free fibula transfer for severe Treacher Collins syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 2004;113:1209-17.
126. Nimeskern N, Mercier J-M. La ligne C0: de l'analyse architecturale cranio-faciale selon Delaire ou sa modélisation sur une feuille de calcul électronique. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2002;103:327-34.
127. Schudy F. Vertical growth versus anteroposterior growth as related to function and treatment. *Angle Orthod.* 1964;34:75-93.
128. Girardot RA Jr. Comparison of condylar position in hyperdivergent and hypodivergent facial skeletal types. *Angle Orthod.* 2001;71:240-6.
129. Björk A, Skieller V. Normal and abnormal growth of the mandible. A synthesis of longitudinal cephalometric implant studies over a period of 25 years. *Eur J Orthod.* 1983;5:1-46.
130. Proffit WR, Turvey TA, Phillips C. Orthognathic surgery: a hierarchy of stability. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg.* 1996;11:191-204.

131. Leboulanger N, Picard A, Soupre V, Aubertin G, Denoyelle F, Galliani E, et al. Physiologic and clinical benefits of noninvasive ventilation in infants with Pierre Robin sequence. *Pediatrics*. 2010;126:1056-63.
132. Jarrahy R. Controversies in the management of neonatal micrognathia: to distract or not to distract, that is the question. *J Craniofac Surg*. 2012;23:243-9.
133. Gürsoy S, Hukki J, Hurmerinta K. Five year follow-up of mandibular distraction osteogenesis on the dentofacial structures of syndromic children. *Orthod Craniofac Res*. 2008;11:57-64.
134. Tessier P. Introduction aux dysplasies oto-mandibulaires ou « 20 ans après ». *Ann Chir Plast Esthet*. 2001;46:381-4.
135. Mehnert H. A variation in the vertical osteotomy of the rami for correction of retrognathism: preliminary report. *J Maxillofac Surg*. 1976;4:210-2.
136. Ferri J, Carneiro JM, Lemiere E, Vereecke F, Baralle M-M. Severe congenital hypoplasia of the mandibular condyle-diagnosis and treatment: a report of 2 cases. *J. Oral Maxillofac. Surg*. 2006;64:972-80.
137. Gill DS, El Maaytah M, Naini FB. Risk factors for post-orthognathic condylar resorption: a review. *World J Orthod*. 2008;9:21-5.
138. Hoppenreijts TJ, Freihofer HP, Stoelinga PJ, Tuinzing DB, van't Hof MA. Condylar remodelling and resorption after Le Fort I and bimaxillary osteotomies in patients with anterior open bite. A clinical and radiological study. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1998;27:81-91.
139. Kocabalkan O, Leblebicioğlu G, Erk Y, Enacar A. Repeated mandibular lengthening in Treacher Collins syndrome: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1995;24:406-8.
140. Hurmerinta K, Peltomäki T, Hukki J. Unexpected events during mandibular distraction osteogenesis. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 2004;38:209-14.
141. van Strijen PJ, Breuning KH, Becking AG, Tuinzing DB. Stability after distraction osteogenesis to lengthen the mandible: results in 50 patients. *J. Oral Maxillofac. Surg*. 2004;62:304-7.
142. Hollier LH, Kim JH, Grayson B, McCarthy JG. Mandibular growth after distraction in patients under 48 months of age. *Plast. Reconstr. Surg*. 1999;103:1361-70.
143. Ow A, Cheung LK. Skeletal stability and complications of bilateral sagittal split osteotomies and mandibular distraction osteogenesis: an evidence-based review. *J. Oral Maxillofac. Surg*. 2009;67:2344-53.

144. Ow A, Cheung LK. Bilateral sagittal split osteotomies versus mandibular distraction osteogenesis: a prospective clinical trial comparing inferior alveolar nerve function and complications. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010;39:756-60.
145. Baas EM, de Lange J, Horsthuis RBG. Evaluation of alveolar nerve function after surgical lengthening of the mandible by a bilateral sagittal split osteotomy or distraction osteogenesis. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010;39:529-33.
146. Wijbenga JG, Verlinden CRA, Jansma J, Becking AG, Stegenga B. Long-lasting neurosensory disturbance following advancement of the retrognathic mandible: distraction osteogenesis versus bilateral sagittal split osteotomy. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2009;38:719-25.
147. Shetye PR, Warren SM, Brown D, Garfinkle JS, Grayson BH, McCarthy JG. Documentation of the incidents associated with mandibular distraction: introduction of a new stratification system. *Plast. Reconstr. Surg.* 2009;123:627-34.
148. Wan DC, Taub PJ, Allam KA, Perry A, Tabit CJ, Kawamoto HK, et al. Distraction osteogenesis of costochondral rib grafts and treatment algorithm for severely hypoplastic mandibles. *Plast. Reconstr. Surg.* 2011;127:2005-13.
149. Guyuron B, Lasa CI Jr. Unpredictable growth pattern of costochondral graft. *Plast. Reconstr. Surg.* 1992;90:887-9.

Nom : ARZUL

Prénom : Ludovic

La chirurgie mandibulaire du syndrome de Treacher Collins :

Place de la chirurgie orthognathique conventionnelle.

**Etude rétrospective de 11 patients consécutifs pris en charge au
CHU de Nantes.**

RESUME

La correction de la malformation mandibulaire du syndrome de Treacher Collins est difficile, avec des objectifs morphologiques et fonctionnels. La chirurgie orthognathique conventionnelle est actuellement opposée à la distraction ostéogénique.

Nous avons réalisé une évaluation rétrospective portant sur la correction de la déformation mandibulaire par des techniques de chirurgie orthognathique conventionnelle utilisées depuis presque 20 ans dans le centre de compétences régional des Pays de la Loire pour le traitement des malformations faciales. Nos résultats ont été confrontés à ceux rapportés dans la littérature.

Le protocole utilisé a permis d'effectuer d'importants déplacements squelettiques à l'origine de résultats morphologiques satisfaisants en une intervention. La stabilité des déplacements était obtenue un an après la chirurgie.

La chirurgie orthognathique conventionnelle conserve toutes ses indications dans le traitement de l'hypoplasie mandibulaire du syndrome de Treacher Collins permettant l'obtention d'améliorations morphologiques et occlusales immédiates. Cette étude a permis d'affiner la classification radiologique de Pruzansky-Kaban avec la prise en compte d'éléments cliniques et céphalométriques et de la corrélérer au traitement à entreprendre.

MOTS CLES

Syndrome de Treacher Collins

Chirurgie orthognathique

Ostéotomie mandibulaire

Grefe chondro-costale