La dysplasie cléido-crânienne : attitudes thérapeutiques et recommandations.

À propos d'une observation clinique

RÉSUMÉ

Hélène LAFARGUE

Docteur en chirurgie dentaire,
Assistante hospitalo-universitaire,
UFR d'Odontologie,
16, cours de la Marne, 33082 Bordeaux.

Béatrice RICHARD

Maître de conférence des Universités,
Praticien hospitalier,
Docteur en chirurgie dentaire,
Responsable de la sous-section
des Sciences biologiques,
UFR d'Odontologie,
16, cours de la Marne, 33082 Bordeaux.
Service de Génétique, CHU Bordeaux,
place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux.

Philippe GORRY

Maître de conférences en biologie cellulaire,
Praticien hospitalier,
Docteur en médecine,
Service de Génétique, CHU Bordeaux,
place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux.
Laboratoire de Génétique Humaine EA3669,
146, rue Léo Saignat, 33076 Bordeaux.

Jean-Marie MARTEAU

Maître de conférences des Universités,
Praticien hospitalier,
Docteur en chirurgie dentaire,
UFR d'Odontologie,
16, cours de la Marne, 33082 Bordeaux.

Marie-José BOILEAU

Professeur des Universités,
Praticien hospitalier,
Docteur en chirurgie dentaire,
Responsable de la sous-section
d'orthopédie dento-faciale,
Responsable de l'enseignement
du CESMO et du DUO,
Responsable du département d'odontologie
et de santé buccale
de l'unité médicale Pellegrin,
UFR d'Odontologie,
16, cours de la Marne, 33082 Bordeaux.

La dysplasie cléido-crânienne est une maladie génétique rare, aux formes d'expressions étonnamment variables. Elle se manifeste principalement par des anomalies squelettiques, claviculaires, et cranio-faciales nombreuses et évolutives. Parmi elles, les signes dentaires restent encore souvent à l'origine du diagnostic et se révèlent parmi les plus handicapants pour les patients. Ainsi, à l'adolescence, la démarche thérapeutique s'axe presque exclusivement sur la sphère oro-faciale et mobilise l'ensemble des disciplines odontologiques. Aujourd'hui, les stratégies thérapeutiques tiennent compte des mécanismes physiopathologiques de l'affection et aboutissent à des résultats satisfaisants justifiant de longues périodes de traitement. Une observation clinique illustre notre propos.

Mots clés

- dysplasie cléido-crânienne
- éruption dentaire
- RUNX2
- dents incluses
- anomalies dentaires
- traction orthodontique

AOS 2009;247:241-254
DOI:10.1051/aos/2009016
© AEOS / EDP Sciences

Introduction

La dysplasie cléido-crânienne (DCC) est une ostéochondrodystrophie détectable à la naissance affectant la croissance des os longs et du rachis. Il s'agit d'une maladie génétique, peu fréquente et évolutive qui se manifeste par des signes très variables tant en nombre qu'en intensité. Les anomalies y sont à la fois qualitatives et quantitatives et siègent préférentiellement sur les segments squelettiques médians. Pierre Marie et Pierre Sainton caractérisèrent définitivement la maladie en 1897 en lui attribuant une triade symptomatique constituée d'une aplasie claviculaire, de dystrophies crâniennes et d'une transmission héréditaire. Depuis, au fil du millier d'observations cliniques publiées, elle a été dénommée de plus de quinze manières différentes.

L'origine génétique de ce syndrome était suspectée depuis la fin des années 1950, mais ce n'est qu'en 1999 que Nienhaus localisa le gène RUNX2 responsable de la maladie sur le bras court du chromosome 6 [7].

Les manifestations odontologiques spectaculaires expliquent à elles seules une part de l'intérêt que portent les chirurgiens dentistes à ce syndrome. Son diagnostic peut aujourd'hui être génétique, éventuellement prénatal, mais il reste majoritairement clinique, et se réalise encore bien souvent sur la base des atteintes cranio-faciales et bucco-dentaires remarquablement constantes, et qui demeureront la préoccupation principale du patient atteint de DCC.

Observation clinique

En 2003, l'enfant K. a 13 ans lorsqu'il est adressé au service odontologique de l'hôpital Pellegrin à Bordeaux. Le diagnostic de dysplasie cléido-crânienne a été posé à l'âge de 5 ans sur la base des retards d'ossifications squelettiques, et alors qu'il n'existe pas d'antécédent familial. Ce diagnostic a donné lieu à une première consultation génétique, puis l'enfant a été suivi par son pédiatre. Vers l'âge de 9 ans, un deuxième conseil génétique l'a conduit vers une consultation multidisciplinaire alliant pédodontie, pathologie, orthodontie et prothèse.

L'examen général a montré un développement staturo-pondéral subnormal ainsi qu'une absence de retard mental.

L'attitude posturale du patient est classique : les épaules tombantes sont projetées en avant

et la musculature bien développée contraste avec un thorax étroit. Sur le cliché radiographique thoracique, l'hypoplasie bilatérale des tiers médian et externe des clavicules est facilement repérable (**fig. 1**). Ses mains ont également un aspect typique : courtes et trapues, les pouces sont raccourcis (**fig. 2**). En ce qui concerne les pieds, la radiographie nous permet de constater la microtéléphalangie et les pseudo-épiphyses marquées sur tous les métatarsiens, à l'exception des quatrièmes.

Son aspect cranio-facial est tout aussi caractéristique. La brachycéphalie, les bosses frontales, pariétales ainsi qu'un sulcus médio-frontal sont visibles mais modérés. À 16 ans, la fontanelle bregmatique n'est toujours pas ossifiée. Le nez est épaté avec une racine

Fig. 1 Radiographie du thorax de face à l'âge de 11 ans.

Fig. 2 Radiographie de la main gauche en 2002.

a

b

Fig. 3 a et b Dysmorphie craniofaciale :

a : Examen de face ;

b : Examen de profil.

a : Examen de face :

- brachycéphalie
- bosses frontales, pariétales
- visage triangulaire
- nez épaté avec une racine élargie et une cloison déviée
- pommettes effacées
- éversion modérée de la lèvre inférieure par rapport à une lèvre supérieure affinée

b : Examen de profil :

- profil sous-nasal concave
- menton proéminent
- pseudo-exophtalmie
- ensellure nasale très marquée

élargie et une cloison déviée. Les pommettes sont effacées (**fig. 3 a**). Il existe une éversion modérée de la lèvre inférieure par rapport à une lèvre supérieure affinée. Le profil sous-nasal est concave, le menton proéminent. De profil, on note à la fois une légère pseudo-exophtalmie, et une ensellure nasale très marquée (**fig. 3 b**).

Radiologiquement, la fontanelle bregmatique apparaît béante et les sutures très nettement hypo-ossifiées, la région malaire est hypoplasique. La symphyse mandibulaire reste perméable à 12 ans, mais ce défaut est difficilement identifiable tant les bases osseuses sont encombrées par les organes dentaires. Les os wormiens sont visibles au sein des sutures, les sillons vasculaires diploïques dans les régions frontale et pariétale. Il existe une convexité de la portion antérieure de la base du crâne. Le massif pétromastoïdien est classiquement

hyperdense et l'hypopneumatisation globale de la face est marquée ; ces anomalies ne sont probablement pas étrangères aux manifestations de surdit chez cet enfant. L'os nasal est absent (**fig. 4**). On observe tous les critres morphologiques d'une rotation antrieure mandibulaire (**fig. 5**). Sur une tlradiographie de profil, un constat de classe I squelettique n'a que peu de valeur lorsqu'il est replac dans le contexte d'un prognathisme facial total. Dans le sens vertical, l'inclinaison trs faible de la mandibule par rapport la base du crne permet d'apprhender l'ampleur des dsordres dans le sens vertical. La participation mandibulaire dans la hauteur faciale totale est galement beaucoup trop importante. Dans le cas prsent, nous ne sommes pas en prsence d'un prognathisme vritable, l'hypodivergence rend nanmoins son profil trs caractristique. Les abrasions, les inclusions et les dsinclusions

Fig. 4 Tlradiographie de face en 2002.

Fig. 5 Reconstruction prsentant l'tage cranio-facial de profil partir de coupes tomodensitomtriques (novembre 2005).

Fig. 6 Tomodensitométrie de la mandibule avec reconstruction tridimensionnelle et seuillage dentaire de l'adolescent : noter la déformation des corticales due à la présence de multiples dents incluses.

Fig. 7 Radiographie panoramique dentaire (12/05/1999).

Fig. 8 État bucco-dentaire après 5 ans de traitement en 2008.

en cours compliquent l'analyse des relations dento-squelettiques. Les relations esthétiques sont aussi très largement perturbées. Il existe une birétrochilie par rapport à la ligne esthétique S.

L'examen bucco-dentaire révèle un âge dentaire typiquement retardé de trois ans environ. La denture temporaire n'a pas subi d'exfoliation spontanée, ainsi, à 13 ans, la totalité des dents temporaires maxillaires et mandibulaires est encore en place. Il existe une classe III d'Angle molaire et l'occlusion d'intercuspitation maximale, en denture mixte, se réalise

globalement en bout à bout. Les procès alvéolaires sont bosselés par la présence de dents incluses (**fig. 6**). À l'âge de 10 ans, une radiographie panoramique montre les dents surnuméraires encombrant déjà les bases osseuses, à tel point qu'il est difficile de se prononcer sur leur nombre et leur correspondance (**fig. 7**). Les racines des dents permanentes sont plutôt courtes, les rotations et les courbures prédominent dans les secteurs incisifs où l'encombrement est majeur.

Le protocole thérapeutique chirurgico-orthodontique retenu au maxillaire était constitué

d'une série d'interventions sur les secteurs antérieur, puis latéral gauche, puis latéral droit, consistant à éliminer les éléments dentaires empêchant l'éruption des dents définitives et à tracter les dents définitives choisies sur l'arcade. Le système de traction reposait sur les dents temporaires et les dents définitives au fur et à mesure de leur éruption.

À la mandibule, l'intervention s'est déroulée sous anesthésie générale afin de supprimer simultanément la totalité des dents surnumé-

raires et des odontomes et de coller toutes les dents choisies pour être tractées sur l'arcade. Dans les secteurs réfractaires, cette intervention a été complétée par la réalisation, sous anesthésie locale, de trajets d'éruptions artificiels. En quatre ans, la formule dentaire obtenue est satisfaisante ; l'arcade maxillaire est presque complète, l'arcade mandibulaire subit encore des processus de tractions dans les secteurs canins et des prémolaires (**fig. 8**).

Discussion

Épidémiologie

La DCC est une affection rare mais non rarissime. Sa transmission est autosomique à caractère dominant. Le risque de transmission est donc de 50 %. Sa pénétrance est complète, ce qui signifie que toute personne porteuse de l'anomalie génétique est malade [4, 5]. Les deux sexes sont indifféremment affectés par le syndrome sans qu'il existe de prédominance dans une quelconque population humaine. Le syndrome affecterait un individu sur un million [5], mais l'ensemble des auteurs s'accordent sur ce point : les approches statistiques du syndrome sont approximatives et la prévalence est sans aucun doute considérablement sous-évaluée. Il n'en reste pas moins que la dysplasie cléido-crânienne est une des anomalies faciales congénitales les mieux documentées. Le nombre croissant d'observations publiées doit beaucoup aux remarquables progrès du dépistage dont bénéficient les nouvelles générations dans les pays industrialisés. Le diagnostic prénatal y est également plus largement proposé et accepté, d'autant que le recours aux tests génétiques

accroît sa fiabilité. Contrairement à ce qui a longtemps été rapporté, il semble qu'une proportion d'un tiers à un demi des cas observés soient isolés et liés à une mutation de novo du gène RUNX2. Le caractère héréditaire est donc suffisant mais non nécessaire au diagnostic de la DCC [4, 6, 18].

Tableaux cliniques

Les tableaux cliniques varient aussi bien en nombre qu'en intensité et au cours du temps. Toutefois, la description du syndrome peut être approchée suivant quatre signes cardinaux conformément à sa description princeps.

> *L'aplasie ou l'hypoplasie claviculaire*

Les anomalies de la ceinture scapulaire sont pathognomoniques de la DCC. L'agénésie claviculaire uni- ou bilatérale ne concerne que 10 % des cas contre 60 % pour les hypoplasies. Ces anomalies sont à l'origine d'une mobilité spectaculaire des épaules qui se rapprochent en adduction forcée jusqu'à presque se toucher : c'est le signe des «épaules de marionnettes» ou «signe de la couverture» [5, 16].

> **Les déformations cranio-faciale**, parmi lesquelles une persistance des fontanelles, un retard d'ossification des sutures crâniennes, et un élargissement de la voûte crânienne dans le sens transversal. La béance des fontanelles, puis des sutures, bien au-delà de l'âge physiologique de fermeture est une des manifestations principales de la maladie [13, 16]. Dans 60 % des cas, la fontanelle bregmatique persiste à l'âge adulte. Les os wormiens sont anormalement nombreux et mobiles [13]. Associés à la présence de nombreux sillons vasculaires diploïques, ils réalisent l'aspect radiologique dit en « mosaïque partielle et participent à une union, certes déficiente, mais stabilisatrice entre les pièces osseuses. Ces déformations sont à l'origine d'un faciès typique qui donne aux patients un singulier « air de parenté ».

> **Les anomalies de la denture et de la dentition à type de malocclusions, retard ou absence d'exfoliation des dents temporaires et inclusions dentaires multiples contrastant avec une pseudo-anodontie.**

Elles sont extrêmement fréquentes et représentent une préoccupation principale pour le sujet atteint dès le début de son adolescence. D'une manière générale de tels retards, importants et généralisés, doivent conduire à rechercher un syndrome malformatif. Cliniquement, on décèle la polyinclusion par une palpation des tables osseuses déformées, bosselées, sous l'effet des dents retenues. La formation des dents surnuméraires commence invariablement lorsque l'édification coronaire de la dent normale est achevée, selon le même mécanisme que pour une dent successionnelle. Les dents surnuméraires siègent préférentiellement dans la région incisive maxillaire pour 22 % des cas et dans les régions canine, prémolaire et incisive mandibulaire pour 12 à 15 % des cas. À ce jour,

l'observation la plus surprenante est celle de Yamamoto en 1989 où il dénombre 63 dents incluses. Les molaires ont généralement une éruption spontanée retardée de trois ans en moyenne. Les anomalies de forme et de structure concernent presque électivement la denture définitive et seraient principalement la conséquence de leur rétention, de l'encombrement dans les bases osseuses et de la résistance opposée par un os hyperdense [3].

> **La transmission héréditaire sur un mode mendélien autosomique dominant**

Elle est à nuancer avec les données actuelles qui révèlent près de 50 % de mutations de novo.

Le patient pourra présenter une dysplasie généralisée à l'ensemble des segments cranio-facio-dentaire, rachidien, scapulaire, pelvien et aux extrémités des membres ou, à l'inverse, une atteinte dysplasique localisée sur un unique segment : claviculaire, crânien... Toutefois, l'absence de plus d'un signe majeur est très rare. Le développement staturo-pondéral des patients atteints de DCC est généralement affecté dans le sens d'un retard plus ou moins considérable et plus manifeste chez la femme. Ce retard se manifeste entre 4 et 8 ans alors qu'à la naissance la taille et le poids sont généralement normaux [4, 5, 16]. Le plus souvent, les sujets atteints de la maladie ne présentent aucun retard mental [16].

C'est au stade de l'adolescence que le tableau clinique est le plus complet. Le retard staturo-pondéral, les désordres dentaires, identifiables à partir de 8 à 10 ans, sont alors prédominants. La DCC consiste en un retard d'ossification de certains segments squelettiques, en particulier médians. La plupart des anomalies vont donc régresser au cours de la croissance à l'except-

tion des dysmorphoses claviculaires qui sont fixées, du retard de dentition qui ne sera pas rattrapé.

Diagnostic positif

Le diagnostic clinique est primordial dans l'établissement du diagnostic. Face à un signe d'appel tel qu'un retard dentaire majeur et généralisé, une édentation subcomplète à un jeune âge, un défaut claviculaire, un retard d'ossification des fontanelles, le praticien consulté se devra de faire réaliser un bilan radiologique complet.

Le diagnostic génétique est souvent la confirmation du diagnostic clinique. Il permet au médecin d'optimiser et de coordonner la prise en charge multidisciplinaire du patient.

Lors du conseil génétique, il offre la possibilité de fournir aux patients et à la famille des informations plus précises sur leur maladie et sa transmission, de prodiguer à la descendance mais également aux apparentés vivants, qui partagent parfois la maladie sans le savoir, les recommandations utiles concernant les risques liés à la maladie.

Le dépistage clinique se réalise grâce à la logique de l'arbre généalogique pour les apparentés vivants. En ce qui concerne la descendance, le diagnostic génétique peut intervenir dans le cadre d'un diagnostic prénatal ou périnatal.

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel est utile face à des formes pauci-symptomatiques, ou chez l'enfant, alors que tous les signes ne sont pas encore présents. Nombre d'affections pourraient être confondues avec la DCC et donner

lieu à un faux diagnostic (syndrome de Yunis et Varon, dysplasie métaphyso-méga-épiphyso-spondylienne, maladie de Crouzon, hydrocéphalie...). La confusion est d'autant plus grande que ces syndromes sont peu répandus, et que le praticien n'en aura souvent ni une connaissance, ni une expérience approfondie.

Génétique

Le phénotype résulte en majorité de la perte de la fonction de l'un des deux allèles du gène ou de l'haplo-insuffisance provoquée par la mutation du gène, localisé sur le chromosome 6p21 codant pour le facteur de transcription baptisé RUNX2. Ce facteur, dont le domaine central de fixation à l'ADN est hautement conservé, exerce des fonctions régulatrices dans la différenciation et les activités odontoblastiques, ostéoblastiques, ostéoclastiques et chondrocytaires. Son rôle dans les processus d'éruption dentaire est aujourd'hui établi [10, 14, 17].

L'expérimentation animale montre que la souris déficiente homozygote pour RUNX2 présente une absence totale de développement osseux.

Seul un squelette cartilagineux rudimentaire préfigure les sites d'ossification enchondrale et ne montre aucun présage d'un développement osseux. Aucun os d'ossification membraneuse n'est présent.

Les cellules cartilagineuses et la maturation des chondrocytes sont également altérées.

Les tissus mous sont indemnes.

Les germes dentaires sont souvent hypoplasiques et dysmorphiques, leur développement est interrompu précocement au stade du bourgeon sans qu'il existe de différenciation odontoblastique ou de formation de la matrice dentinaire.

La souris dont l'expression d'un des allèles RUNX2 est expérimentalement abolie (hétérozygote) présente de nombreuses altérations squelettiques constituant un phénotype proche de celui de la DCC humaine [10, 17].

Il a été mis en évidence des corrélations génotype-phénotype entre certaines mutations, l'importance du retard statural et le nombre de dents surnuméraires. À terme, ces corrélations pourraient constituer un précieux outil pronostique et thérapeutique [12, 14].

Thérapeutique

Les protocoles thérapeutiques mis en œuvre dans la DCC sont inspirés du traitement des polyodonties non syndromiques. Les difficultés sont accrues dans la DCC par le nombre important d'éléments surnuméraires, un faible potentiel éruptif et davantage de problèmes d'ancrage orthodontiques. Les traitements dento-faciaux viseront à améliorer et si possible à corriger les troubles masticatoires, phonatoires et esthétiques, ainsi qu'à préserver le patient des troubles médicaux que peut engendrer la présence d'un grand nombre de dents incluses. Parmi les questions que doit se poser le clinicien face à un enfant atteint de DCC figurent l'âge idéal d'initiation du traitement ainsi que la voie thérapeutique qu'il convient d'adopter.

Dès l'établissement du diagnostic, les péodontistes devront prendre en charge l'enfant et prodiguer des recommandations habituelles. Les techniques d'hygiène devront être maîtrisées avant que le contrôle de plaque ne soit altéré par la présence prolongée des appareillages orthodontiques.

L'orientation du plan de traitement dépend largement de la précocité du diagnostic et de la prise en charge. Ainsi, plus le patient sera

jeune et l'état buccodentaire favorable, plus le traitement sera conservateur. Le nombre de dents incluses et surnuméraires, la motivation du patient ou encore les caractéristiques inhérentes à chaque technique seront également déterminants. Grâce aux progrès des procédés de collage, le traitement chirurgico-orthodontique est aujourd'hui la voie thérapeutique la plus utilisée face aux polyodonties. Il consiste à éliminer les obstacles à l'éruption des dents définitives représentées par l'os qui les recouvre, les dents surnuméraires, et à les traiter sur l'arcade. La précocité du diagnostic est fondamentale afin que les tractions soient menées à des périodes physiologiquement optimales, d'autant plus que la durée de mise en place des dents sur l'arcade, la densité de l'os alvéolaire et de la fibromuqueuse, ou encore les dysmorphoses dentaires compliquent considérablement le traitement orthodontique.

Parmi les techniques chirurgicales, le praticien devra choisir entre quelques interventions massives sur les dents temporaires et surnuméraires, et des interventions plus échelonnées dans le temps, coïncidant avec les processus physiologiques d'édification radiculaire et d'exfoliation des dents lactéales, ou encore en fonction de l'apparition de processus pathologiques tels que des kystes, atteintes carieuses ou parodontales [8].

Une revue de la littérature permet d'établir que l'éruption des dents exposées sans recours aux dispositifs orthodontiques ne se produirait que si l'exposition est parfaitement synchrone avec la physiologie dentaire, s'il existe peu de dents surnuméraires et que les dents incluses sont positionnées dans des sites et selon des axes subnormaux. En somme, il est rare de ne pas avoir recours aux tractions orthodontiques. L'extraction des dents déciduales ne suffit pas à provoquer l'éruption des dents suc-

cessionnelles, ce qui ne signifie pas pour autant qu'il faille les conserver le plus longtemps possible. Leurs fonctions d'ancrages, masticatoires et esthétiques doivent être évaluées. En revanche, il conviendra de veiller à ce que les molaires temporaires restent en place, au moins jusqu'à l'éruption des premières molaires définitives. Elles permettent de bloquer la dimension verticale et de prévenir une rotation mandibulaire qui serait responsable d'une majoration de la perte de dimension verticale, du pseudo-prognathisme, et d'une limitation de l'extrusion des dents définitives. L'extraction de dents surnuméraires est indiquée dans la mesure où elle prévient la formation de kystes dentigères et où elle autorise le traitement orthodontique ou une meilleure adaptation prothétique.

En fonction de la durée évaluée des interventions, de l'âge et de la coopération de l'enfant, les interventions seront réalisées simultanément au maxillaire et à la mandibule, sous anesthésie locale ou générale [8]. L'état de l'os résiduel pose problème lors d'interventions massives : il risque la fracture et conduit à tracter des dents mobiles dans un support parodontal insuffisant mettant en péril la qualité des résultats. En outre, le potentiel d'éruption est si faible que les ancrages doivent être suffisants pour permettre d'exercer des forces de traction conséquentes. L'ensemble de ces critères guidera les praticiens dans leurs choix thérapeutiques. Une prémédication sédatrice peut constituer une alternative intéressante à l'anesthésie générale. L'utilisation de MEOPA, mélange équimolaire de protoxyde d'azote et d'oxygène, est envisageable à ceci près qu'il s'agit ici non pas de jeunes enfants, mais d'adolescents dont la stature est conséquente. Les interventions décrites impliquent une inhalation régulière du gaz par un système d'embouts nasaux. En outre, ce système est plutôt

indiqué pour les actes courts, dont seuls certains gestes sont émotionnellement difficiles pour l'enfant.

L'abord chirurgical dépend de la localisation des dents définitives dans les bases osseuses, de leurs axes, de leurs morphologies : leurs couronnes devront être capables de réaliser un guide physiologique de l'occlusion, leurs racines devront autoriser les déplacements orthodontiques. Il doit exister une possibilité rationnelle de les amener sur l'arcade dans une position exploitable. Enfin les diamètres coronaires des dents choisies doivent correspondre à l'espace disponible sur l'arcade [1]. Les lambeaux d'épaisseur totale permettront d'obtenir une exposition confortable et donc d'être plus conservateur. Leur repositionnement sans réduction produira une cicatrisation de première intention sans pansement chirurgical. Le délabrement osseux devra rester minimal dans la mesure où une exposition plus conséquente ne stimule pas l'éruption dentaire, mais compromet l'intégrité de l'ensemble du support parodontal [2]. Quel que soit l'abord chirurgical, la conservation de l'intégralité du volume des tables osseuses favorisera, lors des dernières étapes orthodontiques, l'accroissement de la hauteur d'os alvéolaire, un bon développement du sens vertical et une profondeur de vestibule physiologique.

Les progrès de la dentisterie adhésive font des brackets des ancrages solides qui peuvent être collés dans des conditions chirurgicales difficiles, et sans occasionner de délabrement important. Les arcs orthodontiques rigides doivent être construits de manière évolutive et permettre de pallier les déficits esthétiques pendant la longue durée de traitement (**fig. 9**).

Le parodonte est gravement lésé par les inclusions, les désinclusions, les éventuelles chirurgies orthognathiques et le maintien des appa-

Fig. 9 Arc orthodontique de traction restaurant l'aspect esthétique maxillaire antérieur.

reillages orthodontiques durant de longues années. Il est probable qu'il subisse des interventions correctrices et stabilisatrices en fin de traitement [2].

Dans ces conditions, l'utilisation du scanner tridimensionnel avec seuillage dentaire devient incontournable dans la préparation des interventions, le choix de l'abord chirurgical le plus conservateur, des dents à extraire ou à tracter (**fig. 7**). Néanmoins, il faut garder à l'esprit que la survenue d'une complication peropératoire ou d'une caractéristique dentaire défavorable comme une hypoplasie amélaire, une ankylose, une fusion ou encore une proximité importante entre une couronne et les racines des dents adjacentes seront susceptibles de remettre ces choix en question [9].

L'approche chirurgico-orthodontique présente les résultats les plus intéressants à long terme. Bien entendu, plus les dents sur l'arcade seront nombreuses, plus le traitement orthodontique sera efficace. Une fois l'occlusion stabilisée, il n'y a pas davantage de récives à craindre par rapport à un cas plus classique, excepté si de nouvelles dents surnuméraires se forment. Cette éventualité doit donc être anticipée par une surveillance radiographique régulière des bases osseuses. En fin de traitement, si de nouvelles dents se sont formées mais ne pré-

sentent plus de danger pour l'occlusion, la décision d'extraction dépendra du risque infectieux et de la politique adoptée par l'équipe thérapeutique [4].

Dans certains cas où les dysmorphoses squelettiques sont conséquentes, il arrive que les thérapeutiques chirurgico-orthodontiques ne suffisent pas à parvenir à des résultats satisfaisants. La chirurgie orthognathique par Lefort ou par repositionnement mandibulaire peut alors améliorer esthétique et fonction lorsque le traitement s'achève avec une arcade mandibulaire complète associée à une arcade maxillaire rétrusive et à une importante béance antérieure, ou lorsque le traitement est plus tardif et nécessite un fort accroissement de la dimension verticale d'occlusion.

Les thérapeutiques prothétiques pourront être utilisées en phase postorthodontique afin de corriger des défauts résiduels comme des diastèmes persistants. Si le nombre de piliers est suffisant, un bridge collé peut être indiqué. Il est aussi envisageable que certaines dents surnuméraires soient désinclues et autotransplantées afin de pallier les extractions, survenant parfois à la suite d'atteintes carieuses. Aujourd'hui, les protocoles chirurgico-orthodontiques aboutissent à des conditions cliniques subnormales qui autorisent la mise en

place d'implants ostéo-intégrés lorsque le délabrement carieux conduit à une extraction en fin d'orthodontie et/ou lorsque persiste un diastème afin de réduire le temps de traitement.

Les techniques chirurgico-orthodontiques permettent de traiter la majorité des cas sans prothèse mais il existe toujours une possibilité que les dents ne fassent pas leur éruption.

Dans ces cas d'échec, comme dans ceux où les thérapeutiques sont entamées à un âge adulte avancé, ou lorsque la motivation est insuffisante, l'équipe thérapeutique devra faire appel à des méthodes aujourd'hui abandonnées du fait d'un nombre important d'inconvénients. Les techniques d'extraction en masse et de mise en place de PAC [4] peuvent satisfaire à l'esthétique et à la fonction durant une courte période, mais les prothèses devront être sans cesse modifiées, les risques infectieux sont importants, l'os alvéolaire n'est pas maintenu et avec sa disparition s'amplifient les désordres squelettiques ainsi que la perte de rétention.

Alternativement, les auto-transplantations massives des dents définitives après extraction des dents lactéales ont longtemps constitué une des seules voies thérapeutiques disponibles. Le retard de maturation avantage les dents surnuméraires non encore apexifiées. Elles portent encore une partie germinative terminale qui ébauche le futur paquet vasculo-nerveux sectionné lors de l'extraction d'une

dent mature et qui permet de maintenir plus tardivement la vitalité des dents transplantées. L'intervention est mieux tolérée si elle a lieu par secteur, visant par exemple à corriger un articulé inversé. Cette technique restaure esthétique et fonction assez rapidement, mais la durée de vie des dents réimplantées est limitée à dix ans en moyenne : il s'agit donc d'une thérapeutique à moyen terme. Les conséquences les plus fréquentes de l'autotransplantation sont la dégénérescence pulpaire, les phénomènes de résorption et l'ankylose aboutissant à une perte de dimension verticale et à un aspect inesthétique des dents.

Bien que les praticiens aient déjà fait face à des polyodonties et à des protocoles de tractions multiples, et malgré les publications et les recommandations, le traitement reste empirique. En outre, l'établissement d'un diagnostic précoce n'est pas toujours suivi d'un traitement précoce et l'information des praticiens fait encore défaut. Pourtant, la restauration d'un contexte bucco-dentaire à la fois fonctionnel et esthétique modifie parfois radicalement la personnalité du patient atteint de DCC ainsi que son intégration socioprofessionnelle : à ce titre, elle est incontournable. Les prérequis imposés par chaque voie thérapeutique doivent être discutés par une équipe multidisciplinaire. Il convient de ne pas négliger la notion de faisabilité.

Conclusion

Le rôle crucial que tient le chirurgien-dentiste tant dans le dépistage que dans le traitement de la dysplasie cléido-crânienne justifie un nombre important de publications. La rareté du syndrome et la diversité des manifestations cliniques impliquent une approche encore très

empirique dans les démarches thérapeutiques. La seule voie possible réside donc dans une approche flexible reposant sur des principes rationnels, adaptés non seulement aux caractéristiques physiopathologiques de l'affection, mais encore aux conditions cliniques présen-

tées par le patient, et à sa réponse aux manœuvres thérapeutiques.

La physiopathologie de la DCC induit des perspectives bien au-delà du syndrome lui-même, puisque ses mécanismes éclairent les processus d'éruption dentaire, les mécanismes de crois-

sance et de développement osseux et nous permettent d'envisager de nouvelles voies thérapeutiques face aux affections ostéoporotiques, et pourquoi pas leurs indications implantaires. ■

Bibliographie

1. Dann JJ, Crump P, Ringenberg QM. **Vertical maxillary deficiency with cleidocranial dysplasia. Diagnostic findings and surgical-orthodontic correction.** Am J Orthod 1980;78(5):564-573.
2. Kohavi D, Becker A, Zilberman Y. **Surgical exposure, orthodontic movement, and final tooth position as factors in periodontal breakdown of treated palatally impacted canines.** Am J Orthod 1984;85(1):72-77.
3. Jensen BL, Kreiborg S. **Development of the dentition in cleidocranial dysplasia.** J Oral Pathol Med 1990;19:89-93.
4. Jensen BL, Kreiborg S. **Dental treatment strategies in cleidocranial dysplasia.** Br Dent J 1992;172:243-247.
5. Chitayat D, Hodkinson, Azouz EM, *et al.* **Intrafamilial variability in cleidocranial dysplasia: A three generation family.** Am J Med Genet 1992;42:298-303.
6. Jensen BL, Kreiborg S. **Craniofacial abnormalities in 52 school-age and adult patients with cleidocranial dysplasia.** J Craniofac Genet Dev Biol 1993;14:98-108.
7. Nienhaus H, Mau U, Zang KD, *et al.* **Pericentric inversion of chromosome 6 in a patient with cleidocranial dysplasia.** Am J Med Genet 1993;46:630-631.
8. Becker A, Lustmann J, Shteyer A. **Cleidocranial dysplasia: Part 1 - General principles of the orthodontic and surgical treatment modality.** Am J of Orthod Dentofa Orthop 1997;111(1):28-33.
9. Becker A, Shteyer A, Bimstein E, *et al.* **Cleidocranial dysplasia: Part 2 - Treatment protocol for the orthodontic and surgical modality.** Am J of Orthod and Dentofa Orthop 1997;111(2):173-183.
10. Dudy P, Starbuck M, Priemel M, *et al.* **A Cbfa1-dependent genetic pathway controls bone formation beyond embryonic development.** Genes Development 1999;13(8):1025-1036.
11. Cooper SC, Flaitz CM, Johnston DA, *et al.* **A natural history of cleidocranial dysplasia.** Am J Med Genet 2001;104(1):1-6.
12. Yoshida T, Kanegane H, Osato M, *et al.* **Functional analysis of RUNX2 mutations in Japanese patients with cleidocranial dysplasia demonstrates novel genotype-phenotype correlations.** Am J Hum Genet 2002;71(4):724-738.

13. Libersa P, Rozé D, Libersa C, *et al.*
Hyperodontie et dysplasie cléido crânienne. À propos d'un cas.
J dent Québec 2003;40:125-129.
14. Coffman JA.
Runx transcription factors and the developmental balance between cell proliferation and differentiation.
Cell Biology International 2003;27:315-324.
15. Cohen MM.
Craniofacial anomalies: clinical and molecular perspectives.
Ann Acad Med Singapore 2003;32:244-251.
16. Visoky AM, Johnson J, Binga B, *et al.*
Otolaryngological manifestations of cleidocranial dysplasia, concentrating on audiological findings.
Laryngoscope 2003;113(9):1508-1514.
17. Chen S, Santos L, Wu Y *et al.*
Altered gene expression in human cleidocranial dysplasia dental pulp cells.
Arch Oral Biol 2005;50(2):227-36.
18. Golan I, Waldeck A, Baumert U.
Anomalies of the skull in cleidocranial dysplasia. An otorhinolaryngological and craniofacial radiological study.
HNO 2004;52(12):1061-1066.

SUMMARY

Cleido-cranial dysplasia: therapeutic procedures and recommendations. Report of a case

Hélène LAFARGUE
Béatrice RICHARD
Philippe GORRY
Jean-Marie MARTEAU
Marie-José BOILEAU

Cleido-cranial dysplasia is a rare genetic disorder characterized by important phenotypic variations. According to the literature, the main clinical manifestations consist in numerous and evolutive skeletal, clavicular and cranio-facial dysmorphisms. Dental defects often lead to diagnosis and give rise to the morbidity of the disease. Then, during adolescence, therapeutic procedures are quite exclusively focused on orofacial area and gather the all odontologic specialities. Therapeutic strategies now follow the physiopathologies mechanisms and satisfying results justify their long treatment durations.

Keywords

- cleidocranial dysplasia
- tooth eruption
- RUNX2
- teeth unerupted
- teeth abnormalities
- orthodontic extrusion