



## Cas clinique

### Constriction permanente des mâchoires congénitale extra-articulaire : À propos d'un cas Congenital permanent maxillomandibular constriction: A Case report

A Kadre<sup>1\*</sup>, O Ali Ada<sup>2</sup>, B Inoussa<sup>3</sup>, H Moustapha<sup>2</sup>, S Ille<sup>4</sup>

#### Résumé

La constriction permanente des mâchoires est une affection qui présente plusieurs étiologies. Cependant la forme congénitale est rare et souvent responsable de nombreuses complications. Nous rapportons un cas de constriction permanente des mâchoires congénitale à localisation extra-articulaire.

**Mots clés :** constriction, permanente, mâchoires, congénitale, complications

#### Abstract

Permanent maxillomandibular constriction is affection from many etiologies. Meanwhile the congenital form is rare and often responsible of many complications. We reported here a case of congenital extra-articular maxillomandibular permanent constriction.

**Keywords :** Permanent, constriction, maxillomandibular, congénital, complications

#### Introduction

La constriction permanente des mâchoires, se caractérise, selon la définition de Déchaume

comme « la perte permanente, complète ou incomplète, du mouvement d'abaissement de la mandibule » [1]. C'est une limitation permanente, partielle ou complète, de l'ouverture buccale. Elle peut être bilatérale ou unilatérale. Plusieurs étiologies ont été décrites mais le mécanisme de la forme congénitale n'est pas encore élucidé. C'est une forme qui est responsable de trouble respiratoire et nutritionnel et qui pose un problème de prise en charge thérapeutique. Le premiers cas fut décrit en 1936 par Burket [2-4]. Nous présentons ici un cas de constriction permanente des mâchoires congénitale extra-articulaire.

#### Cas clinique

Il s'agit d'un nourrisson de 45 jours, avec un poids de 2800g, de sexe masculin né d'un mariage consanguin et d'une grossesse non suivie. L'accouchement n'était pas de type assisté. Le motif de consultation était une impossibilité de l'ouverture buccale. A l'interrogatoire, on notait un refus de sein, une absence de bâillement et une impossibilité d'ouverture buccale aux pleurs dès la

naissance. L'allaitement se faisait à travers la narine par pression mammaire, il s'agit d'une pratique des parents en amont de la consultation médicale. L'examen avait retrouvé un état de dénutrition, un faciès de vieillard (fig.1) et une limitation de l'ouverture buccale aux pleurs (fig.2). L'examen endobuccal était gêné par la limitation de l'ouverture buccale. Une tomodensitométrie crâniofaciale en reconstruction osseuse avait mis en évidence une synostose maxillo-mandibulaire (fig.3). Nous n'avons pas retrouvé de malformations associées. La prise en charge initiale avait consisté à la pose d'une sonde nasogastrique et d'une alimentation entérale au lait thérapeutique. Une antibiothérapie de couverture à base de ceftriaxone à raison de 125 mg/j avait été instituée. Un bilan sanguin avait été demandé : la numération formule sanguine avait objectivé une anémie à 07g d'Hg/dl, 10 300 globules blancs/mm<sup>3</sup>, la natrémie à 130 mmol/l, la kaliémie à 4 mmol/l, la calcémie à 2,2 mmol/l, la créatininémie à 6,96 mg/l, l'urémie à 0,20 g/l, et la glycémie à 0,60 g/l. Le patient est décédé à J8 d'hospitalisation par détresse respiratoire sévère dans un délai de 48h.

**Iconographie**



Figure 1: A: Patient avec faciès de vieillard. B: avec limitation de l'ouverture buccale

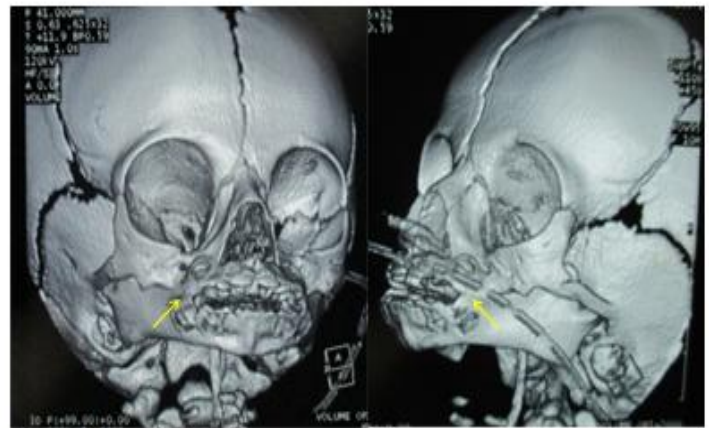


Figure 2: Tomodensitométrie en reconstruction osseuse : synostose maxillo-mandibulaire bilatérale (têtes de flèche jaune)

Tableau 1 : Classification de Laster

type 1a : sygnathie antérieure simple	fusion simple des procès alvéolaires sans autres malformations congénitales associées de la tête et du cou
type 1b : sygnathie antérieure complexe	fusion des procès alvéolaires associée à d'autres malformations de la tête et du cou
type 2a : sygnathie mandibulo-zygomatique simple	fusion de la mandibule au complexe zygomatique causant seulement une micrognathie mandibulaire
type 2b : sygnathie mandibulo-zygomatique complexe	fusion de la mandibule au complexe zygomatique associée à des fentes ou une ankylose temporo-mandibulaire

**Discussion**

La constriction permanente des mâchoires congénitale est une affection rare. Le diagnostic se fait immédiatement après l'accouchement dans une institution sanitaire. Ce qui facilite le transfert dans un centre spécialisé pour une prise en charge adéquate et pluridisciplinaire dans un bref délai. La notion de consanguinité n'a pas été toujours

rapportée [6]. Nous avons retrouvé une consanguinité dans notre cas. Peu de cas ont été décrits dans la littérature. Plusieurs nomenclatures ont été proposées pour définir la constriction permanente congénitale des mâchoires ou des maxillaires, syngnathie, fusion congénitale maxillo-mandibulaire ou zygomatoco-maxillo-mandibulaire, pseudoankylose de l'articulation temporo-mandibulaire et vont de la simple synéchie à la synostose. Elles peuvent être unilatérale ou bilatérale [2,3]. Il s'agissait d'une synostose bilatérale maxillo-mandibulaire dans notre cas. Leur étiologie n'est pas encore élucidée. Plusieurs théories ont été évoquées telles que la persistance de la membrane bucco-pharyngée, la bride amniotique dans la région du développement du premier arc branchial, la perte précoce des cellules de la crête neurale, les causes environnementales, la prise d'une forte dose de vitamine A pendant la grossesse [2,3,6,8]. La constriction permanente congénitale des mâchoires peut être associée à d'autres malformations telles que le syndrome de Van Der Woude, syndrome aglossie-adactylie, syndrome du ptérygion poplité [5,6]. Plusieurs classifications ont été proposées dont la plus récente est celle de Laster [7]. La constriction permanente congénitale des mâchoires pose un problème de nutrition, d'anesthésie et de chirurgie surtout dans un pays en développement. La prise en charge de ce type d'affection nécessite une équipe pluridisciplinaire avec des moyens d'intubation au nasofibroscope. Elle fait recours dans un premier temps à la pose d'une sonde nasogastrique d'alimentation et d'une voie parentérale. Le traitement chirurgical n'est pas encore codifié et consiste à assurer une ouverture buccale, une liberté des voies aériennes supérieures, le recouvrement des pertes de substances muqueuses orales, une fonction et une croissance mandibulaire normales. Les complications les plus fréquemment rencontrées sont d'ordre nutritionnel

et respiratoire [2,3]. Notre patient est décédé dans un tableau de dénutrition et de détresse respiratoire sévère. Cette affection est cependant à distinguer de la maladie de Langenbeck qui est une hyperplasie bilatérale des processus coronoides et de la maladie de Jacob qui est un ostéochondrome du processus coronoïde [9,10]. Ces deux entités sont également responsables d'une limitation de l'ouverture buccale.

### **Conclusion**

La constriction permanente des mâchoires congénitale est une affection rare qui pose un problème de prise en charge nutritionnelle, anesthésique et chirurgicale surtout dans les pays à plateau technique très limité. Elle fait recours à la pluridisciplinarité pour une meilleure prise en charge.

---

### **\*Correspondance**

Kadre Alio Kadre Ousmane (kokas76@yahoo.fr)

**Reçu:** 15 Déc, 2017 ; **Accepté:** 23 Jan, 2018; **Publié:** 26 Jan, 2018

<sup>1</sup>Service de Stomatologie et Chirurgie

Maxillo-Faciale-Hôpital National de Niamey, Niger

<sup>2</sup>Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital National de Lamordé, Niger

<sup>3</sup>Service d'Imagerie Médicale, Hôpital National de Niamey, Niger

<sup>4</sup>Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital National de Niamey, Niger

© Journal of african clinical cases and reviews 2018

**Conflit d'intérêt:** Aucun

## **Références**

- [1] Dechaume M, Grellet M, Laudénbach P, Payen J. Précis de stomatologie (4ème éd) 1966, Paris : Masson, 595-605.
- [2] Fallahi H. R, Naeini M, Mahmoudi M, Javaherforoosh F. Congenital zygomaticomaxillo-mandibular fusion: a brief case report and review of literature. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2010; 39: 929–932.
- [3] Hegab A, ElMadawy A, Shawkat W. M. Congenital maxillomandibular fusion: a report of three cases. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2012; 41: 1248–1252.
- [4] Sarin YK, Raj P, Arya M, Dali JS. Congenital syngnathia; turmoils and tragedy. *J Neonat Surg.* 2017; 6:12.
- [5] Shao X, Yang G. Congenital unilateral maxillomandibular fusion. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2014 Mar;52(3):e20.
- [6] Bali R, Sharma P, Jain S, Thapar D. Congenital Fibrous Maxillomandibular Fusion. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010 Sep;9(3):277-9.
- [7] Laster Z, Temkin D, Zarfin Y, Kushnir A: Complete bony fusion of the mandible to the zygomatic complex and maxillary tuberosity: case report and review. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* 2001; 30: 75–79.
- [8] Parkins GE, Boamah MO. Congenital maxillomandibular syngnathia: case report. *J Craniomaxillofac Surg.* 2009 Jul;37(5):276-8.
- [9] Canonica M Lesclous P, Kimakhe S, Princ G. L'hyperplasie bilatérale des processus coronoïdes (maladie de Langenbeck) : à propos d'un cas. *Med Buccale Chir Buccale* 2016;22:337-340.
- [10] Gage J, Gallucci A, Stroumsa R, Foletti J.-M, Guyot L, Chossegros C. Coronoïdectomie intra-orale : note technique. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale* 2015;116:368-371.

### **Pour citer cet article:**

Kadre Ousmane KA, Ali Ada Mahamoud Omid, Bako Daouda Inoussa et al. Constriction permanente des mâchoires congénitale extra-articulaire : À propos d'un cas. *Jaccr Africa* 2018; 2(1):40-43.