

**UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON I**  
**U.F.R. ODONTOLOGIE**

Année Universitaire 2004 / 2005

Mémoire

pour le



**CERTIFICAT D'ETUDES CLINIQUES SPECIALES**  
**MENTION ORTHODONTIE**

Titre du mémoire

**Effets de la Distraction Osseuse sur la Croissance  
Mandibulaire dans les Hémiatrophies Faciales.**

Présenté par

**Caroline DIEMUNSCH**  
épouse na **CHAMPASSAK**

le 15 Décembre 2005

**Jury :**

- Monsieur le Professeur P. CANAL
- Monsieur le Docteur Ch. CHAMBAS
- Monsieur le Docteur J.J. AKNIN
- Madame le Docteur M. RABERIN
- Monsieur le Docteur L. MORGON

# UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

Président de l'Université  
Vice-Président du Conseil d'Administration  
Vice-Président du Conseil Scientifique  
Vice-Président du Conseil des Etudes et de Vie Universitaire  
Secrétaire Général

M. le Professeur D. DEBOUZIE  
M. le Professeur R. GARRONE  
M. le Professeur J.F. MORNEX  
M. le Professeur G. ANNAT  
M. J.P. BONHOTAL

## SECTEUR SANTE

### Composantes :

Comité de Coordination des Etudes Médicales	Président : M. le Professeur D. VITAL-DURAND
U.F.R. de Médecine "R.T.H. Laënnec"	Directeur : M. le Professeur D. VITAL-DURAND
U.F.R. de Médecine "Grange-Blanche"	Directeur : M. le Professeur X. MARTIN
U.F.R. de Médecine "Lyon-Nord"	Directeur : M. le Professeur. F. MAUGUIERE
U.F.R. de Médecine "Lyon-Sud"	Directeur : M. le Professeur F.N. GILLY
U.F.R. d'Odontologie	Directeur : M. le Docteur O. ROBIN
Institut des Sciences Pharmaceutiques et Biologiques	Directeur : M. le Professeur F. LOCHER
Institut Techniques de Réadaptation	Directeur : M. le Professeur L. COLLET
Département de Formation et Centre de Recherche en Biologie Humaine	Directeur : M. le Professeur P. FARGE

## SECTEUR SCIENCES

### Composantes :

UFR de Physique	Directeur : M. le Professeur A. HOAREAU
UFR de Biologie	Directeur : M. le Professeur H. PINON
UFR de Mécanique	Directeur : M. le Professeur H. BEN HADID
UFR de Génie Electrique et des Procédés	Directeur : M. le Professeur A. BRIGUET
UFR Sciences de la Terre	Directeur : M. le Professeur P. HANTZPERGUE
UFR de Mathématiques	Directeur : M. le Professeur M. CHAMARIE
UFR d'Informatique	Directeur : M. le Professeur M. EGEA
UFR de Chimie-Biochimie	Directeur : M. le Professeur J.P. SCHARFF
UFR STAPS	Directeur : M. le Professeur R. MASSARELLI
C.R.A.L.	Directeur : M. B. GUIDERDONI, Directeur de Recherche
I.S.T.I.L.	Directeur : M. le Professeur J. LIETO
I.S.F.A.	Directeur : M. le Professeur J.C. AUGROS
IUT A	Directeur : M. C. COULET, Maître de Conférences
IUT B	Directeur : M. le Professeur R. LAMARTINE

# U.F.R. D'ODONTOLOGIE DE LYON

**Doyen** : M. Olivier ROBIN, Maître de Conférences  
**Vice-Doyen** : M. Guillaume MALQUARTI, Professeur des Universités  
**Vice-Doyen** : M. Jean-Christophe FARGES, Maître de Conférences  
**Vice-Doyen Etudiant** : Mlle Thuy-Anh TRAN

## **SOUS-SECTION 56-01:** PEDODONTIE

Professeur des Universités : M. Jean-Jacques MORRIER  
Maîtres de Conférences : Mme Dominique BOUVIER-DUPREZ, M. Jean-Pierre DUPREZ

## **SOUS-SECTION 56-02 :** ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE

Maîtres de Conférences : M. Jean-Jacques AKNIN, M. Laurent MORGON, M. Alain HUET,  
Mme Claire PERNIER, Mme Monique RABERIN

## **SOUS-SECTION 56-03 :** PREVENTION - EPIDEMIOLOGIE ECONOMIE DE LA SANTE - ODONTOLOGIE LEGALE

Professeur des Universités : M. Denis BOURGEOIS  
Maître de Conférences : M. Bruno COMTE

## **SOUS-SECTION 57-01 :** PARODONTOLOGIE

Professeur des Universités : M. Jacques DOURY  
Maîtres de Conférences : M. Bernard-Marie DURAND, M. Pierre-Yves HANACHOWICZ,  
M. Philippe RODIER

## **SOUS-SECTION 57-02 :** CHIRURGIE BUCCALE - PATHOLOGIE ET THERAPEUTIQUE ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION

Professeur des Universités : M. Jean-Loup COUDERT  
Maître de Conférences : Mme Anne-Gaëlle CHAUX-BODARD, M. Thomas FORTIN,  
M. Jean-Pierre FUSARI

## **SOUS-SECTION 57-03 :** SCIENCES BIOLOGIQUES

Professeur des Universités : M. Henry MAGLOIRE  
Maîtres de Conférences : Mme Odile BARSOTTI, M. Christian CHAVRIER  
M. J. Christophe FARGES, M. Christian RIBAUX

## **SOUS-SECTION 58-01 :** ODONTOLOGIE CONSERVATRICE - ENDODONTIE

Professeur des Universités : M. Pierre FARGE  
Professeurs 1er grade : M. Philippe BONIN  
Maîtres de Conférences : Mme Marion LUCCHINI, M. Alain MARCILLY, M. Thierry SELLI,  
Mme Dominique SEUX

## **SOUS-SECTION 58-02 :** PROTHESE

Professeur des Universités : M. Dominique BOIS, M. Guillaume MALQUARTI  
Professeur 1er grade : M. Christian PIREL  
Maîtres de Conférences : M. Yves ALLARD, Mme Catherine MILLET, M. Gilbert VIGUIE,  
M. Stéphane VIENNOT, M. Bernard VINCENT

## **SOUS-SECTION 58-03 :** SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES OCCLUSODONTIQUES, BIOMATERIAUX, BIOPHYSIQUE, RADIOLOGIE

Professeur des Universités : Mme Michèle LISSAC  
Maîtres de Conférences : Mme Brigitte GROSGOGEAT, M. Patrick EXBRAYAT, M. Olivier ROBIN

*Nos sincères remerciements*

*Aux membres de notre jury,*

*A Monsieur le Professeur Pierre CANAL, qui a été notre rapporteur  
pour la correction de ce mémoire,*

*A Monsieur le Docteur Christian CHAMBAS, qui a fait le déplacement  
pour juger notre travail*

*A Monsieur le Docteur Jean-Jacques AKNIN,*

*A Madame le Docteur Monique RABERIN,*

*A Monsieur le Docteur Laurent MORGON, qui a dirigé ce mémoire,*

*A tous les enseignants du service d'orthodontie,*

*Qu'ils soient remerciés pour l'intérêt qu'ils nous ont porté et l'enseignement  
qu'ils nous ont prodigué avec enthousiasme et bienveillance pendant ces quatre  
années.*

*A Monsieur le Professeur Jean-Loup COUDERT, instigateur de ce sujet de recherche.*

*A Monsieur le Professeur François DISANT.*

*Aux assistantes du service d'orthodontie.*

*A mes camarades de promotion,*

*A mes Parents et Amis,*

*A mon Mari...*

**Effets de la Distraction Osseuse sur la Croissance  
Mandibulaire dans les Hémiatrophies Faciales.**

## SOMMAIRE

<b>I. INTRODUCTION</b>	<b>3</b>
<b>II. CROISSANCE MANDIBULAIRE</b>	<b>4</b>
<b>1. Approche génétique de la croissance squelettique cranio-faciale</b>	<b>4</b>
1.1. Différents gènes impliqués	4
1.2. Génétique de la morphogenèse mandibulaire	6
<b>2. Croissance normale de la mandibule</b>	<b>6</b>
2.1. Généralités	6
2.2. Embryologie	7
2.3. Croissance du condyle	8
2.4. Croissance du corpus mandibulaire	10
2.5. Symphyse mandibulaire	10
2.6. Procès alvéolaires	11
2.7. Ramus	11
2.8. Apophyse coronoïde	12
2.9. Rotations de croissance	12
2.9.1. Composantes des rotations	12
2.9.2. Rotations de Björk	13
2.9.3. Rotations de Dibbets	15
2.9.4. Rotations de Lavergne et Gasson	16
<b>3. La microsomie hémifaciale</b>	<b>16</b>
3.1. Généralités	16
3.2. Tableau clinique	17
3.3. Classifications	22
3.4. Etiologies	24
<b>III. DISTRACTION OSSEUSE MANDIBULAIRE</b>	<b>26</b>
<b>1. La distraction osseuse</b>	<b>26</b>
1.1. L'ostéodistraction en orthopédie	26
1.2. Principe de l'ostéogenèse par distraction	27
1.2.1. Définition	27
1.2.2. Protocole chirurgical	27
1.2.3. Les règles décrites par Ilizarov	29
1.2.4. Les trois types d'ostéogenèse par distraction	29
1.3. Biologie de la distraction	31
1.3.1. Mécanismes de l'ostéogenèse	31
1.3.2. Histologie du régénérat osseux	31
1.3.3. Biologie moléculaire de la distraction osseuse	32
1.3.4. Vascularisation du site de distraction	33
1.3.5. Chronologie de l'ostéogenèse	34
1.3.6. Rythme d'application	35
<b>2. Microsomie hémifaciale et distraction osseuse mandibulaire</b>	<b>35</b>
2.1. Indication de l'ostéodistraction mandibulaire	35
2.1.1. Les syndromes malformatifs	35
2.1.2. Troubles acquis de la croissance mandibulaire	37
2.1.3. Perte de substance osseuse d'origine traumatique	37

2.1.4. Apnée du sommeil chez le patient neurologique	37
2.2. Les différents types de distracteurs et leur évolution	37
2.2.1. Principes généraux de fonctionnement des distracteurs	37
2.2.2. Les différents types d'appareils distracteurs	38
2.3. Intérêt de l'ostéodistraktion dans les traitements d'hypoplasie mandibulaire	40
2.4. Limites de la distraction osseuse mandibulaire	41
2.4.1. Distraction et récurrence	41
2.4.2. Distraction et ATM	42
2.4.3. Distraction et lésions nerveuses	42
2.5. Alternatives à la distraction dans les traitements d'hypoplasie mandibulaire	43
2.5.1. Chirurgie orthognathique conventionnelle	43
2.5.2. Les interpositions de greffons osseux	44
2.5.3. Le traitement orthodontique	45
2.5.4. Utilisation de substituts osseux	45
2.6. Correction des tissus mous	45
2.7. Planification schématique du traitement des hémiatrophies faciales	46
<b>3. Biomodélisation de la distraction osseuse mandibulaire</b>	<b>48</b>
3.1. Intérêt de la modélisation dans les traitements par distraction osseuse	48
3.2. Apport de l'imagerie tridimensionnelle à la modélisation	48
3.2.1. Principes de la reconstruction tridimensionnelle :	48
3.2.2. Intérêt de l'imagerie tridimensionnelle en orthodontie	49
3.2.3. Modélisation par imagerie tridimensionnelle	50
3.2.4. Contexte scientifique actuel	51
<b>IV. ETUDE CLINIQUE</b>	<b>53</b>
<b>1. Introduction</b>	<b>53</b>
<b>2. Matériel et Méthode</b>	<b>53</b>
2.1. La patiente	53
2.2. Acquisition scanner	55
2.3. Repères	55
2.4. Simulation chirurgicale	56
<b>3. L'analyse céphalométrique tridimensionnelle</b>	<b>56</b>
3.1. Plans nécessaires à la simulation	57
3.1.1. Le plan de clivage chirurgical	57
3.1.2. Le plan d'occlusion	57
3.2. Les mouvements des pièces osseuses	59
3.2.1. Une rotation du segment antérieur	59
3.2.2. La rotation du segment postérieur	60
3.3. Etape chirurgicale	63
3.4. Bilan de la modélisation	66
<b>4. Evaluation de la croissance mandibulaire</b>	<b>68</b>
4.1. Mesures	68
4.2. Calculs	68
4.3. Interprétation des résultats	70
<b>5. Discussion</b>	<b>71</b>
<b>V. CONCLUSION</b>	<b>75</b>

## I. INTRODUCTION

Les asymétries et hypoplasies mandibulaires sont des dysmorphoses communes en chirurgie cranio-faciale et maxillo-faciale. Leur correction chirurgicale donne des résultats esthétiques et fonctionnels critiquables souvent insatisfaisants pour le patient comme pour le chirurgien. Beaucoup de procédures chirurgicales ont été décrites pour corriger les déformations mandibulaires chez les patients présentant une hémiatrophie de la face. Le déficit osseux mandibulaire peut être traité par interposition de substituts osseux : hydroxyapatite ou corail ou alors par interposition de greffons osseux costal ou greffon iliaque.

Ces techniques de greffes présentent certains inconvénients tels qu'un pronostic incertain du greffon, la nécessité d'un deuxième site opératoire de prélèvement, des suites opératoires parfois compliquées, une cicatrisation cutanée inesthétique.

La distraction osseuse de la mandibulaire été établie comme un nouveau moyen thérapeutique dans les dix dernières années. Les indications sont les hémiatrophies de la face, la rétrognathie mandibulaire, la déformation mandibulaire post-traumatique ou infectieuse et les multiples syndromes associant des malformations mandibulaires et des malformations alvéolaires. Les distracteurs extra-oraux sont les premiers à avoir été utilisés suivis d'un rapide développement des méthodes intra orales, bi- ou tri-dimensionnelles.

La détermination des vecteurs de distraction est cruciale pour le succès de la technique. Il existe différentes méthodes pour calculer le déficit en longueur du corpus mandibulaire et les mouvements à réaliser pour redonner à la mandibule une morphologie symétrique et normalisée. Plusieurs techniques de placement tridimensionnel des points d'appui du distracteur appliqués sur des reconstructions 3D à partir de coupes scanner X ont déjà été décrites mais jamais de manière précise et ces reconstructions sont souvent seulement de type surfacique.

L'objectif de ce travail est :

- d'obtenir une simulation virtuelle tridimensionnelle de l'effet d'une distraction osseuse mandibulaire unilatérale chez une patiente âgée de 5 ans et présentant un syndrome oto-mandibulaire. La biomodélisation se fait à partir des coupes scanner X réalisées en préopératoire pour quantifier les paramètres de distraction.
- réévaluer par une analyse tridimensionnelle la morphologie et la taille de la pièce osseuse mandibulaire après distraction et comparer la quantité de croissance droite-gauche avant et après distraction.



## II. CROISSANCE MANDIBULAIRE

### 1. Approche génétique de la croissance squelettique cranio-faciale

Les gènes du développement sont à l'origine, dès la fécondation, d'une série de phénomènes emboîtés aboutissant au plan d'organisation de l'embryon.

Les gènes du développement, ou Gènes Homéotiques sont responsables à partir du 15<sup>ème</sup> jour de la vie embryonnaire chez l'Homme, de l'acquisition d'une identité positionnelle des populations cellulaires. [4]

Parmi les gènes du développement, les homéogènes nommés «divergents» jouent un rôle important dans le développement et la croissance de la sphère cranio-faciale. Ils interviennent de façon complexe et interdépendante, dès les stades précoces de détermination de l'organisme jusqu'aux stades tardifs de la différenciation cellulaire et même chez l'adulte. Ces gènes appartiennent à de nombreuses familles moléculaires telles que *Otx*, *Pax*, *Emx*, *Gsx*, *Mhox*, *Fgf-8*, *Msx* et *Dlx*. L'expression de ces homéogènes divergents est elle-même régulée par des cascades de signalisation où interviennent, entre autres, les facteurs de croissance [84]

#### 1.1. Différents gènes impliqués

Le développement de la face est un processus dynamique, comprenant de multiples étapes souvent intriquées, qui commence par la séparation des cellules de la crête neurale depuis les bourrelets du tube neural antérieur et leur migration dans les arcs branchiaux. [9]

❖ **MsxI** : au cours du développement embryonnaire, le gène *Msx1* est exprimé très précocement dès le stade de la gastrulation puis dans le neuroectoderme, en particulier dans les cellules des crêtes neurales et leurs dérivés mésenchymateux. Pendant l'organogenèse, l'expression de *Msx1* suit un gradient antéro-postérieur, dans les territoires cranio-faciaux dentaires et squelettogéniques cartilagineux et osseux, puis cette expression se restreint aux cellules progénitrices des tissus minéralisés. *Msx1* intervient dans les interactions épithélio-mésenchymateuses notamment lors du développement initial des germes dentaires et des sutures crâniennes. En effet, *Msx1* contrôle le schéma d'expression de protéines diffusibles (tels les facteurs de croissance comme BMP4) et la quantité de cellules souches potentielles pour les tissus minéralisés, régulant ainsi le taux de croissance osseuse.

Au cours du développement embryonnaire le champ et la quantité d'expression de la protéine *Msx1* diminuent progressivement mais *MsxI* reste exprimée au sein de certaines zones de croissance osseuse comme les sutures crâniennes, et demeurerait exprimée tout au long de la vie. A la mandibule, lors des premières semaines postnatales, la plus forte expression de la protéine *Msx1* est observée au niveau de l'os basal du corps mandibulaire suivant un double gradient d'expression antéro/postérieur et vestibulo/lingual. Vers, le troisième mois, la protéine *MsxI* se retrouve essentiellement au niveau de l'os alvéolaire. Au niveau cellulaire, la protéine *Msx1* est principalement exprimée dans les cellules préostéoblastiques du périoste, mais aussi dans certains ostéoblastes et ostéoclastes de l'endoste.

Une mutation expérimentale de *MsxI* entraîne une réduction de la croissance osseuse suggérant que la protéine *MsxI* contrôlerait la morphogenèse mandibulaire par régulation différentielle de la formation osseuse.

- ❖ **les gènes HOX** ou gènes à homéobox maîtres, interviennent dans la polarité antéro-postérieure de l'embryon, 15 à 20 jours après la fécondation. Après 3 semaines, ces gènes HOX établissent en colinéarité antéro-postérieure (A/P) une métamérisation jusqu'à la partie antérieure du rhombencéphale mettant en place 7 rhombomères. Cette métamérisation détermine ensuite une segmentation des cellules des crêtes neurales qui migreront dans le mésoblaste paraxial des territoires des arcs branchiaux. Ainsi les gènes HOX A2 et HOX B2 sont responsables des événements aux niveaux des rhombomères R2, R3 pour les cellules des crêtes neurales migrant dans le premier arc branchial.

L'inactivation du gène HOX A2 chez la souris soutient l'hypothèse du rôle du « code Hox » dans la construction de la région branchiale de la tête. La limite antérieure du domaine d'expression de ce gène se situe à la jonction des rhombomères 1 et 2 et dans les cellules de crête neurale de tous les arcs branchiaux, excepté le premier dans lequel aucun gène Hox n'est exprimé. Lorsque le gène HOX A2 est inactivé chez la souris, les éléments squelettiques constituant le deuxième arc branchial (l'étrier, l'apophyse stylo-ïde et la petite corne de l'os hyoïde) sont remplacés par la duplication d'os de la partie caudale du premier arc branchial (marteau, enclume, tympanal et écaille de l'os temporal) qui sont dupliqués en miroir.

En résumé, les conséquences chez la souris de l'inactivation HOX A2 sont la transformation de certains des éléments squelettiques du deuxième arc en sous-éléments squelettiques du premier arc.

Les auteurs ont montré que l'expression ectopique de ce gène dans le premier arc branchial est suffisante pour supprimer le développement de L'ATM et diriger le développement des éléments squelettiques vers une morphologie hyoïdienne. HOX A2 agit chez les vertébrés supérieurs comme un gène sélecteur de l'identité « hyoïdienne » du deuxième arc. <sup>[14]</sup>

- ❖ Les gènes de la famille des **Ephrines (eph)** codent pour une famille de ligands et de récepteurs membranaires exprimés à la surface certains axones en croissance, mais aussi des cellules de la crête neurale du premier arc et de façon segmentaire dans le mésoderme. L'interaction entre le ligand et le récepteur aboutit à un effet répulsif qui restreint les cellules en migration à suivre une voie définie. Ces mécanismes pourraient participer à l'établissement de la morphogenèse craniofaciale
- ❖ **Otx2** : Otx2 est impliqué dans la morphogenèse de la partie distale de la mandibule. Otx2 est l'homologue du gène orthodenticle de la drosophile. Il est exprimé au cours du développement facial de la souris, dans toute la région céphalique de l'embryon, jusqu'au premier arc branchial inclus. L'inactivation de ce gène par recombinaison homologue est précocement létale chez les mutants homozygotes dont la survie embryonnaire ne dépasse pas dix jours et dont la tête ne se forme pas. Les hétérozygotes présentent une extrême variabilité des phénotypes avec des malformations craniofaciale regroupées par les auteurs sous le terme d'otocéphalie associant une agénésie de la partie distale de l'os dentaire (la mandibule) sans atteinte majeure des éléments proximaux du premier arc (marteau, enclume, tympanal, écaille de l'os temporal) et des anomalies oculaires et oculomotrices. Cette souris mutante peut être rapprochée de l'otocéphalie humaine, décrite pour la première fois par Geoffroy ST HILAIRE en 1832, caractérisée par l'absence totale de mandibule. VAN DER MEULEN propose d'individualiser la dysplasie mandibulaire comme une entité propre, caractérisée par l'absence d'arche mandibulaire, avec respect du ramus et de L'ATM.

## 1.2. Génétique de la morphogénèse mandibulaire

La morphogénèse de la mandibule est un système complexe, dans lequel les cellules de crête neurale originaires de différents niveaux sur l'axe antéropostérieur sont sous le contrôle de programmes génétiques distincts qui permettent une ségrégation différentielle des cellules à l'intérieur même de l'arc. Les différents dérivés de la crête neurale sont ainsi intégrés dans des combinaisons de modelage pour former l'appareil manducateur. Les cellules de crête neurale dont le niveau d'origine est plus rostral (rhombomères 1 et 2) commencent à migrer plus précocement pour former la partie distale du squelette mandibulaire : la branche horizontale, dont la morphogénèse dépend en partie du gène *Otx-2*. Mais la portion proximale du squelette mandibulaire (ATM et certains osselets de l'oreille moyenne) dérive de cellules de crête neurale d'un niveau plus caudal (rhombomère 4) qui sont aussi impliquées dans la formation de l'arc hyoïdien et rendent donc désuète la séparation arbitraire entre syndromes du premier ou du deuxième arc. Le gène *Hoxa-2* semble contrôler l'organisation des dérivés squeletto-musculaires de ces cellules. De la même façon, des travaux récents d'embryologie ont montré que le contrôle génétique de l'odontogénèse est différent dans les territoires mésiaux et distaux de l'arcade mandibulaire. <sup>[14]</sup>

Ces progrès dans la génétique ont montré leur importance dans la biologie du développement. La connaissance des gènes qui président à la mise en place des grands axes du corps, de l'architecture et du développement des organes est aujourd'hui fondamentale dans notre domaine.

## 2. Croissance normale de la mandibule

### 2.1. Généralités

La mandibule est le seul os mobile de la face; elle en constitue à elle seule l'étage inférieur et joue un rôle esthétique primordial en soutenant le modelé du bas du visage. Elle supporte les dents formant l'arcade inférieure et délimite le bord inférieur de la cavité buccale. Elle intervient dans certaines fonctions vitales telles la déglutition et la mastication et dans les fonctions de relation (phonation, mimique).

Son mode d'ossification est complexe (d'origine membraneuse et cartilagineuse), elle est reliée à la partie postérieure de la base du crâne par l'intermédiaire des cavités glénoïdes qui se déplacent en bas et en arrière pendant la croissance. La croissance mandibulaire doit donc être quantitativement plus importante que celle du maxillaire afin de conserver une articulation dento-dentaire équilibrée entre maxillaire et mandibule.

Selon les courbes de BJÖRK, la croissance condylienne se poursuit au-delà de la croissance suturale de la face et un peu au-delà de la croissance staturale, jusqu'à 22 ans chez le garçon et 18 ans chez la fille.

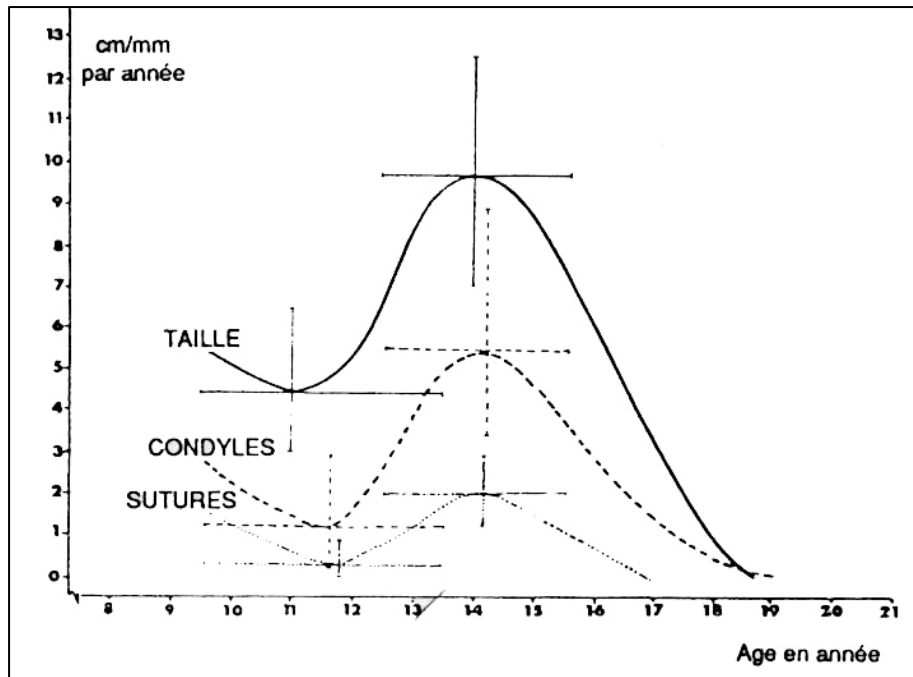
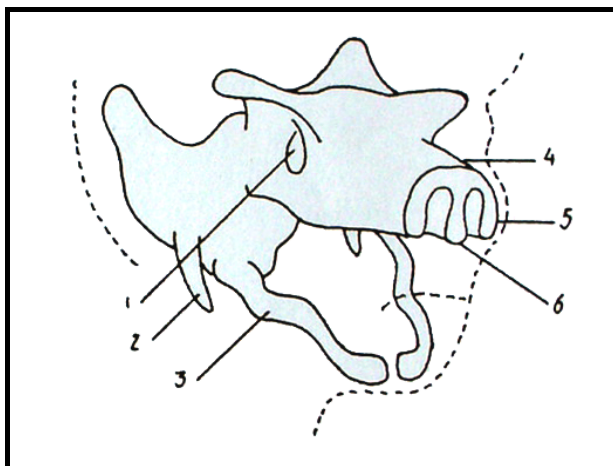


Fig. 1 : Courbe moyennes de taux de croissance de la taille en cm, des sutures maxillo-faciales et des condyles en mm chez les garçons (Björk) [1].

## 2.2. Embryologie

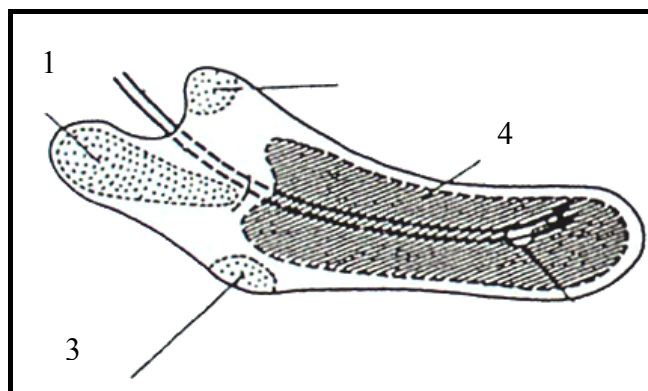
Le chondrocrâne joue un rôle important dans la croissance faciale, à l'intérieur de laquelle il envoie des éléments tuteurs doués d'une croissance active pendant la vie embryonnaire et au-delà. Ces expansions faciales sont la capsule nasale en avant et le cartilage de MECKEL en arrière. <sup>[1]</sup>



1. trou optique
2. cartilage de REICHERT
3. cartilage de MECKEL
4. capsule nasale
5. ébauche du cornet inférieur
6. septum nasal

Fig. 2. : Masque du « loup de carnaval » (MUGNIER) <sup>[57]</sup>

Comme la capsule nasale et le septum nasal pour le maxillaire, le cartilage de MECKEL est l'inducteur et le tuteur de la croissance mandibulaire.



1. cartilage condylien
2. cartilage coronoïdien
3. cartilage angulaire
4. branche horizontale osseuse

Fig. 3 : Schéma de la formation de la mandibule osseuse (in MUGNIER)<sup>[57]</sup>.

Sur cette matrice neurale mésenchymateuse, flanquée à la face externe du cartilage de MECKEL qui lui sert de tuteur et détermine ainsi la dimension antéro-postérieure du corpus, vont se former, par chondrification secondaire, des zones apophysaires, symphysaire, coronoïdienne, goniaque et condylienne. Plus tard, l'os alvéolaire, induit par le développement des follicules dentaires, contribuera à l'augmentation de la hauteur verticale du corpus.

Ainsi l'os mandibulaire, sous une apparente homogénéité, se révèle d'une structure complexe et hétérogène, responsable d'une croissance multifactorielle.

### 2.3. Croissance du condyle

Le condyle a une origine double enchondrale et surtout membraneuse. Le cartilage condylien reste fertile toute la vie. L'os enchondrale est entouré par un manchon d'os membraneux d'autant plus important que l'on s'éloigne de la tête du condyle.

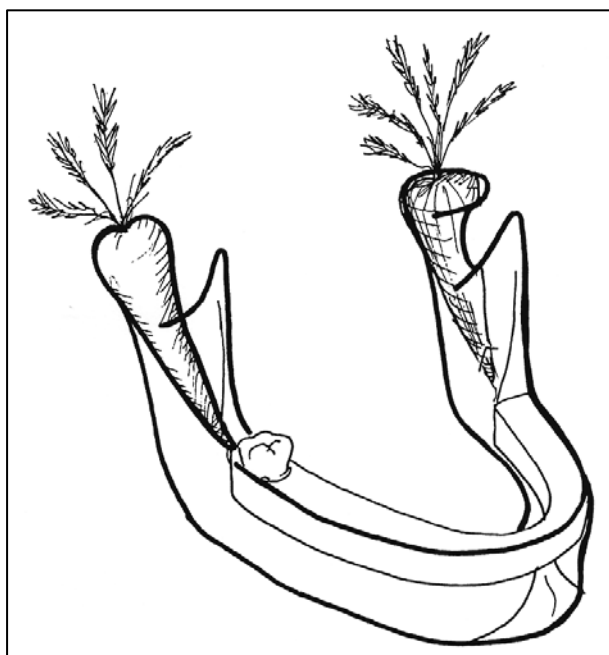


Fig. 4 : Carotte condylospigienne de DELACHAPELLE s'étendant du cartilage articulaire à la dernière dent mandibulaire<sup>[67]</sup>

La croissance enchondrale entraîne une multiplication des préchondroblastes sur la face articulaire de la tête condylienne. Le remodelage cortical antérieur et postérieur du condyle est à l'origine de la rotation mandibulaire et des phénomènes d'inclinaison du ramus.

Cette croissance condylienne est adaptative ; le modelage articulaire s'effectue en même temps. La dépression intracapsulaire provoquée par l'étirement musculaire physiologique pendant la croissance sollicite la croissance condylienne.

Selon PETROVIC et STUTZMANN<sup>[59]</sup> la croissance condylienne s'effectue par un servomécanisme de régulation de l'ajustement occlusal qui fait varier l'activité du ptérygoïdien latéral.

L'arcade maxillaire est la grandeur à suivre. Sa position sagittale dépend de la croissance antéropostérieure du massif facial supérieur. Au plan cybernétique, la position sagittale de la mandibule est la grandeur à réguler. L'articulation temporomandibulaire est le comparateur périphérique du servosystème dans ce modèle cybernétique.

L'intercuspitation complète est stable ; en l'absence d'intercuspitation complète, il apparaît un signal d'écart qui produit une augmentation de l'activité du ptérygoïdien latéral et des autres muscles masticateurs qui permettent à la mandibule d'ajuster son arcade dans une position occlusale optimale ou suboptimale.

L'activation musculaire intrinsèque provoque une contre-tension de rappel des amarres postérieures qui active la chondrification du périoste (figure 5).

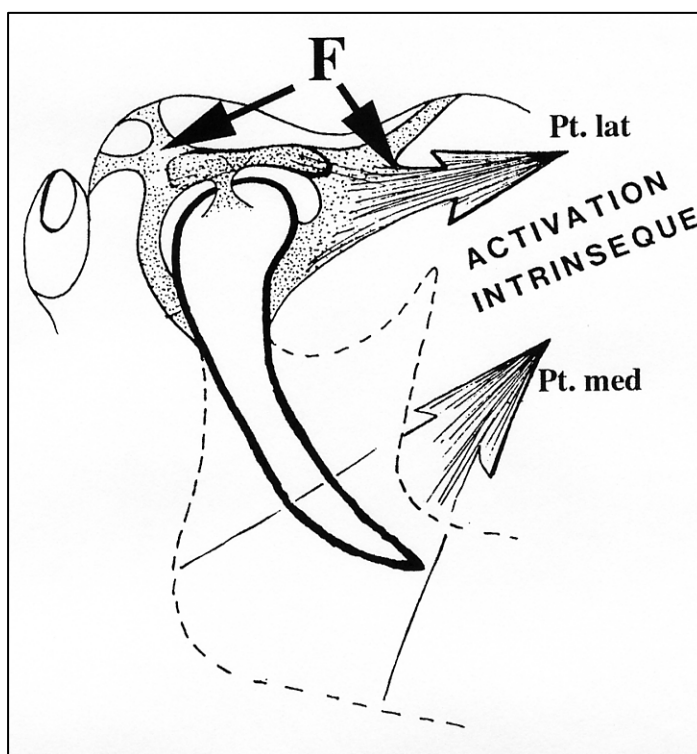
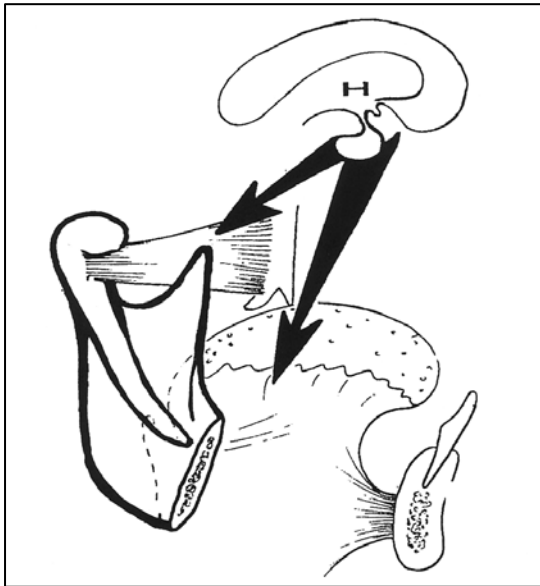


Fig. 5 : Stimulation de la croissance condylienne par l'activité musculaire intrinsèque.<sup>[67]</sup>

Ces phénomènes sont retrouvés de manière particulièrement intenses au cours de l'activité orale du fœtus et du nourrisson expliquant la rétromicromandibulie observée chez les nourrissons atteints de dysoralité à succion et déglutition déficientes tel que l'arthrogrypose ou le syndrome « dit » de Pierre ROBIN<sup>[67]</sup>

La croissance de la mandibule dentée sera par la suite asservie à l'ensemble de la musculature masticatrice pour lui procurer sa forme finale.



La dépendance hormonale du cartilage condylien est moins marquée que celle des autres cartilages; seule l'hormone somatotrope stimule la croissance du cartilage condylien, agissant par l'intermédiaire d'un impact musculaire. L'irruption hormonale para-pubertaire engendre une poussée de croissance (pic de BJÖRK) par verticalisation de l'activité condylienne sous l'effet de l'activation intrinsèque des muscles sollicités par les stomatomédines. La constante dolichomandibulie observée chez l'acromégale témoigne de cette action hormonale sur la mandibule<sup>[63,67]</sup>.

*Fig. 6 : Action de l'hormone somatotrope anté-hypophysaire s'exerçant par l'intermédiaire des muscles masticateurs et de la langue<sup>[67]</sup>*

Le cartilage condylien est un cartilage secondaire qui n'est pas un moteur de croissance, mais il joue un rôle de croissance multidirectionnelle, adaptative et appositionnelle associée à des phénomènes de rotation. Il a une croissance par à-coup.

BJÖRK a montré que l'angle condylomandibulaire est de  $-6^\circ$  en moyenne (rotation antérieure) par rapport à la tangente postérieure du ramus, mais il peut varier de  $-26^\circ$  à  $+16^\circ$  selon les individus. L'allongement du condyle répond au principe de la croissance osseuse par apposition endostée et résorption périostée et au principe de croissance en « V » décrit par ENLOW.<sup>[1]</sup>

## 2.4. Croissance du corpus mandibulaire

On assiste à un ensemble de processus locaux qui permettent l'adaptation morphologique et dimensionnelle de la mandibule à sa nouvelle position. L'allongement du corpus de la mandibule est sous l'effet modelant des matrices environnantes musculaires et de la matrice pénétrante représentée par le paquet vasculo-nerveux incitateur de la croissance, qui lui-même s'allonge.

Le corpus porteur de la denture voit sa dimension sagittale augmenter par:

- la résorption du bord antérieur trigonocoronoïdien (coroné, face externe du ramus);
- les massives appositions à la face médiopostérieure de la tubérosité linguale (zone alvéolaire linguale postérieure de l'arcade dentaire) ;
- la résorption passant sous la tubérosité linguale et la ligne mylohyoïdienne s'étendant jusqu'à la région canine et formant la fossette sous-maxillaire;
- l'apposition sur la face externe du ramus, du corpus et du rebord antéro-inférieur de la symphyse mandibulaire.<sup>[1]</sup>

## 2.5. Symphyse mandibulaire

La synchondrose symphysaire contribue à l'accroissement en largeur de la mandibule pendant les premiers mois de la vie. Selon DELAIRE, c'est une suture ouverte postérieurement pendant les premiers mois de la vie, ce qui lui permet de répondre aux importantes variations de volume lingual. D'après SCOTT <sup>[1]</sup>, elle cesse d'être active dès la fin de la première année.

La maturation du menton en taille et en épaisseur se fait doucement au cours de la croissance faciale après la période postnatale. La combinaison d'un dépôt périosté continu autour de la base du menton avec une résorption périostée au-dessus du point B associé à un dépôt interne dans la région alvéolaire agrandit progressivement la symphyse et change son contour. <sup>[1]</sup>

La longueur du corpus se prolonge en avant par le relief mentonnier, dont la morphologie relève de l'activité périostée sous influence de la fonction labiale et de la dynamique musculaire mento-cervico-hyoïdienne.

## 2.6. Procès alvéolaires

D'origine membraneuse, l'os alvéolaire se modèle selon les lois histologiques d'apposition et résorption en fonction des tractions et des pressions qu'il subit. Les procès alvéolaires jouent un rôle de rattrapage du jeu de croissance entre le maxillaire et la mandibule. Leur croissance dépend de la divergence faciale du sujet. Ils ont un rôle compensateur: dans le sens sagittal, ils diminuent au niveau occlusal l'importance du décalage des bases; on constate ce même type d'adaptation dentoalvéolaire dans le sens transversal ainsi que dans le sens vertical, où l'on peut citer le phénomène de O'MEYER. <sup>[1]</sup>

Pendant l'éruption dentaire, on note une dérive dentaire orientant la croissance des procès alvéolaires. Pour Moss<sup>[54-55]</sup>, la zone des procès alvéolaires est la cinquième unité microsquelettique de la mandibule, considérée comme une matrice fonctionnelle de sollicitation de la croissance basale de la mandibule. Ceci montrerait l'importance de l'orientation de croissance des procès alvéolaires par la thérapeutique.

## 2.7. Ramus

La face latérale du ramus est le siège d'une apposition périostée.

Résultante générale de la croissance ramale :

- la dérive latérale éloigne les structures goniales l'une de l'autre selon le principe du « V » de ENLOW; l'apposition périostée sur la face linguale transporte la base des apophyses coronaires en direction postérieure et médiane, et non strictement selon la direction du « V » initial;
- la dérive externe du ramus dans sa partie inférieure sert à maintenir cette configuration curviligne du ramus.

La dimension transversale, fixée très tôt au niveau de la distance intercanine, croît au niveau goniale en fonction du dégagement postérieur et divergent des branches montantes, contrôlé par l'activité musculaire des ptérygoïdiens et la dimension transversale de la base temporo-pétreuse. <sup>[1]</sup>

Ainsi, le ramus

- se déplace vers l'arrière sous l'effet de phénomène d'apposition-résorption (ENLOW in AKNIN<sup>[1]</sup>), libérant ainsi en avant de l'angle l'espace utile à l'éruption molaire;
- propulse simultanément en bas et en avant l'ensemble mandibulaire par la croissance de l'apophyse condylienne, site adaptatif de rattrapage, comparable à une suture



condylo-temporale, sous le contrôle des informations en provenance des récepteurs musculaires, ligamentaires et gingivodentaires.

Cette croissance se poursuit au-delà de l'adolescence après avoir connu une poussée para-pubertaire, par activation des muscles masticateurs et de la langue, sous l'influence de la sécrétion hormonale antéhypophysaire.<sup>[67]</sup>

## 2.8. Apophyse coronoïde

Comme les bords de l'échancrure sigmoïde, elle est le siège d'une apposition périostée médiale et d'une résorption latérale. La base de l'apophyse coronoïde se trouve déplacée en direction médiale et ce déplacement est plus marqué que celui du sommet, qui compense ce décalage par un développement divergent vers le haut. Ce modelage, associé à une résorption du bord antérieur, entraîne un triple mouvement vers le haut, l'arrière et l'intérieur.

Pour DELAIRE<sup>[21]</sup>, l'ancienne conception classique, selon laquelle la croissance de la mandibule résulterait fondamentalement de la prolifération « primaire » du cartilage condylien est obsolète. De même, le type « secondaire » (adaptatif) de ce cartilage n'explique pas toutes les particularités de son développement. En fait, la mandibule, comme tous les autres « os de membrane », se développe par ses « articulations suturales », ses faces externes et internes, les déplacements et le renforcement de ses corticales (c'est-à-dire de façon globale, pluri-focale) ceci sous les multiples influences (directes ou indirectes) de son environnement: expansion des tissus mous, tractions et pressions musculaires, forces transmises par les pièces squelettiques voisines, etc.

Dans les meilleurs cas, toutes les parties de la mandibule sont parfaitement adaptées entre elles, avec tous les autres constituants du squelette cranio-facial et avec les fonctions auxquelles elle participe. Ceci nécessite de bonnes conditions physiologiques (musculaires, nerveuses et vasculaires) et une bonne activité proliférative et ostéogénique des cellules mésenchymateuses du périoste et des ligaments alvéolo-dentaires. Les anomalies du développement mandibulaire résultant de ces insuffisances constitutionnelles et/ou fonctionnelles, prédominent, selon les cas, sur tel ou tel territoire et varient selon leur origine.

## 2.9. Rotations de croissance

### 2.9.1. Composantes des rotations

Le squelette mandibulaire et la matrice des tissus mous, à la frontière avec les limites périostées, vont faire chacun leur propre rotation: l'une est squelettique, l'autre est matricielle. BJÖRK et SKIELLER (1983) utilisent la méthode de superposition structurale sur la base du crâne et sur les implants mandibulaires pour mettre en évidence les diverses composantes des rotations mandibulaires. LAUTROU(1994) applique ces composantes au maxillaire également.

- 1- Rotation totale : C'est la rotation du squelette mandibulaire, c'est à dire le changement d'inclinaison de la ligne implantaire par rapport à la référence basicrânienne.
- 2- Rotation matricielle : C'est la rotation des tissus mous de recouvrement de la mandibule (ligne ML I de BJÖRK et SKIELLER) par rapport à la référence basicrânienne. (le centre de rotation est approximativement situé aux condyles)
- 3- Rotation intramatricielle : Elle naît de la différence entre les 2 précédentes: la ligne implantaire tourne par rapport à ML I, ce qui signifie que le squelette et la matrice

opèrent tous deux des rotations dont le sens et le rythme sont indépendants. (le centre de rotation est dans le corps mandibulaire) la rotation intramatricielle peut être modifiée par notre thérapeutique.

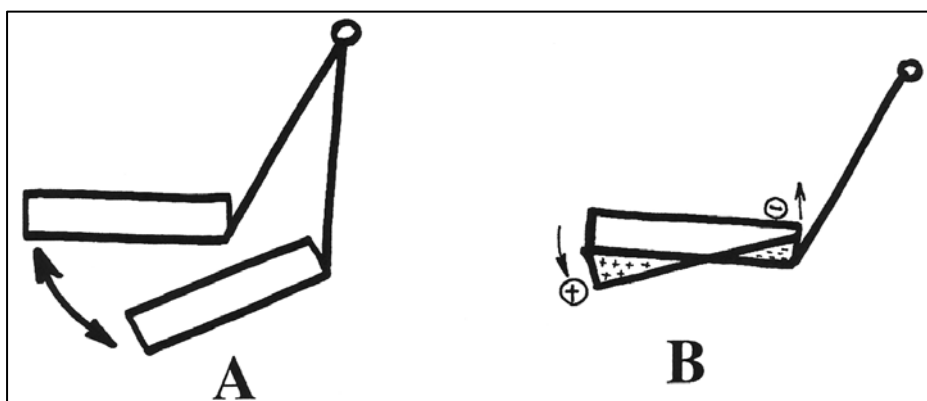


Fig. 7 : Schéma des rotations totale, matricielle et intramatricielle de Björk<sup>[8]</sup>

Pour LAVERGNE et GASSON, la rotation morphogénétique (RIM) représente 85% de la rotation positionnelle (RT) par rapport à la partie antérieure de la base du crâne; ce qui recoupe les résultats de BJÖRK et SKIELLER (1983) pour qui la rotation intramatricielle antérieure est toujours beaucoup plus intense que la rotation matricielle antérieure.

### 2.9.2. Rotations de Björk

- **Rotations antérieures:** Les lignes implantaires se rejoignent en avant de la face, avec la superposition basi-crânienne. Le condyle a une direction de croissance antérieure qui tend à refermer l'angle goniale. BJÖRK <sup>[8]</sup> classe donc les rotations antérieures mandibulaires en 3 types :
  - type I: CR au niveau du condyle

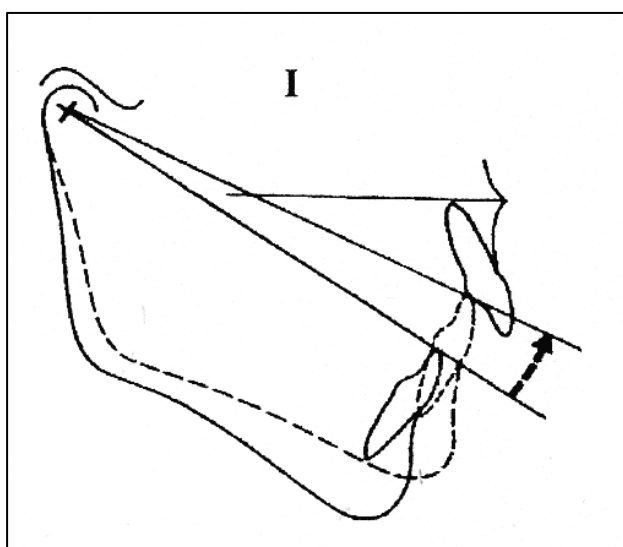


Fig. 8 : Schéma d'une rotation antérieure avec CR au niveau du condyle. Björk<sup>[8]</sup>

- type II: CR au niveau des incisives

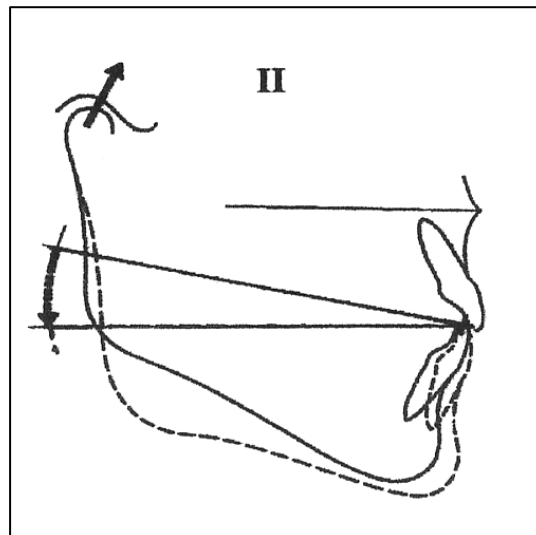


Fig. 9 : Schéma d'une rotation antérieure avec CR au niveau des incisives. Björk<sup>[8]</sup>

- type III: CR au niveau des prémolaires

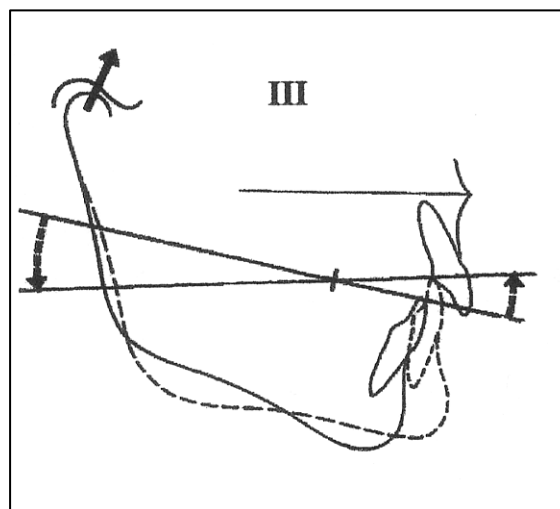


Fig. 10 : Schéma d'une rotation antérieure avec CR au niveau des prémolaires. Björk<sup>[8]</sup>

Les rotations antérieures ont une dizaine de signes communs donnant à la mandibule un aspect particulier.

Les plus importants sont:

- Axe de la symphyse oblique en bas et en avant et axe des dents en bas et en arrière
- Canal dentaire plus incurvé
- Corticale symphysaire épaisse
- Bord inférieur du corps mandibulaire plat voire convexe
- Condyle dirigés en haut et avant
- Ramus trapu, large

- **Rotations postérieures:** Les lignes implantaires se rejoignent en arrière de la face. Le condyle a une direction de croissance en arrière qui tend à ouvrir l'angle goniale. BJÖRK décrit 2 cas de figure, tous 2 pathologiques, selon lui.

- type 1: CR au niveau du condyle

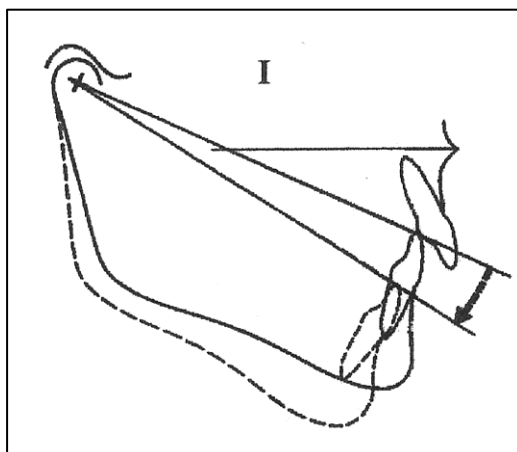


Fig. 11 : Schéma d'une rotation postérieure avec CR au niveau du condyle. Björk<sup>[8]</sup>

- type 2: CR au niveau des prémolaires

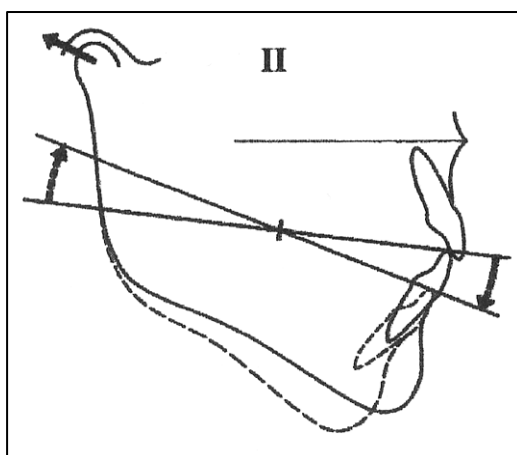


Fig. 12: Schéma d'une rotation postérieure avec CR au niveau des prémolaires. Björk<sup>[8]</sup>

Les caractéristiques communes qui sont l'inverse de celles des rotations antérieures.

### 2.9.3. Rotations de Dibbets

DIBBETS<sup>[22]</sup> cherché à déterminer la part de la de la rotation qui contribuait à l'allongement de la diagonale mandibulaire. Il introduit par la même la notion de rotation contrebalançante qui est un mécanisme de compensation déclenché par la matrice pour harmoniser la croissance maxillo-mandibulaire quand la croissance condylienne est trop importante et risque d'entraîner un déséquilibre.

En 1990, DIBBETS<sup>[22]</sup> complète sa démonstration et précise que la rotation contrebalançante est une composante circulaire de la croissance condylienne, accompagnée d'un modelage sélectif et coordonné, mais qui ne contribue pas à l'allongement de la diagonale mandibulaire, Autrement dit, s'il y a une composante circulaire de la croissance condylienne qui ne participe pas à l'allongement de la mandibule, il y a une composante linéaire qui, elle, doit participer à cette croissance, (fig. 13)

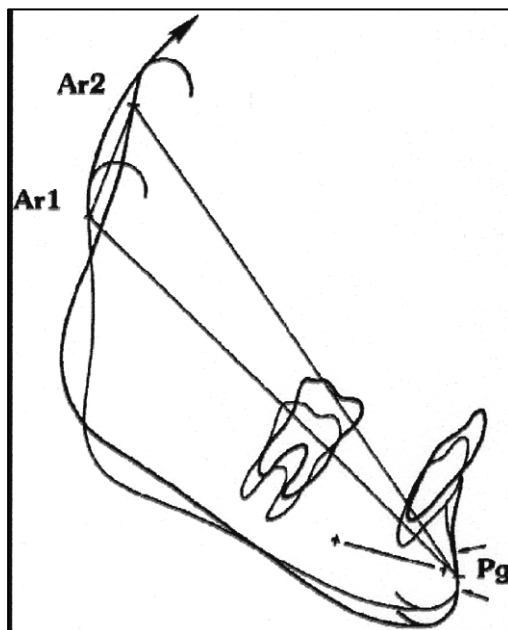


Figure 13 : Rotation et proportion contrebalançante de DIBBETS (1990)<sup>[22]</sup>

DIBBETS définit alors la notion de « proportion contrebalançante » ou « proportion de la croissance condylienne qui participe à l'augmentation de la diagonale mandibulaire ». Elle permet de connaître la part de la croissance condylienne destinée à l'allongement de la mandibule. La proportion contrebalançante est obtenue en faisant le quotient de l'allongement de la diagonale mandibulaire par la croissance condylienne multiplié par cent.

$$PC \% = \frac{(Pog-Ar2)-(Pog-Ar1) \times 100}{(Ar2-Ar1)}$$

Figure 14 : formule de la proportion contrebalançante de DIBBETS<sup>[22]</sup>

L'allongement de la diagonale mandibulaire est obtenu par la différence entre la longueur Pog. Ar finale et la longueur Pog. Ar initiale,

La croissance du condyle est mesurée, sur une superposition structurale mandibulaire ou implantaire, entre les points Articulaire initial et final.

#### 2.9.4. Rotations de Lavergne et Gasson

LAVERGNE, GASSON et PETROVIC décrivent 11 types rotationnels obtenus en fonction de la variété de croissance (ant. neutre, post.), la différence de potentiel de croissance maxillo-mandibulaire et la relation squelettique sagittale. Chaque type est alors subdivisé en fonction de la DV (OB, NB, DP). Ce qui conduit à définir 33 groupes rotationnels.

### 3. La microsomie hémifaciale

#### 3.1. Généralités

Les malformations congénitales de la face sont multiples et résultent d'un trouble du développement embryonnaire apparu entre la 4ème et la 10ème semaine de la vie intra-utérine. Ces anomalies aboutissent le plus souvent à un défaut de fusion des bourgeons faciaux qui réalisent les fentes labio-alvéolaires et palatines.

Les autres anomalies sont beaucoup plus rares et résultent d'un défaut qualitatif et/ou quantitatif du développement des arcs branchiaux à l'origine de syndromes malformatifs plus ou moins complexes, uni ou bi-latéraux dont le plus classique est la microsomie hémifaciale (ie dysplasie oto-mandibulaires). Son incidence est évaluée à 1/5600 naissances, avec un ratio homme/femme à 3/2. La microsomie hémifaciale est l'anomalie congénitale cranio-faciale la plus fréquente après les fentes labiales et palatines.

D'autres malformations sont également possibles par persistance de kystes ou de fistules issus du revêtement ectodermique (fistule pré-auriculaire, fistule latéro-cervicale, kyste dermoïde du plancher buccal, kyste amygdaloïde sous-angulo-mandibulaire...).<sup>[14]</sup>

### 3.2. Tableau clinique

On inclut la microsomie hémifaciale dans le groupe générique des neurocristopathies. Ce vocable désignait l'ensemble des pathologies ayant pour communauté d'origine une défaillance biologique des cellules issues de la crête neurale, avec pour conséquence clinique de cette histodysplasie, des tumeurs bénignes ou malignes, isolées ou en association. Cette notion fut élargie par COULY<sup>[14]</sup> dans une conception plus globale de l'atteinte de la neurulation appelée "dysneurulation", dont la définition est l'association de l'atteinte des dérivés de la crête neurale et du segment de tube neural d'où s'est produite cette émigration. En effet, le lien ontogénique entre la morphogenèse de la face et celle du cerveau postérieur dépend des cellules de la crête neurale et fait de la face le prédicat de développement du cerveau. À chaque niveau du tronc cérébral correspond un nerf crânien, en étroite relation avec le mésenchyme d'un arc branchial peuplé de cellules de crête neurale céphalique du même niveau. Les structures craniofaciales, issues de la neurulation, sont en ce sens des marqueurs qualitatifs et quantitatifs de développement du cerveau postérieur.<sup>[14]</sup>

Dans les années 1960, la microsomie hémifaciale (MHF) a été définie comme une atteinte précoce du développement oral, aural et mandibulaire. Ses deux principales caractéristiques sont l'extrême variabilité du phénotype et la prédominance unilatérale de l'atteinte. La microsomie hémifaciale peut être associée à des anomalies des vertèbres, des côtes et à des dermoïdes épibulbaires de la conjonctive externe dans le complexe de GOLDENHAR. D'une façon générale, un syndrome est défini comme des anomalies multiples unies par une relation physiopathogénique, tandis qu'une séquence implique des événements en cascade. Les nombreux termes utilisés pour définir cette pathologie sont le reflet du large éventail d'anomalies rencontrées. Tour à tour appelée dysplasie faciale latérale, syndrome oto-mandibulaire, microsomie cranio-faciale unilatérale, dysostose mandibulo-faciale, dysplasie auriculobranchiogénique, syndrome de GORLIN-GOLDENHAR, dysplasie temporo-auriculomandibulaire, syndrome du premier et du deuxième arc branchial, le terme de complexe oculo-auriculovertebral a été proposé par COHEN pour regrouper ces malformations<sup>[16]</sup>.

## ***Morphologie faciale***

L'examen clinique retrouve le plus souvent une asymétrie faciale due à un déplacement ou des anomalies du pavillon de l'oreille, mais aussi du squelette sous-jacent.

### ➤ **Atteinte squelettique :**

L'atteinte squelettique est centrée par l'ATM.

Le déficit osseux de la partie proximale de la mandibule (ramus, condyle) varie de l'hypoplasie mineure représentée par des altérations de la morphologie condylienne, à l'absence complète du condyle et du ramus. L'atteinte condylienne est la marque pathognomonique du syndrome. Le défaut de croissance mandibulaire est directement lié à l'importance de l'hypoplasie du condyle. Le ramus raccourci, voire absent, attire en quelque sorte le corps mandibulaire du côté atteint, en déplaçant le menton. Le côté sain, ou le côté le moins affecté, compense (croissance compensatrice) par un allongement de la branche horizontale et une augmentation de l'angle mandibulaire qui étirent dans le même sens les parties molles.<sup>[7]</sup>

La portion distale (branche horizontale) est souvent épargnée, mais prend une forme incurvée pour rejoindre le ramus.<sup>[14]</sup>

La mandibule réalise une rétromandibulie avec ouverture de l'angle goniale et encoche prégoniale en avant des insertions du masséter, réalisant un aspect tout à fait caractéristique de profil de la mandibule. Le menton est également hypoplasique, accentuant l'aspect court de la branche horizontale.

L'obliquité du plan occlusal est liée à la double hypoplasie maxillaire et mandibulaire. L'infrastructure maxillaire du côté atteint est réduite sagittalement et verticalement. Le plancher du sinus maxillaire et le plancher des fosses nasales se voient ainsi portés vers le haut et l'arrière.<sup>[7]</sup>

Aucun consensus n'est établi quant à l'évolutivité de l'asymétrie. Deux écoles s'opposent. Pour POLLEY et RUNE<sup>[57, 65]</sup>, le degré d'asymétrie resterait constant. Ils estiment que l'asymétrie mandibulaire squelettique n'évolue pas dans le temps, autrement dit que le côté pathologique croît parallèlement au côté sain. Ils ne montrent pas, par ailleurs, de différence évolutive en fonction de la gravité de la malformation. KEARNS<sup>[40]</sup> défend l'hypothèse contradictoire selon laquelle l'asymétrie est progressive. Il montre, sur des téléradiographies, une augmentation des déviations angulaires dans le temps, mais ses données statistiques manquent encore de puissance.

L'articulation temporomandibulaire est hypoplasique mais jamais agénésique. Elle se caractérise surtout par une petite tête condylienne et un col court, la cavité glénoïde est en général aplatie.<sup>[7]</sup>

L'asymétrie squelettique s'étend aux os de la face, malaire, maxillaire et intéresse parfois l'orbite (microphthalmie voire anophthalmie) et le crâne (os temporal).<sup>[14]</sup>



Figures 15 et 16 : exemples de déformation faciales chez de très jeunes enfants<sup>[10]</sup>

Figure 17: reconstruction tridimensionnelle à partir de coupes scanner d'un patient atteint de microsomie hémifaciale.

### ➤ Atteinte musculaire :

La formation des muscles au cours de l'embryogenèse est étroitement dépendante de celle du squelette et des aponévroses. Les anomalies musculaires observées dans la microsomie hémifaciale sont constantes touchant volontiers les muscles masticateurs notamment le temporal, le masséter et les ptérygoïdiens, allant de la discrète hypoplasie à l'agénésie complète temporo-masséterine et/ou ptérygoïdienne. L'hypoplasie ou l'agénésie du condyle est souvent associée à l'absence de muscle ptérygoïdien latéral. Cette atteinte affecte encore plus la croissance et participe à l'évolutivité de la déformation. L'hypoplasie est particulièrement marquée sur le ptérygoïdien latéral. Cela explique la limitation relativement importante des mouvements de propulsion et de latéralité mandibulaire et la déviation de l'ouverture buccale du côté pathologique. L'absence d'apophyse coronoïde stigmatise, lorsqu'elle existe, l'hypoplasie du muscle temporal. Des fusions musculaires sont parfois observées : compte-tenu de l'hypoplasie osseuse, les muscles temporal et masséter fusionnent pour former un muscle commun « temporomassétérian » (figure 18).<sup>[7]</sup>



Figure 18 : le muscle « temporomassétérian ». (BETTEGA et al.)<sup>[7]</sup>.

Une hypertrophie compensatrice du muscle ptérygoïdien médial dans le cadre d'une microsomie hémifaciale avec atrophie temporo-masséterine a été décrite (BETTEGA et al. <sup>[7]</sup>). Ces résultats pourraient expliquer que, s'il existe une corrélation directe entre le degré d'hypoplasie musculaire et la gravité de l'atteinte osseuse au niveau du site d'insertion des



muscles de la mastication, le contraire n'est pas vrai et le degré de dysplasie des os de la face n'est pas un facteur prédictif de l'hypoplasie des muscles masticatoires. (PRUZANSKI<sup>[64]</sup>)

➤ **Atteinte des tissus mous :**

L'atteinte des tissus mous concerne d'autres dérivés de cellules des crêtes neurales comme les glandes salivaires : l'agénésie de la parotide majeure la concavité préauriculaire et rend le nerf facial plus vulnérable lors des gestes chirurgicaux. La peau et le tissu sous-cutané ont souvent un caractère atrophique, en particulier dans la région auriculomastoïdienne par agénésie du derme, de la graisse sous-cutanée et de la boule graisseuse de BICHAT. (CHARRIER et al. <sup>[14]</sup>)

Les syssarcoses graisseuses masticatrices sont absentes. Une macrostomie, ou pseudomacrostomie, est présente dans un tiers des cas.

➤ **Atteinte dentaire :**

En parallèle avec la topographie de la dysplasie mandibulaire, il existe un gradient mésiodistal d'anomalies du développement dentaire. Des études morphométriques ont montré que la dimension mésiodistale des dents postérieures (molaires) permanentes et lactéales est réduite, tandis les incisives et les canines sont respectées. L'agénésie dentaire la plus fréquente concerne les troisièmes molaires. L'atteinte de la lame dentaire est donc proximale (territoire distal) et souvent bilatérale. (SILVESTRI <sup>[72]</sup>)

Au niveau des arcades, cela se traduit par un encombrement associé à des déviations axiales vers le côté pathologique; il existe souvent un croisement d'articulé latéral qui s'aggrave avec le temps. Les asymétries de maturation dentaire sont constatées dans la moitié des cas, mais elles affectent autant le côté sain que le côté malformé. <sup>[7]</sup>

### ***Oreille et nerf facial***

Il existe une grande variabilité de la dysplasie auriculaire qui, le plus souvent, respecte l'oreille interne. L'atteinte de l'oreille externe varie de la discrète dysmorphie à l'absence complète de pavillon, réduite à une petite masse tissulaire.

La présence de bourgeons cartilagineux surnuméraires entre la région du tragus et la commissure de la bouche est fréquente.

L'existence d'une corrélation entre l'importance de la microtie et la gravité de l'atteinte faciale est discutée. Le conduit auditif externe peut être absent. Il existe aussi des anomalies de l'oreille moyenne ainsi que de la partie squameuse de l'os temporal. Les osselets du premier arc sont atteints par absence du marteau ou de l'enclume ou fusion incudomalléaire. L'étrier (deuxième arc) est souvent dysplasique <sup>[14]</sup>.

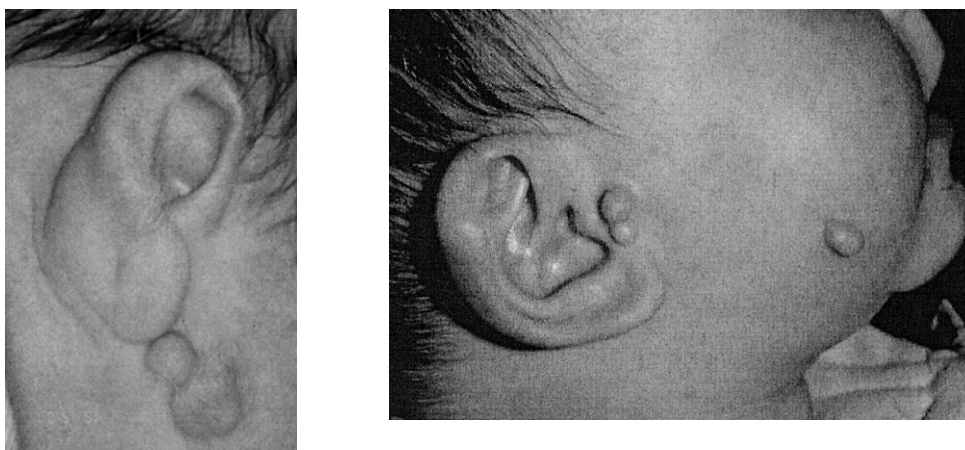


Figure 19 et 20: exemples d'anomalies morphologique de l'oreille externe retrouvée dans les microsomie hémifaciales<sup>[10]</sup>.

Des troubles ventilatoires obstructifs/syndrome d'apnée du sommeil sont retrouvés dans un quart des cas et semblent corrélés à la gravité de l'atteinte mandibulaire, surtout en cas d'atteinte bilatérale. Leur recherche doit être systématique. De plus, la dysfonction du voile du palais dans la microsomie hémifaciales est souvent négligée. Une insuffisance vélaire, conséquence d'une parésie, ou d'une paralysie du voile, existe dans un tiers des cas, elle peut être associée à une dysfonction de la trompe d'EUSTACHE (otites séreuses). Les muscles du voile du palais dérivent du mésoderme céphalique du premier arc (tenseur du voile du palais) innervé par la branche motrice du nerf mandibulaire (V3) et du deuxième arc (élevateur du voile du palais) dont l'innervation provient du nerf facial (VII). Sa détection précoce et sa prise en charge adaptée font partie intégrante du traitement.<sup>[14, 62]</sup>

#### **Autres anomalies craniofaciales et systémiques.**

Compte tenu de leur grande variabilité, nous ne pourrions pas être exhaustifs dans le cadre de ce mémoire. Sont décrites des atteintes du système nerveux à type d'hydrocéphalie, de microcéphalie, mais aussi atteinte d'autres nerfs crâniens, en particulier du V et des nerfs oculomoteurs en association avec une hypoplasie de leur noyau dans le tronc cérébral.<sup>[14]</sup>

Les anomalies extra-faciales existent dans 48 à 55% des cas et sont très variées COUSLEY<sup>[19]</sup> les a regroupées en fonction de leur incidence :

<i>Anomalies</i>	<i>Incidence (%)</i>
Anomalies vertébrales/costales	16–60
Anomalies de la colonne cervicale	24–42
Scolioses	11–26
Malformations cardiaques	4–33
Modifications pigmentaires	13–14
Malformations des extrémités	3–21
Malformations cérébrales	5–18
Malformations urinaires	4–15
Malformations pulmonaires	1–15
Malformations gastro-intestinales	2–12

Tableau 1 : Incidences des anomalies extra-faciales associées aux microsomies hémifaciales (COUSLEY<sup>[19]</sup>)

### 3.3. Classifications

- Depuis PRUZANSKY (1969) <sup>[64]</sup>, l'atteinte mandibulaire dans ce groupe syndromique apparaît clairement délimitée avec trois types malformatifs :
  - type I : hypoplasie condylienne avec morphologie mandibulaire conservée,
  - type II : condyle, ramus, encoche sigmoïde présents mais hypoplasiques ou déformés;
  - type III : aplasie de la branche verticale pouvant aller jusqu'à l'angle goniale

Cette systématisation, généralement adoptée, a été précisée en 1978 par SWANSON et MURRAY qui subdivisent le type II en 2 grades II A et II B en fonction de la cavité glénoïde<sup>[52]</sup> :

IIa : l'ATM est bien positionnée

IIb : l'ATM est mal positionnée : inférieure, antérieure, et médialisée.

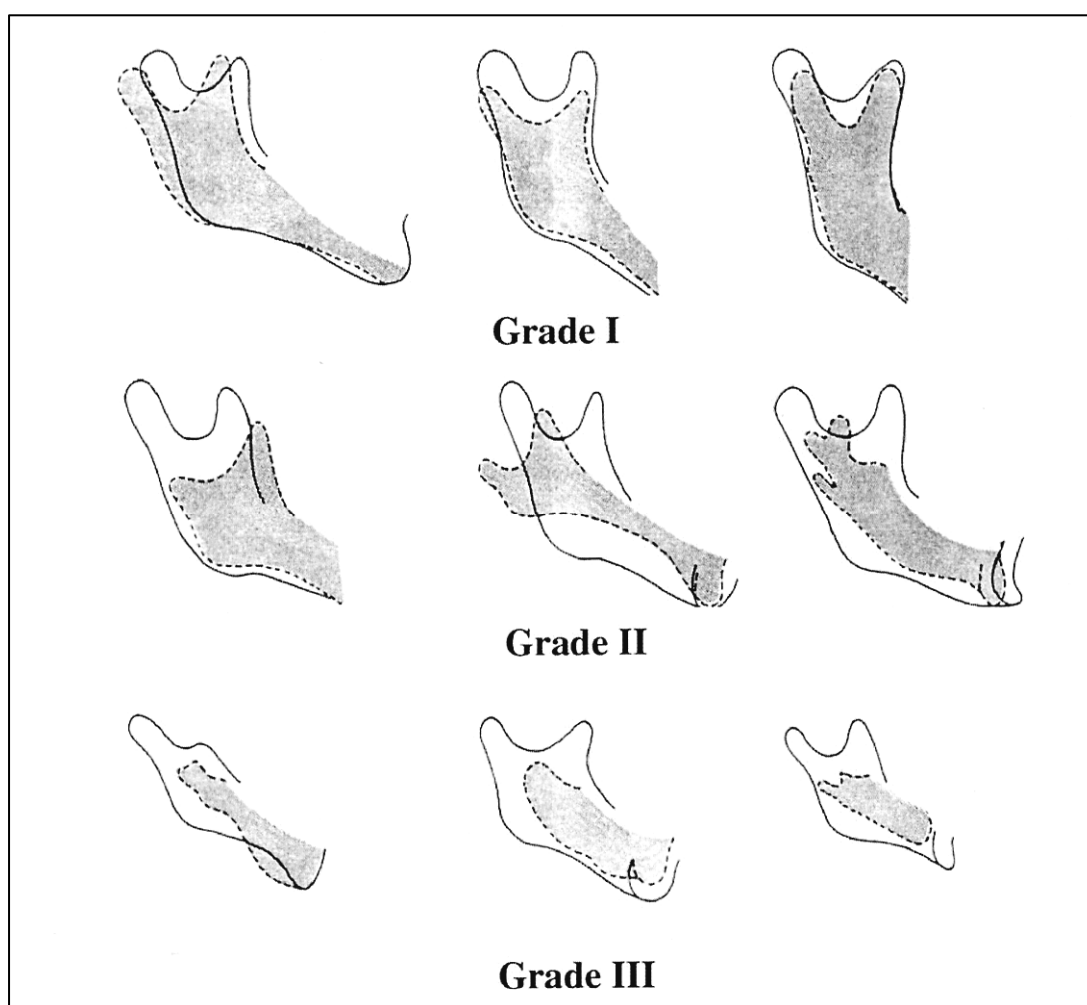


Figure 21 : Classification de PRUZANSKI <sup>[64]</sup>.

- Tessier en 1976 publie une classification purement anatomique des fentes, centrée sur l'orbite. Sa grande simplicité et sa précision anatomique en ont fait une référence. Les dysplasies latérales sont classées dans le groupe des fentes latérales, englobant les fentes N°6, 7 et 8 <sup>[7]</sup>.

- TECONI<sup>[7]</sup> propose en 1983 une classification en quatre groupes anatomiques. Cette classification ne tient pas compte de la malformation auriculaire, car son auteur estime qu'elle est très fréquente quel que soit le type. Elle ne constitue donc pas un facteur de différenciation. L'intérêt de cette classification serait phénotypique, cherchant à établir des corrélations étiologiques. Dans la pratique, elle s'avère moins utile que la précédente.
- LAURITZEN <sup>[7]</sup>, en 1985, établit une classification anatomochirurgicale en cinq groupes. Chaque groupe se distingue par l'anatomie de son articulation temporomandibulaire (ATM) et par le degré de déformation orbitaire.
- VENTO <sup>[83]</sup> propose en 1991 une classification alphanumérique dite « OMENS » :  
Il considère donc cinq catégories :
  - **O** pour l'asymétrie orbitaire;
  - **M** l'hypoplasie mandibulaire;
  - **E** pour la déformation de l'oreille (« ear deformity »);
  - **N** pour l'atteinte nerveuse (nerf facial);
  - **S** pour l'atteinte des tissus mous ("soft tissues").

Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. L'ensemble permet de documenter précisément chaque cas, ce qui est particulièrement critique compte-tenu de la diversité d'expression clinique. En 1995, les mêmes auteurs intègrent à cette classification la présence des malformations associées extra-faciales. OMENS se voit affubler du symbole "+" si ces dernières sont présentes.

O					
M	+				
E		+			
N			+		
S	+	+		+	
	O	M	E	N	S

1. Orbite : les anomalies de position/taille de l'orbite sont associées avec la sévérité d'atteinte mandibulaire et des tissus mous.
2. Mandibule : le degré d'hypoplasie mandibulaire est corrélé avec la sévérité des atteintes orbitaire, auriculaire, nerveuses, et des tissus mous ; 88 % des atteintes sévères de la mandibule (M3) présentent des anomalies auriculaires et des tissus mous.
3. Oreille : l'hypoplasie de l'oreille est associée avec les atteintes de la mandibule et du nerf facial.
4. Nerf : une atteinte nerveuse est associée de manière significative uniquement avec l'atteinte auriculaire et l'hypoplasie des tissus mous.
5. Tissus mous : l'atteinte des tissus mous est associée de manière significative avec toutes les variables sauf les déformations de l'oreille.

Tableau 2 : Corrélation entre les principaux éléments du syndrome selon leur degré de sévérité (VENTO <sup>[83]</sup>)

Cette classification présente peu d'intérêt chirurgical mais permet une bonne analyse des différents éléments du syndrome et leurs interrelations.

- Classification de CHIERCI (1983) <sup>[52]</sup> :

C'est la systématisation la plus complète en imagerie (en cinq types), car elle tient compte de l'atteinte de l'articulation temporo-mandibulaire dans sa double composante (glénoïde et condylienne) et de l'atteinte des muscles masticateurs <sup>[7]</sup>.

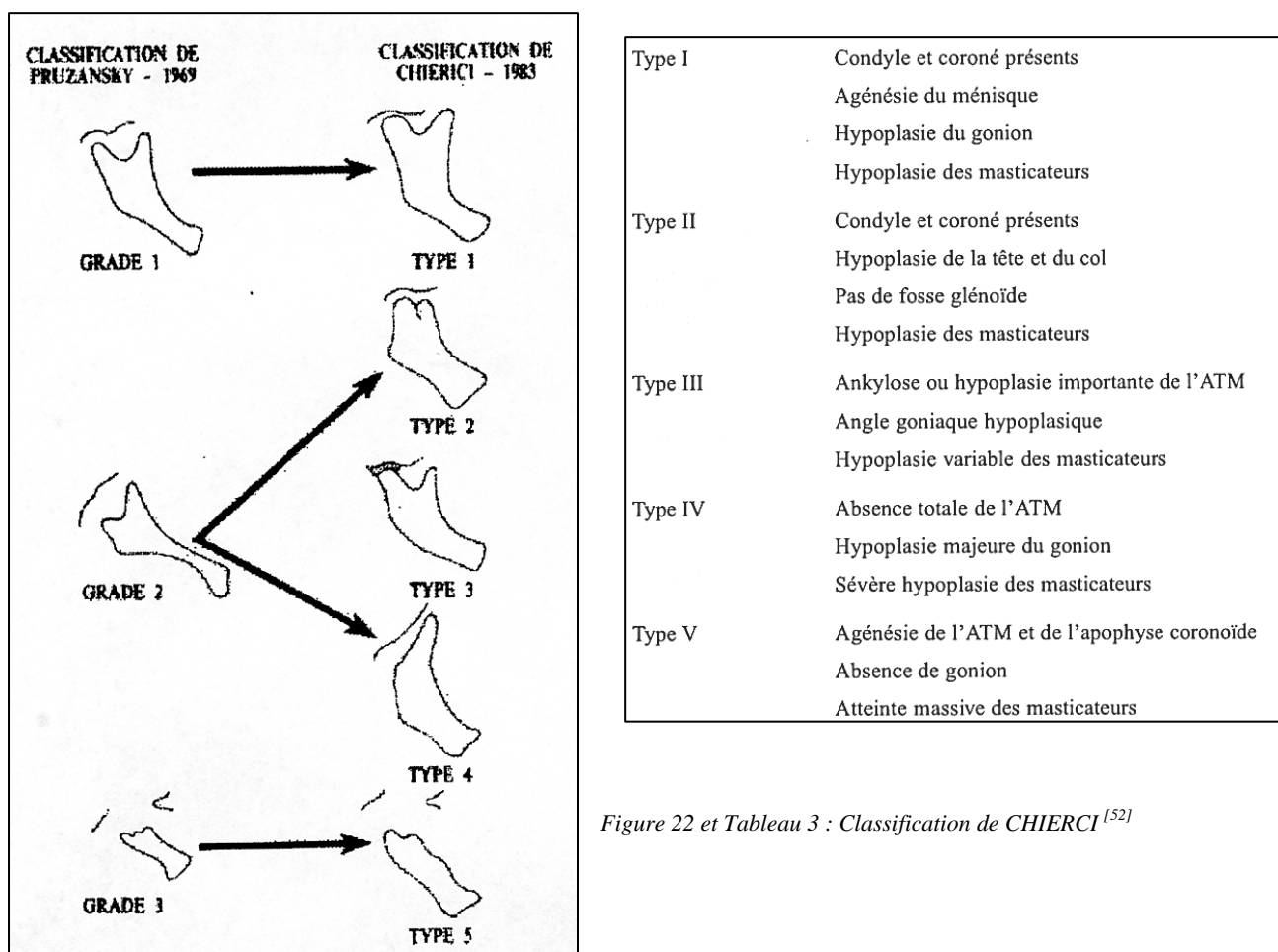


Figure 22 et Tableau 3 : Classification de CHIERCI <sup>[52]</sup>

### 3.4. Etiologies

La microsomie hémifaciale (MHF) est une anomalie structurale dans laquelle la partie inférieure d'un côté du visage est sous-développée et ne grandit pas normalement. <sup>[14]</sup>

L'étiopathogénie exacte de la MHF est inconnue à ce jour, mais les hypothèses cherchant à expliquer cette pathogénie sont nombreuses :

- POSWILLO (in CHARRIER <sup>[14]</sup>), le premier, a montré, qu'une hémorragie dans le territoire de l'artère stapédienne avait pour conséquence des anomalies de développement de la partie proximale du cartilage de Meckel et dont la gravité semble dépendre de la taille de l'hématome initial. Cette hypothèse est encore largement acceptée, mais ne peut pas expliquer l'ensemble des malformations systémiques souvent associées.

- Un autre auteur a récemment une hypothèse selon laquelle la MHF serait la conséquence d'anomalies d'invagination de la capsule otique, entraînant des phénomènes d'adhérence sur le mésenchyme avoisinant. Mais cette hypothèse ne repose sur aucune donnée anatomique ou embryologique précise.

- L'existence de malformations cochléaires est souvent proposée, mais elles n'ont fait l'objet d'aucune étude systématique.

- La cause de la MHF est toujours inconnue; cependant le caractère sporadique de l'atteinte, la grande variabilité du phénotype et la fréquence de malformations en dehors de la région cranio-faciale évaluée à plus de 55 % suggèrent une atteinte systémique de l'embryon au cours de la grossesse. L'hypothèse d'une infection virale, en particulier rubéolique, est envisagée. L'ensemble des anomalies observées est compatible avec une atteinte embryonnaire au cours des cinquième et sixième semaines de grossesse. La gravité de l'atteinte peut être corrélée à la précocité de l'événement pathogénique <sup>[14]</sup>.

- Elle pourrait résulter de perturbations vasculaires au cours de la grossesse. Dans le cadre d'une étude cas-contrôle, une équipe américaine a recherché si le risque de microsomie hémifaciale était augmenté par des expositions à des substances vasoactives ou des événements vasculaires en cours de grossesse WERLER et col. <sup>[90]</sup> ont mis en évidence un risque significativement accru de microsomie hémifaciale dans les situations suivantes : utilisation de médicaments vasoactifs en début de grossesse, saignements vaginaux au cours du second trimestre, grossesse multiple, diabète. Ces résultats supportent l'hypothèse que des perturbations vasculaires sont à l'origine de la microsomie hémifaciale, tous les facteurs de risque observés étant liés à de telles perturbations.

- Comme le rappelle FALQUE & BENOIT <sup>[24]</sup>, les connexions musculo-squelettiques jouent un rôle de première importance dans le développement musculaire (origine, détermination), et le remodelage osseux de surface.

L'observation qualitative de ces connexions musculo-squelettiques dans les dysplasies oto-mandibulaires permet de révéler l'organisation de chacun des muscles masticateurs et d'en évaluer l'activité.

L'atteinte des muscles masticateurs élévateurs est proportionnelle à la dysmorphie osseuse ramale Dans la dysostose mandibulo-faciale (pour 60 % des cas), il s'agit d'une mutation du gène TCOF 1 situé sur le chromosome 5q3-2 qui code pour une protéine « treacle » nécessaire à la survie des cellules des crêtes neurales au niveau HOX positif responsable de l'organisation musculaire et que la différenciation osseuse de la région sphéno-squamo-ramale.

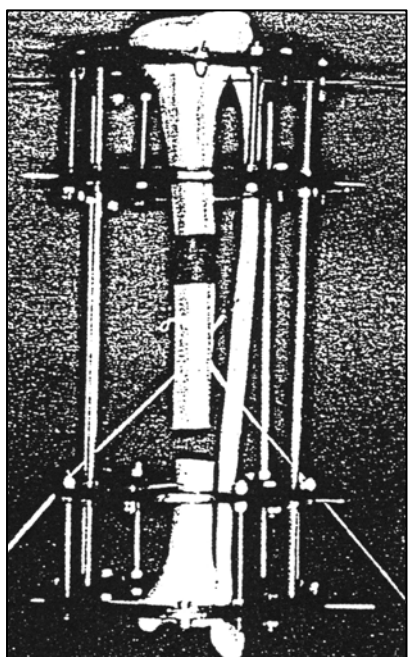
- Des anomalies des dérivés des premier et deuxième arcs branchiaux ont été constatées après exposition maternelle à des toxiques (thalidomide, pirimidone, acide rétinoïque), dans le cadre du diabète maternel, mais aussi en association avec des anomalies chromosomiques. Cependant, même si des transmissions autosomales dominantes ou récessives ont ponctuellement été décrites, la survenue sporadique de la grande majorité des cas de MHF, la prédominance unilatérale de l'atteinte, ainsi que la grande variabilité des malformations systémiques associées doivent faire considérer la MHF comme un élément non spécifique d'un complexe malformatif dont l'étiologie et la pathogénie sont hétérogènes. <sup>[10]</sup>

### III. DISTRACON OSSEUSE MANDIBULAIRE

#### 1. La distraction osseuse

##### 1.1. L'ostéodistraktion en orthopédie

Depuis sa description, il y a un siècle, par Alexander CODIVILLA, la distraction osseuse est devenue une option thérapeutique incontournable dans la prise en charge des pertes de substance osseuses acquises ou congénitales des membres. La manipulation mécanique des segments osseux en orthopédie était cependant déjà connue dans les temps anciens (HIPPOCRATE) avec le placement de forces de traction sur les os fracturés.



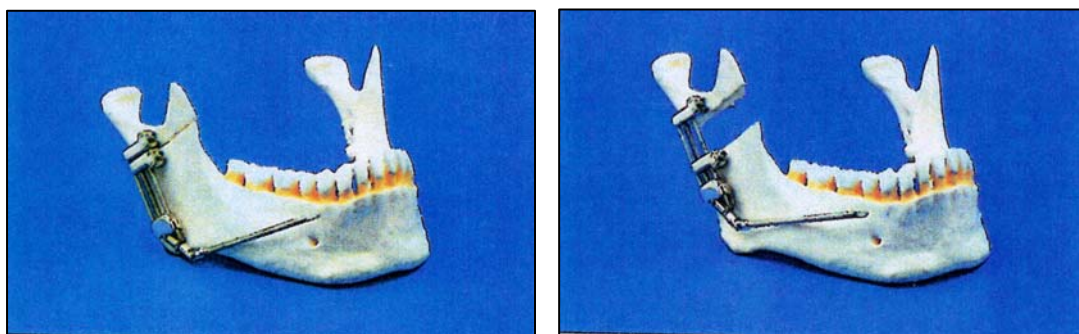
Cette technique a révolutionné l'ingénierie tissulaire en orthopédie, et ses applications plus récentes au squelette craniofacial ont considérablement augmenté l'«arsenal thérapeutique» au service de la chirurgie reconstructrice craniomaxillo-faciale.

Les premiers cas d'allongement osseux par distraction reviennent aux orthopédistes (CODIVILLA en 1905<sup>[15]</sup>), décrivant l'allongement d'un fémur osseux par ostéotomie oblique et forces de distraction. ILIZAROV<sup>[34]</sup> (chirurgien orthopédiste russe) est reconnu pour avoir donné les principes fondamentaux de la distraction osseuse, et décrit la biologie du processus de distraction et ses répercussions sur les tissus mous. Il pose en 1952 les bases biologiques et biomécaniques de la distraction osseuse et en 1971, il présente une méthode permettant un plus grand respect du périoste et de la vascularisation médullaire<sup>[71]</sup>.

Figure 23 : premier essai de distraction d'un os long CODIVILLA-1905<sup>[15]</sup>.

La première expérimentation cranio-faciale fut réalisée par SNYDER et coll. en 1973<sup>[73]</sup> sur une mandibule de chien.

Ce n'est qu'en 1992 que les premières expérimentations de distraction sur mandibule humaine sont faites par McCARTHY et coll.<sup>[38]</sup> publient la description d'une méthode de distraction adaptée à la mandibule hypoplasique chez l'enfant ; protocole clinique précédé de plusieurs études expérimentales chez le chien par KARP et Mc CARTHY (1990)<sup>[39]</sup>. Les cicatrices inesthétiques faciales laissées par les dispositifs extra-oraux inciteront les chercheurs à expérimenter des dispositifs intra-oraux miniaturisés. L'application de la distraction au maxillaire ne débutera qu'en 1995 avec BLOCK et coll.<sup>[71]</sup>.



Figures 24 et 25 : représentation de l'effet de la distraction du ramus mandibulaire sur modèle.

## 1.2. Principe de l'ostéogenèse par distraction

### 1.2.1. Définition

Le principe utilisé dans la technique de distraction osseuse est fondé sur la capacité naturelle de l'os à régénérer un nouveau tissu osseux au niveau d'un cal fracturaire allongé progressivement. Ce phénomène de régénération osseuse par distraction progressive a été dénommé « *l'effet de stress en tension* » (tension-stress effect) décrit par ILIZAROV <sup>[35]</sup>.

Le principe consiste en la création d'une "fracture" (ou corticotomie), suivie d'une phase de latence nécessaire à la constitution du « cal » physiologique, qui sera allongé par déplacement des fragments osseux.

Les contraintes biomécaniques physiologiques jouent un rôle clé dans la croissance et le remodelage des tissus squelettiques. Les concepts classiques de biomécanique et de biologie osseuse impliquent des contraintes en déformation et en compression dans les mécanismes de remodelage du tissu osseux. La distraction osseuse a introduit le concept d'ostéogenèse par allongement progressif des extrémités osseuses ostéotomisées.

Le tissu osseux en voie de néosynthèse présente une moindre résistance mécanique par rapport au tissu osseux mature, ce qui permet un modelage morphologique aisé du régénérât.

L'ostéogenèse par distraction induit non seulement un allongement osseux mais est accompagnée d'une expansion simultanée de la matrice fonctionnelle des tissus mous, les vaisseaux sanguins, nerfs, peau, muqueuse, fascia, ligaments, cartilages et périoste. Ce phénomène est appelé « histogenèse » par distraction. <sup>[74]</sup>

### 1.2.2. Protocole chirurgical

Le protocole chirurgical de la technique d'ostéodistraction comprend (WALKER <sup>[88]</sup>) :

- une ostéotomie,
- une période de latence
- une période d'activation du distracteur
- une période de consolidation osseuse
- une période de remodelage osseux

1. Typiquement, **une ostéotomie** linéaire est réalisée (sous anesthésie générale avec intubation nasale), soit avec une fraise, soit avec une scie, sauf au niveau du pédicule neuro-vasculaire. Une incision de 3 à 5 cm de long sur la muqueuse buccale est réalisée dans le vestibule latéral. Le périoste est décollé afin d'exposer l'angle gonionnaire, et la région voisine des branches montante et horizontale. L'ostéotomie est complétée à l'aide d'ostéotomes, afin de créer une fracture. D'autres ostéotomies ou des corticotomies (MOLINA 2001 <sup>[51]</sup>) ont également été décrites: avec une fraise coupante, une corticotomie est réalisée sur la face externe de la mandibule, incluant toute l'épaisseur du cortex jusqu'à l'os spongieux. La corticotomie externe est étendue vers le bas, jusqu'au bord inférieur de la mandibule où se trouve l'os le plus épais et vers le haut, jusqu'à l'os alvéolaire. Seulement 6 à 8 mm de corticale interne sont préservés, protégeant le nerf et l'artère mandibulaires.



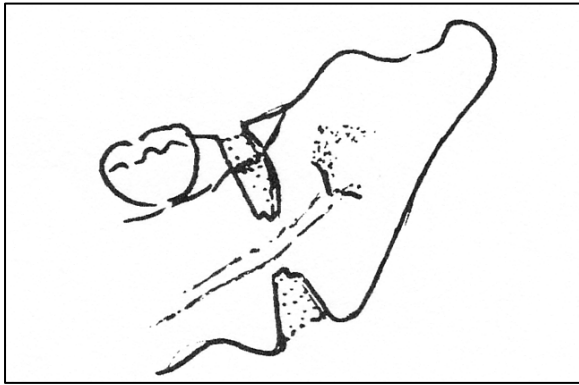


Figure 26 : la corticotomie préserve le nerf et l'artère mandibulaire<sup>[51]</sup>

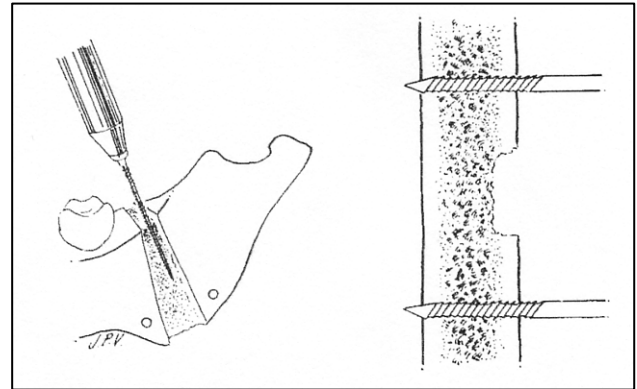


Figure 27 : la corticotomie est étendue j'usqu'au bord basilaire de la mandibule<sup>[51]</sup>

D'après SWENNEN<sup>[74]</sup> et al, les corticotomies sont généralement suivies de fractures en bois vert pour séparer les deux parties à distraire et suggère même que l'ostéotomie complète à la fraise donne des résultats plus prédictibles, un site de distraction plus net et un confort meilleur pour le patient.

Le distracteur est ensuite fixé par des vis mono ou bicorticales, percutanées ou internes, et les ostéotomies sont complétées. Elles sont placées de part et d'autre du trait d'ostéotomie, les antérieures étant proches du bord basilaire de la mandibule et les postérieures proches du bord postérieur du ramus. Le distracteur est ensuite activé pour vérifier la bonne mobilité des fragments osseux, puis il est remis à sa position de départ.

2. **La période de latence** permet la résolution de l'inflammation secondaire à l'ostéotomie et à la mise en place du distracteur. Elle permet également une organisation initiale de l'hématome qui se charge en facteur de croissance et l'induction des cellules mésenchymateuses pluripotentielles, des cellules endo-osseuses et des cellules périostées en fibroblastes et en ostéoblastes. Pendant cette période, le collagène de type 1 se dépose et la période de production ostéoïde commence. La période de latence s'étend de 0 à 10 jours, bien que la durée la plus commune soit de 5 jours (elle est applicable chez l'adulte).
3. **Le processus de distraction** ou « manipulation du cal » se produit à un rythme allant de 0,5 à 2 mm par jour. Ce rythme dépendra de l'âge du patient et du type d'ostéotomie. Le « gold standard » étant de 1 mm par jour, répartis en 2 à 4 activations par jour. La distance de distraction est déterminée par la quantité de modification squelettique (et occlusale) désirée. Les tiges d'activation sont enlevées à la fin de la distraction, sous anesthésie locale ou sédation.
4. **La période de consolidation** chez l'adulte doit être d'au moins 3 mois ; elle peut aller jusqu'à 6 mois, si nécessaire. La durée de cette période est liée à l'amplitude de déplacement osseux et à l'âge du patient. Une bonne stabilité des segments osseux est importante durant la phase de distraction mais également durant la phase de consolidation pour avoir un cal optimum. L'heure de l'exérèse du distracteur est fonction de la quantité d'os néoformé, visible sur les radiographies, les échographies ou scanner. Cette exérèse du distracteur peut être effectuée en ambulatoire, sous sédation ou sous anesthésie générale, surtout si un geste ancillaire orthognathique ou chirurgicale complémentaire est effectué. Un remodelage osseux secondaire à la fonction va se produire après l'intervention et ce pendant une année

ou plus après la période de distraction. L'os néoformé sera à terme non différentiable de l'os adjacent et il pourra donc supporter les mêmes contraintes mécaniques.

Il est intéressant de souligner que pendant cette phase de consolidation durant laquelle l'os néoformé n'est pas encore complètement calcifié, la morphologie du cal osseux peut-être modifiée. C'est le concept du cal flottant (« floating bone ») développé par HOFFMEISTER (in POLITI et al. [61]) et très utilisé par ORTIZ-MONASTEIRO [50]. Après distraction, le cal est modelé soit par des élastiques de traction, soit par des manœuvres externes sur un cal encore mou. Cette technique permet de s'affranchir de la maîtrise de la direction de distraction. Le but est de créer un volume osseux dont la morphologie est ensuite adaptée aux objectifs esthétiques (recréation d'un angle mandibulaire, du volume jugal...) et fonctionnels voulus.

## 5. Le remodelage osseux : décrit dans le paragraphe 1.3.2.

### 1.2.3. Les règles décrites par Ilizarov

L'idée de l'ostéogenèse par distraction avait séduit plusieurs orthopédistes avant Ilizarov, mais ceux-ci se sont heurtés à des complications mécaniques (fractures, ossifications incomplètes, désaxations secondaires) par défaut de règles techniques précises sur les moyens de contention et sur le rythme de l'allongement.

C'est en 1956 qu'ILIZAROV décrit les premières règles "biologiques" de l'effet stress en tension [35] :

- a. Une préservation maximale de la moelle osseuse et de la vascularisation péri-osseuse en réalisant une corticotomie avec ostéoclasie.
- b. Une fixation externe suffisamment stable pour éliminer les mouvements indésirables au niveau du site fracturaire.
- c. Un délai de cicatrisation de 5 à 7 Jours après corticotomie avant de débiter la distraction. Ce délai est en effet nécessaire à l'amorce du cal fracturaire.
- d. Un rythme de distraction de 1 mm par jour, de préférence fractionné.

Ce rythme d'allongement est en effet un juste milieu entre un rythme plus rapide entraînant une pseudarthrose, et un rythme plus lent avec un risque de consolidation prématurée.

- e. Une période de fixation après la phase de distraction pour permettre une ossification complète du régénérât osseux.
- f. Une utilisation physiologique du membre allongé afin d'accélérer l'ossification du régénérât.

Ces règles garantissent au tissu osseux néoformé des propriétés mécaniques comparables à celles d'un tissu osseux normal.

### 1.2.4. Les trois types d'ostéogenèse par distraction

La distraction osseuse monofocale fut la première utilisée dans le cadre des malformations osseuses de type hypoplasique congénitales ou acquises.

Le principe de distraction osseuse bifocale mandibulaire a été décrit pour la première fois par COSTANTINO en 1990<sup>[17]</sup>, dans les indications de défaut osseux d'origine traumatique ou séquelle post infectieuse.

La distraction de type tri focale dérive du principe de la distraction bifocale, et est indiquée dans le cas des pertes de substance importantes.

- La distraction monofocale

Elle correspond à la description classique de l'élongation d'un cal osseux fracturaire créée artificiellement par ostéotomie : l'appareil distracteur placé de part et d'autre des deux berges de l'ostéotomie écarte celles-ci progressivement pour stimuler la régénérescence osseuse. Ce type de distraction est appelé monofocale car il existe un seul site de croissance osseuse.

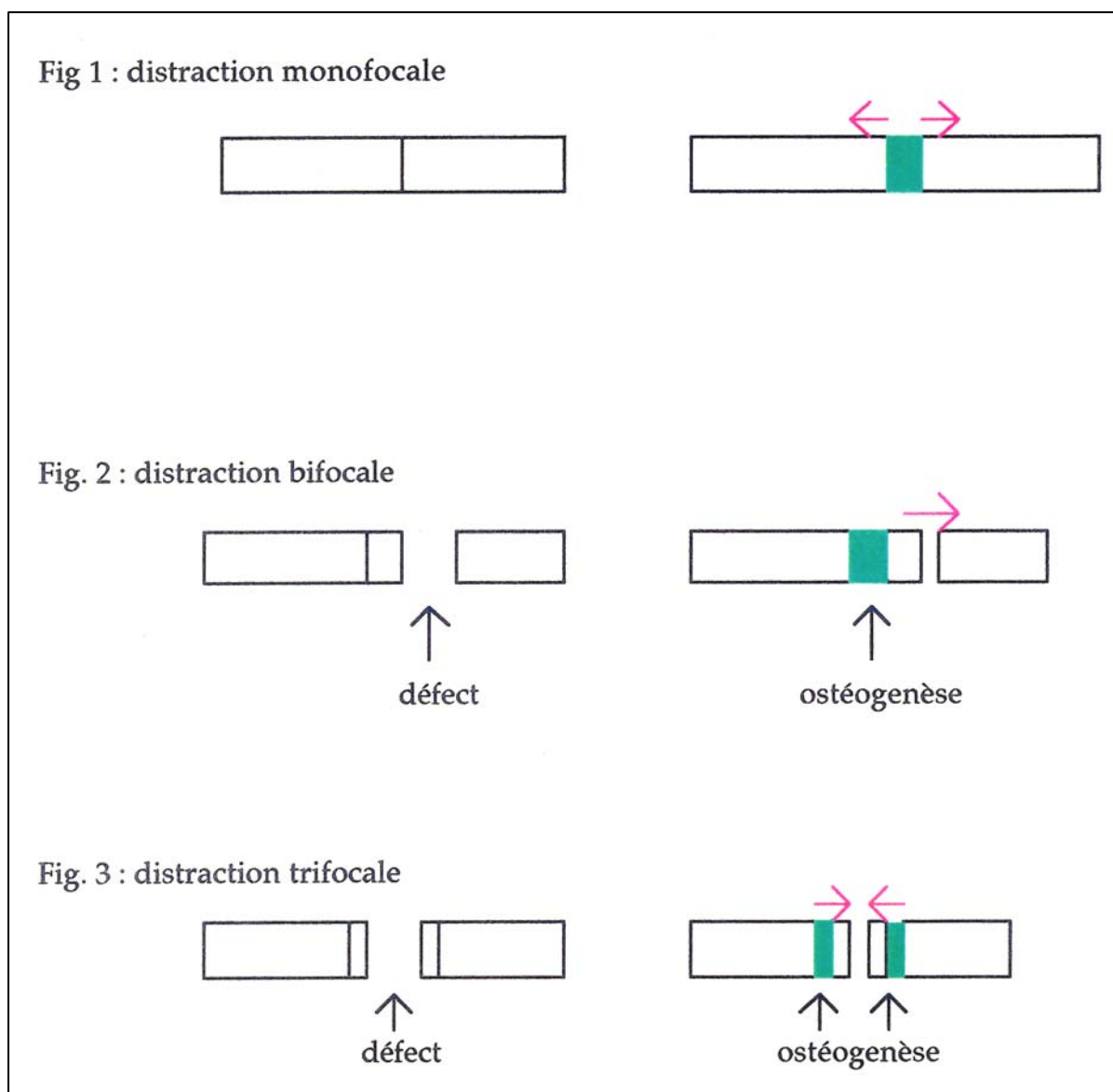


Figure 28 : schéma explicatif du principe des différents types de distraction osseuse.

- La distraction bifocale

Lorsqu'il existe une solution de continuité osseuse, un fragment osseux est isolé artificiellement (par une corticotomie) de l'une des deux extrémités. Ce disque osseux sera alors utilisé comme un "ascenseur", avec du côté de la corticotomie une zone d'élongation progressive avec régénérescence osseuse, puis de l'autre côté une zone de compression permettant une consolidation avec l'autre extrémité. L'appareil distracteur présente trois sites de fixation : un à

chaque extrémité de la perte de substance, et un sur le disque ascenseur. Ce type d'élongation est appelé bifocale car il existe un site d'élongation, et un site de compression.

- La distraction trifocale

Lorsqu'il existe une large perte de substance osseuse, deux disques osseux peuvent être désolidarisés (un à chaque extrémité du défaut) et utilisés comme des "ascenseurs" convergeant l'un vers l'autre. L'appareil distracteur présente quatre sites de fixation : un à chaque extrémité de la perte de substance, et un sur chaque disque ascenseur. Ce type d'élongation est appelé trifocale car il existe deux sites d'élongation, et un site central de compression

### 1.3. Biologie de la distraction

#### 1.3.1. Mécanismes de l'ostéogenèse

Plusieurs études préliminaires histologiques d'ostéodistraktion sur les os longs ont mis en évidence deux mécanismes d'ostéogenèse

- Ossification intra-membraneuse

Décrite par ARONSON <sup>[3]</sup> et al. , au cours de ce type d'ostéogenèse il n'existe pas de tissus cartilagineux préalable. Ce mécanisme est prédominant au cours de l'ostéodistraktion des os longs.

- Ossification enchondrale

Décrite par KOJIMOTO et al. <sup>[41]</sup> L'ossification se produit secondairement dans une structure cartilagineuse. Il est à noter que la synthèse de tissus cartilagineux est favorisée par une contention instable.

#### 1.3.2. Histologie du régénérat osseux

Le processus de formation osseuse pendant l'allongement osseux apparaît comme hautement organisé. Cela peut être représenté par quatre stades ou zones distincts qui aboutissent finalement à la formation d'os mature <sup>[38, 69]</sup>

1- La « **zone de tissu fibreux** » consiste en des brins de collagène hautement organisés, orientés longitudinalement dans le sens de la distraction, parallèles, avec des fibroblastes en forme de fuseau, et des précurseurs cellulaires mésenchymateux indifférenciés localisés dans toute la matrice.

2- La « **zone d'extension de la formation osseuse** » est caractérisée par la présence de fibroblastes et de précurseurs cellulaires mésenchymateux indifférenciés en continuité directe avec les ostéoblastes situés sur la surface des spicules d'os néoformé. Les ostéoblastes prennent une orientation longitudinale, parallèle à la direction de la distraction, et déposent de la matrice osseuse. Ces cellules « génératrices d'os » semblent être formées par la transformation des précurseurs cellulaires mésenchymateux indifférenciés d'abord en fibroblastes (en forme de fuseau, localisés entre les brins de collagène) puis en ostéoblastes.

3- La « **zone de remodelage osseux** » consiste en des sites évolutifs d'apposition et de résorption osseuse. Il y a une augmentation du nombre d'ostéoclastes.

4- La « **zone de maturation osseuse** » consiste en l'apparition d'os cortical compact qui est adjacent à l'os mature des territoires non expansés et de structure identique. Les spicules osseuses dans cette zone sont beaucoup plus épaisses et d'orientation moins longitudinale que dans la zone de remodelage.

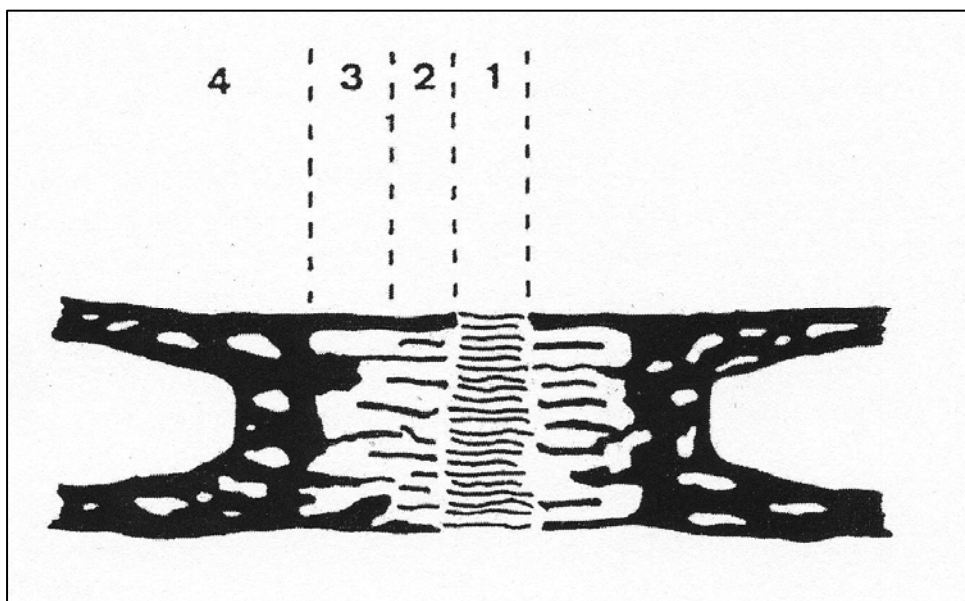


Figure 29 : Schéma des zones de régénération osseuse

1) zone de tissu fibreux; 2) zone de formation osseuse ; 3) zone de remodelage osseux; 4) zone de maturation osseuse.  
D'après KARP & al. (1992)<sup>[38]</sup>.

### 1.3.3. Biologie moléculaire de la distraction osseuse

Le remodelage osseux est un processus physiologique complexe orchestré par de subtiles interactions entre plusieurs types cellulaires et une multitude de facteurs de croissance. L'expression de cytokines ostéogéniques (BMP...) et/ou angiogéniques (FGF ) par les cellules impliquées dans les mécanismes de remodelage osseux induit de complexes interactions cellulaires qui optimisent le processus de consolidation osseuse (BOULETREAU<sup>[9]</sup>).

MEHRARA<sup>[49]</sup> a récemment décrit un modèle animal de distraction mandibulaire (rats adultes Sprague Dawley) qui fournit un excellent environnement pour l'étude des mécanismes biologiques moléculaires intervenant au cours de la distraction osseuse. Utilisant ce modèle, il a été démontré que la distraction osseuse (DO) progressive stimule l'expression génique et la sécrétion de facteurs de croissance ostéoinducteurs (Transforming Growth Factor- $\beta$ 1) ainsi que celle de protéines de la matrice extracellulaire (collagène 1, ostéocalcine)<sup>[9]</sup>.

Il est également observé une augmentation de TIMP-1 (Tissue Inhibitor of Metalloproteinases-1), régulateur du turnover de la matrice osseuse extracellulaire. Durant les procédures d'allongement osseux progressif TIMP-1 pourrait réguler le remodelage osseux durant la phase de consolidation. Ainsi, des taux élevés de TIMP-1 pourraient inhiber la dégradation de la matrice osseuse extracellulaire, favorisant l'accumulation de matrice collagénique et osseuse durant la phase de consolidation.

De nombreuses cytokines ont récemment été impliquées dans la régulation de la formation et du remodelage du tissu osseux. Les rôles des Transforming Growth Factor- Beta (TGF- $\beta$ 1, -P2, -P3), Bone Morphogenetic Proteins (BMPs), Insulin-Like Growth Factor-1 (IGF-1) et Basic Fibroblast Growth Factor (FGF-2) ont été bien étudiés.

- ❖ Les TGF- $\beta$  ont un rôle essentiel dans la régulation de l'ostéogenèse. Ces cytokines pléiotropiques stimulent la production de collagène et l'expression des protéines non-collagéniques de la matrice extracellulaire impliquées dans la régulation de la minéralisation osseuse. De plus, les TGF- $\beta$  stimulent les cellules ostéoprogénitrices et inhibent l'activité ostéoclastique<sup>[9]</sup>.
- ❖ Les BMP sont une famille de facteurs de croissance sécrétés, appartenant à la super-famille des TGF $\beta$ . Ces molécules pléiotropiques régulent une myriade de processus cellulaires en fonction de leur gradient de concentration extracellulaire. Une intense immunolocalisation est observée tout au long de la phase de distraction, avant de diminuer durant la phase de consolidation. On retrouve, dans des modèles animaux, la présence de niveaux d'expression élevés de BMP-2, 4 et 7 dans les tissus conjonctifs vascularisés durant la phase de distraction. Bien que les BMP semblent jouer un rôle important dans les mécanismes de distraction osseuse, leur efficacité thérapeutique potentielle reste à définir.
- ❖ IGF-1 est un facteur de croissance squelettique ubiquitaire qui stimule la prolifération et la différenciation des cellules ostéoprogénitrices, augmentant ainsi le nombre d'ostéoblastes matures actifs. Il semble que l'expression d'IGF-1 au sein du régénérat osseux soit dépendante de la phase du processus de distraction osseuse. Les données de la littérature suggèrent qu'IGF-1 joue un rôle fondamental durant les phases initiales de la distraction osseuse.
- ❖ Les FGF sont une famille comprenant au moins 19 peptides monomériques hautement conservés. FGF-2, stimule la prolifération des ostéoblastes et augmente la formation du tissu osseux in vivo et in vitro. On observe son expression immuno-histo-chimique au sein de leurs échantillons d'os distracté, et de manière plus intense lors des protocoles de distraction rapide (4 mm/ jour). FGF-2 a été utilisé à titre thérapeutique par OKAZAKI et al. dans un modèle animal de distraction d'os long. Les auteurs rapportent que l'injection in situ de rhFGF-2 augmente de manière significative le contenu minéral du régénérat durant la phase de consolidation. Ces données suggèrent que FGF-2 pourrait être utilisé à titre thérapeutique pour réduire la durée globale du protocole de distraction osseuse.

Une meilleure compréhension des mécanismes intimes biologiques moléculaires gouvernant la distraction osseuse est une étape importante vers l'élaboration d'armes thérapeutiques nouvelles visant à améliorer la qualité ou réduire la longueur des protocoles de distraction osseuse.

Le développement des techniques d'ingénierie tissulaire osseuse (thérapie génique, facteurs de croissance recombinants, cellules souches) permettra ainsi de faire évoluer le champ de la distraction osseuse, en particulier dans les cas difficiles (ostéoradionécrose, pathologies métaboliques osseuses, traumatismes balistiques)<sup>[9]</sup>.

#### 1.3.4. Vascularisation du site de distraction

Ilizarov a abouti à la conclusion de l'importance de la préservation du périoste, du compartiment médullaire et de la circulation périosseuse en réalisant une corticotomie au lieu d'une ostéotomie, la circulation médullaire étant fondamentale à la cicatrisation osseuse. KARP & al. (1990)<sup>[39]</sup> partagent entièrement cette opinion en écrivant : « la technique qui consiste à

minimiser les dommages causés à l'apport sanguin périosté et endosté en réalisant une corticotomie a été la plus grande avancée dans le développement de l'allongement osseux en clinique. La préservation de l'endoste et du périoste permet la formation du cal osseux à la fois endosté et périosté ».

D'autres auteurs comme KOJIMOTO & al. <sup>[41]</sup>, pensent à l'inverse que : « la préservation de la vascularisation médullaire n'est pas absolument nécessaire au succès de la distraction progressive et seule la préservation du périoste est fondamentale ». Ils préconisent donc la réalisation d'une ostéotomie «transverse à travers la cavité médullaire qui ne modifiera pas réellement la vascularisation de la zone ni la capacité ostéogénique ».

Ils ont montré que la préservation du périoste est plus importante pour la néoformation osseuse qu'une corticotomie réalisée soigneusement.

Les facteurs régulant la néo-angiogenèse durant la distraction osseuse mandibulaire apparaissent beaucoup plus complexes, et les mécanismes intimes biologiques moléculaires gouvernant la néo-vascularisation durant les différentes phases de la distraction osseuse sont loin d'être élucidés<sup>[9]</sup>.

### 1.3.5. Chronologie de l'ostéogenèse

KARP et al. <sup>[38]</sup> ont étudié le mécanisme histologique de l'ostéogenèse dans l'ostéodistraction mandibulaire chez le chien : l'expérience a porté sur dix chiens ayant eu une corticotomie unilatérale suivie d'une distraction de 20 mm au rythme de 1 mm par jour, puis une contention de la mandibule par fixateur externe durant 6 semaines. Ils ont étudié l'histologie osseuse à J 10 (milieu de la distraction), à J 20 (fin de la distraction), à J 34, J 48, et J 76 (respectivement 14, 28, et 56 jours après la fin de la distraction).

Les données chronologiques suivantes ont été rapportées:

- Lors de l'initiation de la distraction, un tissu fibreux (composé de collagène et de fibroblastes) apparaît entre les deux extrémités de la corticotomie, avec une orientation longitudinale.
- Au dixième jour de la distraction, est observé un début d'ossification aux deux extrémités, à évolution centripète. Macroscopiquement, elle se présente comme deux spicules orientés dans le sens de la distraction.
- Au quatorzième jour après distraction, apparaît une phase de remodelage osseux et une calcification trabéculaire, où il existe une activité aussi bien ostéoblastique qu'ostéoclastique.
- Au vingt-huitième jour après distraction est observé une augmentation de la densité osseuse dans le territoire cortical, une continuité osseuse entre les deux extrémités de la corticotomie, et des travées osseuses dans une direction moins longitudinale que dans les phases précédentes

Il résulte par ailleurs de cette étude que le mécanisme d'ossification dans le cadre de la distraction mandibulaire est purement intra-membraneux . En effet, aucun tissu cartilagineux n'a été observé, à part chez un seul chien pour lequel le fixateur externe était instable.

### 1.3.6. Rythme d'application

Les études expérimentales d'ILIZAROV <sup>[35]</sup> ont démontré que le rythme de distraction idéal était de 1 mm par jour en 4 fois. Plus la distraction est fractionnée, meilleure est la formation du cal osseux. Pour cette raison, ILIZAROV a développé un distracteur automatique qui permet une distraction de 0,017 mm toutes les 24 minutes.

Toutefois, d'autres auteurs proposent des rythmes d'application de distraction différents (de 1 mm par jour à 1 mm tous les 2 jours selon les cas, 1 à 3 mm d'allongement quotidien, 1 mm d'élongation par jour mais en 2 fois, 1 mm par 24 heures mais en 4 à 8 étapes... en fonction des auteurs).

Le rythme d'application idéal semble être de 1 mm par jour (4 fois 0,25 mm) en activant l'appareil toutes les 5 à 6 heures, puisque c'est ce que préconisent les dernières études de DINER & al. <sup>[23]</sup> CONSTATINO & al <sup>[17]</sup>.

Ce millimètre quotidien n'a pas été choisi par hasard : il a été prouvé que lors de la régénération physiologique, le tissu osseux croît de 1 mm par jour (ILIZAROV, <sup>[35]</sup>).

## 2. Microsomie hémifaciale et distraction osseuse mandibulaire

### 2.1. Indication de l'ostéodistraktion mandibulaire

L'indication de l'ostéodistraktion mandibulaire est un manque de tissu osseux d'origine soit congénitale, soit par anomalie acquise de la croissance, soit séquelle d'un traumatisme.

#### 2.1.1. Les syndromes malformatifs

Ce sont des syndromes comportant un hypodéveloppement de la mandibule uni ou bilatéral.

##### 2.1.1.1. Les microsomies hémifaciales

Comme nous l'avons vu précédemment, il s'agit de malformations unilatérales associant : une microtie, une microstomie, et une anomalie du ramus et du condyle. Ces anomalies peuvent être bilatérales dans 10 à 20 % des cas, alors toujours asymétriques. Elles touchent par ailleurs moins fréquemment le corps mandibulaire.

Les microsomies hémifaciales sont observées à des degrés très divers, pouvant aller d'une simple hypoplasie condylienne avec une légère ouverture de l'angle mandibulaire, jusqu'à l'absence totale de ramus.

Ces syndromes sont une excellente indication à la distraction osseuse mandibulaire, permettant de corriger le déficit osseux, mais également l'hypoplasie des tissus tégumentaires associée. La technique est cependant rendue difficile dans les types III de PRUZANSKI en raison de la difficulté à fixer les broches proximales.

Elles peuvent être associées à de nombreuses autres anomalies dans des syndromes :

- Le syndrome de GOLDENHAR ou spectre oculo-auriculo-vertébral
- Le syndrome de TOWNES-BROCKS



- Le syndrome branchio-oto-rénal
- Le syndrome de LAMBERT
- Dysplasie ophtalmo-fronto-nasale
- Le syndrome otomandibulaire

Il est le plus souvent unilatéral, et donne au visage un aspect distordu avec une atrophie du côté atteint et un allongement du côté sain. Le maxillaire est court relevé dans sa partie postérieure. Le nez peut être dévié du côté atteint, les tissus mous de la face sont minces et hypoplasiques. Il peut exister une paralysie faciale, alors incomplète le plus souvent. Les enchondromes et polyoties sont assez fréquents sur le trajet mandibulaire, et sont à rechercher également chez les parents et la fratrie. Il peut par ailleurs s'y associer des anomalies de l'oreille externe et moyenne avec surdité de transmission.<sup>[10]</sup>

#### *2.1.1.2. Syndrome de Franceschetti ou de Treacher-Collins ou dysostose mandibulo-faciale*

Syndrome génétique autosomique dominant du développement cranio-facial touchant 1/50 000 naissances. Sur le plan clinique il se présente comme une microsomie hémifaciale bilatérale et symétrique avec hypoplasie importante, voire absence du malaire et de l'arcade zygomatique, malformations auriculaires externes, fente palpébrale, fente palatine<sup>[10]</sup>.

#### *2.1.1.3. Syndrome de Pierre Robin*

Décrit par P.Robin en 1934, il concerne un enfant sur 30 000 naissances. Il regroupe :

- fente vélo-palatine antérieure
- glossoptose verticale, avec la langue qui se place dans les fosses nasales
- micro rétrognathie mandibulaire

Il s'agit d'une embryopathie de cause complexe (lors de la fermeture du palais secondaire, l'absence d'abaissement de la langue empêcherait le rapprochement des processus palatins)<sup>[10]</sup>.

#### *2.1.1.4. Dysostose mandibulaires de Nager-Reyner*

Anomalies faciales incluant une orientation antimongoloïde des fentes palpébrales, une hypoplasie malaire et mandibulaire et des anomalies de l'oreille externe proches du syndrome de Franceschetti mais avec une atteinte moins importante de la partie supérieure de la face. Des anomalies des membres inférieurs et supérieurs sont fréquentes (syndactylies, synostose radiocubitale...) <sup>[10]</sup>.

#### *2.1.1.5. Syndrome de Miller ou de Genée-Wiedemann*

Anomalies faciales semblables à celles du syndrome de Nager mais qui peuvent se limiter à une hypoplasie mandibulaire. Le développement intellectuel est normal, mais il peut exister une surdité de conduction <sup>[10]</sup>.

### 2.1.1.6. Malformations exceptionnelles

La pycnodysostose avec ostéopathie sous-jacente, le syndrome d'hypoglossie-hypodactylie.

### 2.1.2. Troubles acquis de la croissance mandibulaire

Ce sont essentiellement les séquelles d'ankylose temporo-mandibulaire, qui peuvent être d'origine traumatique (fracture articulaire sous condylienne de l'enfant), infectieuse (infection articulaire par plaie, ou parotidite, ou hémotogène), inflammatoire (maladie de STILL, polyarthrite chronique juvénile). Ces ankyloses sont responsables de troubles de croissance secondaire qui sont de sévérité variable, mais qui sont presque exclusivement verticaux (par déficit de hauteur du ramus). Il peut s'y associer une dysmorphie des éléments musculaires, tégumentaires, et dentaires. Le problème thérapeutique est à la fois fonctionnel (libération de l'ATM et morphologique).

### 2.1.3. Perte de substance osseuse d'origine traumatique

La distraction mandibulaire peut en effet être une alternative à l'interposition de greffon osseux dans les cas de séquelles post traumatique à type de défaut osseux mandibulaire. Dans cette indication, l'ostéodistraktion de type bifocale avec un fragment ascenseur est à préférer à l'ostéodistraktion classique monofocale. Cette technique est cependant impossible en cas d'importante perte de substance musculaire et surtout cutanée, ou les lambeaux micro-anastomosés ostéocutanés sont les plus indiqués. Il est à noter qu'en cas d'insuffisance de correction par technique d'interposition, le greffon osseux peut secondairement être distracté.

### 2.1.4. Apnée du sommeil chez le patient neurologique

L'équipe de COHEN et al. <sup>[16]</sup> ont proposé une application de la technique d'ILIZAROV chez deux enfants atteints de dysautonomie neurologique centrale avec syndrome grave d'apnée du sommeil. Les mécanismes impliqués dans ces apnées étaient une hypotonie neuromusculaire pharyngolaryngée associée à une glossoptose en décubitus dorsal, et une microrétrognathie. Les résultats évalués par polysomnographie postopératoire ont été satisfaisants, et la trachéotomie (initialement proposée) a pu être évitée chez ces enfants.

## 2.2. Les différents types de distracteurs et leur évolution

### 2.2.1. Principes généraux de fonctionnement des distracteurs

Les fixateurs utilisés pour la distraction osseuse doivent avoir deux propriétés : avoir à la fois un corps suffisamment rigide pour éviter l'apparition de pseudarthrose, et contenir une partie modulable aisément en longueur pour permettre une élévation progressive du cal. Les distracteurs sont ainsi composés de deux éléments <sup>[50]</sup> :

1- **Un corps** : il s'agit d'une barre rigide en acier inoxydable ou en carbone composite (radio-transparent), qui supporte le système d'élévation.

2- **Un dispositif d'élévation** qui est lui-même composé de trois éléments :

- **Un système fileté ou cranté** fixé au corps du fixateur, pouvant être activé par une vis ou un écrou. Il supporte les têtes porte-fiches.

- Les têtes porte-fiches qui sont soit fixes, soit mobiles par rapport au corps du distracteur. La tête porte-fiche mobile se déplace lors de l'activation du système fileté. Elles soutiennent par ailleurs les broches de fixation.
- Les broches (ou fiches) permettent l'ancrage osseux. Elles sont filetées à leur extrémité et sont autotaraudeuses. Deux fiches (pour éviter tout phénomène de rotation) sont disposées de chaque côté de l'ostéotomie.

### 2.2.2. Les différents types d'appareils distracteurs

- **Les dispositifs extra-oraux:** on peut distinguer les unidirectionnels, les bi- et les multidirectionnels.

- ❖ Les dispositifs unidirectionnels: Mc CARTHY et coll. <sup>[46]</sup> ont été les premiers à utiliser ce type de distracteur.

L'appareil (Howmedica Co., Rutherford, NJ) était composé d'un élément externe muni d'une vis, fixé à l'os par l'intermédiaire de deux paires de demi-fiches transcutanées et bicorticales. Ce dispositif ne permet qu'une distraction unidirectionnelle de la branche montante ou du ramus mandibulaire. (Fig. 25)

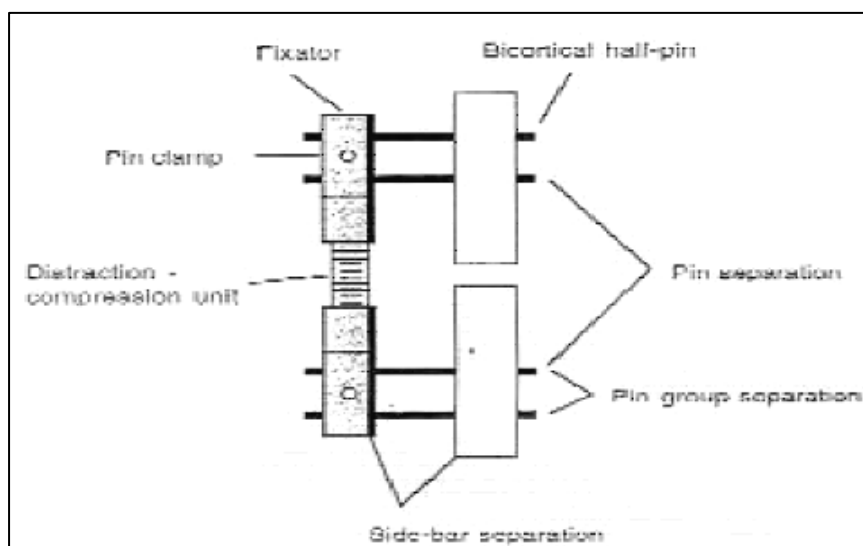


Fig. 30 : Dispositif extra-oral de distraction osseuse composé d'un élément externe muni d'une vis fixé à l'os par deux paires de demifiches. (Figures 1 et 2 adaptées de: Mc CARTHY JG. *Distraction of the Craniofacial Skeleton*. New York: Springer; 1999. p. 22,32).<sup>[71]</sup>

- ❖ Les dispositifs bidirectionnels: comportent une articulation permettant une distraction dans deux plans à la fois de la branche montante et horizontale avec un angle mandibulaire correct. (Fig. 31)

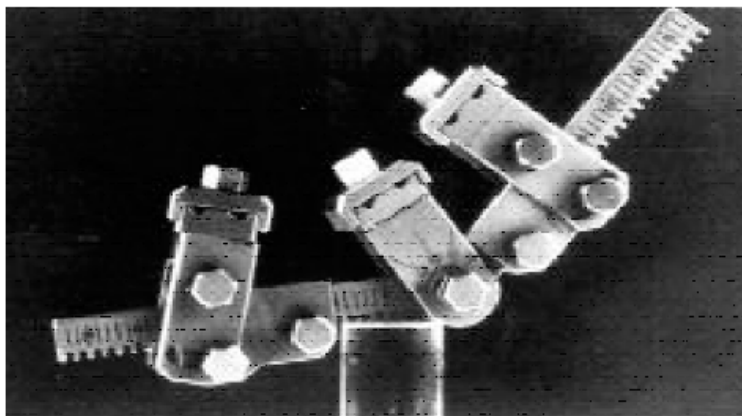


Figure 31 : Distracteur osseux bidirectionnel formé de deux branches guides connectées à une articulation angulée<sup>[19]</sup>.

- ❖ Les dispositifs multidirectionnels: permettent un contrôle tridimensionnel de la distraction avec possibilité de modification du sens transversal, le plus connu étant celui de Mac CARTHY, créé en 1992<sup>[38]</sup>.

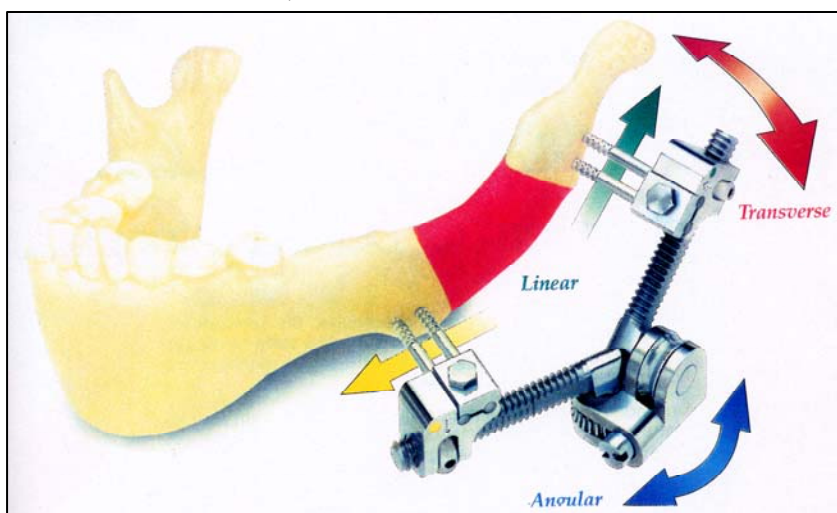


Figure 32: distracteur multidirectionnel de Mac CARTHY 1992<sup>[38]</sup>.

- **Les dispositifs intra-oraux:** développés suite à l'exigence esthétique et sociale des patients. Leur développement va dans le sens de la miniaturisation et de la possibilité d'expansion osseuse orthodontique. Leur emplacement est soit sous-cutané ou intra-oral à l'intérieur de la cavité buccale. Ces derniers (intra-oraux) sont extra-muqueux ou sous-muqueux. Ils peuvent être ostéo-portés (fixés à l'os), dento-portés (fixés aux dents), hybrides (attachés aux deux) ou implanto-portés.<sup>[23]</sup>

Au même titre que les dispositifs extra-oraux, ils existent les unidirectionnels qui ne permettent de réaliser les mouvements que de façon linéaire, les bidirectionnels qui autorisent l'élongation et la rotation permettant de fermer les béances, et les multidirectionnels afin de guider le régénérat osseux dans les trois sens de l'espace.

En Europe, et maintenant de plus en plus aux États-Unis, la tendance est de recourir aux dispositifs intra-oraux dont les résultats se sont avérés depuis 1993 équivalents aux dispositifs externes.

- Avantages : ils évitent toute cicatrice cutanée importante qui, même bien placée, va être distendue et peut rester inesthétique. Ils ont une meilleure tolérance sociale et psychologique, permettant le maintien d'une vie scolaire et socioprofessionnelle durant la distraction et dont la durée peut dépasser dix à 12 semaines avec la contention. Le port endobuccal diminue les risques de traumatisme pour le patient, de bris pour l'appareil. La fixation directement contre l'os diminue la force exercée sur les broches et leur risque de désinsertion, enfin un autre avantage biologique des forces directement transmises à l'os est la création d'une quantité osseuse volumétrique plus importante. Le distracteur interne peut être souvent enlevé plus précocement, raccourcissant la durée totale de la distraction (active, et de contention) à six semaines, moins longue donc que dans la distraction externe. Les limites d'utilisation sont progressivement levées par l'amélioration des distracteurs : miniaturisation, utilisation chez le nouveau-né, bi-tridirectionnel, meilleur contrôle du vecteur.
- Inconvénients : mise en place plus délicate (expérience de l'opérateur), dépose de l'appareil nécessitant une nouvelle anesthésie générale. <sup>[23, 36]</sup>

### 2.3. Intérêt de l'ostéodistraction dans les traitements d'hypoplasie mandibulaire

- Une faible morbidité
- Moins de risque de neurapraxie du nerf dentaire inférieur par rapport aux techniques d'interposition de greffon osseux.
- Un seul site opératoire nécessaire (absence de prise de greffon osseux).
- Absence de nécessité de blocage inter-maxillaire, et remise en fonction immédiate des muscles masticateurs.
- possibilité d'intervention précoce voire dans la première semaine de la vie pour éviter une trachéotomie dans les cas de trouble obstructif respiratoire par atrophie bilatérale du ramus.

#### ❖ Résultat esthétique

- Cutané

La rançon cicatricielle cutanée est minime grâce aux distracteur endobuccaux, ne nécessitant qu'une voie d'abord transjugale punctiforme. Le résultat cutané est cependant moins bon avec les appareils distracteurs externes.

- Tégumentaire

Le résultat esthétique sur les parties molles est intéressant : la remise et fonction immédiate des muscles masticateurs permet aux téguments de retrouver une trophicité normale (FISHER <sup>[27]</sup> et al) ont en effet observé histologiquement une adaptation musculaire en per-distraction par hypertrophie du muscle digastrique.

- Osseux

Chez l'enfant de moins de dix ans, il a été observé une accélération spontanée de la croissance du maxillaire supérieur du côté de la distraction mandibulaire, permettant une fermeture de la béance occlusale et une symétrisation du massif facial.

Chez l'adulte, une ostéotomie de type héli Lefort 1 du côté de la distraction permet d'induire une ostéogenèse simultanée du maxillaire supérieur en cours de distraction mandibulaire (MOLINA et al. <sup>[50]</sup>). Cependant, cette technique accroît la morbidité du geste, car elle nécessite un blocage intermaxillaire associé.

CARLS ET SAILERS <sup>[12]</sup> ont montré dans une «étude sur 14 enfants distractés avant 6 ans que la quantité de croissance mandibulaire post-distraction est variable mais que la croissance reprend.

#### ❖ Résultat fonctionnel

- Biomécanique

La qualité biomécanique du régénérât osseux étudiée à un an après ostéodistraction est semblable au tissu osseux normal (COSTANTINO <sup>[17]</sup>).

- Articulé dentaire

**Les résultats fonctionnels sur l'articulé dentaire restent souvent imprécis. En effet, l'absence de blocage intermaxillaire et le caractère aléatoire de la direction de l'élongation avec les distracteurs mono directionnels, sont à l'origine de vices orthodontiques secondaires. Ceux-ci sont cependant diminués grâce aux recherches actuelles sur l'orientation du vecteur de distraction.**

**La distraction est un processus lent autorisant l'utilisation physiologique des articulations temporo-mandibulaires et sans risque d'ankylose ou de limitation permanente de l'ouverture buccale. L'allongement osseux est sans limite, remplaçant l'enfant dans une meilleure configuration morphologique et fonctionnelle. Ce rattrapage est parfois suffisant pour permettre une croissance coordonnée des arcades.**

#### ❖ Adaptabilité de la correction morphologique

Contrairement aux techniques d'interposition de greffon osseux qui donnaient un résultat figé, l'ostéodistraction présente l'avantage d'une correction morphologique progressive et modulable dans le temps.

C'est donc la technique de référence dans les hypoplasies mandibulaires sévères ou moyennes avec retentissement psychosocial. Chez l'enfant, elle permet d'éviter l'aggravation de l'asymétrie pendant la croissance. Elle lève l'inhibition de croissance du maxillaire, empêchant des déformations secondaires (bascule du plan occlusal, etc.).

## 2.4. Limites de la distraction osseuse mandibulaire

### 2.4.1. Distraction et récidence

En chirurgie orthognathique, une moyenne de 2 mm et plus de 30 % de récides dans le plan sagittal ont été décrites dans les suites des clivages sagittaux des branches montantes suivis d'ostéosynthèses au fil d'acier. Plus l'allongement est important, plus le risque de récidence est grand. Des avancées dépassant 10 mm sont plus sujettes à la récidence, qui peut se produire soit au niveau du site d'ostéotomie soit au niveau du condyle mandibulaire <sup>[88]</sup>.

Par contre, après distraction, les possibilités de récurrence après des avancées de 10, voire 20 mm sont rares ou absentes, si un protocole adéquat est utilisé et que la phase de consolidation est d'une durée suffisante. Une période de consolidation d'au moins 3 mois est indiquée lorsque l'avancée mandibulaire est importante. Le temps exact de consolidation est déterminé par la radiographie qui montre la quantité d'os cortical produite dans le régénérat osseux situé sur le siège de la distraction. Les distracteurs intra-oraux, peu visibles, sont mieux acceptés par les patients qui les gardent ainsi pendant des durées de consolidation plus longues que lorsque le distracteur est extra-buccal.

Une distraction au rythme de 1 mm par jour pour une avancée globale de 20 mm montre des résultats supérieurs qu'une même avancée en chirurgie orthognathique conventionnelle. La distraction est accompagnée d'une adaptation favorable des tissus mous, une stabilité de l'os produit et moins de surcharge brutale sur les articulations temporo-mandibulaires. Il n'y a pas de morbidité sur le site donneur et l'abord intra-buccal évite les cicatrices disgracieuses de l'abord externe. Bien que des infections aient été quelquefois rapportées après distraction, ces infections donnent peu de conséquence sur le régénérat osseux qui s'avère insensible à l'infection.

#### 2.4.2. Distraction et ATM

Il a été écrit que des mises en charge trop rapide de l'articulation temporo-mandibulaire (comme celles observées lors des ostéotomies traditionnelles d'allongement en chirurgie orthognathique classique) peuvent accroître le risque de pathologie temporo-mandibulaire. La quantité de décollement du périoste et des muscles du segment proximal peut diminuer la vascularisation et engendrer ultérieurement un remodelage et/ou une résorption du condyle.

Les patients présentant une résorption condylienne idiopathique après ostéotomie mandibulaire sont souvent traités par une chirurgie maxillaire visant à camoufler la rétrognathie mandibulaire. La distraction mandibulaire autorise le traitement de ces rétrognathies mandibulaires sévères comme celles que l'on observe lors des résorptions condyliennes idiopathiques. Il y a nécessité de limiter l'abord chirurgical afin de faire une ostéotomie corpus-ramus qui soit linéaire et d'utiliser un distracteur intra-buccal, ceci avec moins de risques sur la vascularisation des tissus mous que lors des ostéotomies habituelles.

Par ailleurs, à l'inverse des ostéotomies traditionnelles, la distraction met en charge progressivement les articulations temporo-mandibulaires<sup>[88]</sup>.

#### 2.4.3. Distraction et lésions nerveuses

Les études cliniques sur les modifications de la sensibilité du nerf alvéolaire inférieur vont de 0 % à un déficit sensitif compris en 25 et 50 % des patients. La mesure des potentiels d'action pendant les 10 mm d'allongement mandibulaire chez le chien a montré le peu d'effet délétère de la distraction sur le nerf alvéolaire inférieur. Il n'y a pas eu de différence dans le potentiel d'action mandibulaire du nerf alvéolaire inférieur du côté contrôle par rapport au côté distracté. Les auteurs ont conclu qu'il y avait des lésions minimales sur le nerf alvéolaire inférieur si les tractions étaient appliquées lentement. Une OD mandibulaire bilatérale à un taux de 1 mm par jour chez la chèvre a également été considérée comme acceptable et sûre pour le nerf alvéolaire inférieur. Par contre, un taux de distraction de 2 mm par jour engendre des lésions nerveuses significatives<sup>[88]</sup>

Lors du clivage sagittal des branches montantes, des lésions du nerf alvéolaire inférieur peuvent se produire durant l'ostéotomie, durant le clivage ou lors de séparation du fragment médial. Le nerf alvéolaire inférieur peut être manipulé de façon traumatisante, notamment s'il est partiellement coincé dans le segment proximal requérant alors une décortication et une libération. L'utilisation d'une fixation rigide par vis bicorticales ou mini-plaques peut léser le nerf alvéolaire inférieur, soit directement, soit par compression secondaire.

Les lésions nerveuses temporaires ou définitives peuvent se produire après distraction mandibulaire comme après ostéotomie conventionnelle pour allongement mandibulaire. Il y a une grande variation dans les taux de complications nerveuses définitives, variation qui doit être corrélée à la technique chirurgicale utilisée. Cependant, il semble se dessiner que la distraction donne dans les grandes avancées mandibulaires (de l'ordre de 10 à 20 mm) moins de troubles sensitifs que le clivage sagittal des branches montantes ou l'ostéotomie en L inversé.

En résumé, plusieurs changements neuro-sensitifs ont été observés chez l'homme et l'animal après distraction de la mandibule. Une technique chirurgicale prudente lors de l'ostéotomie et de la mise en place du distracteur est essentielle pour éviter de léser le nerf alvéolaire inférieur. Avec le développement des distracteurs endobuccaux, esthétiquement plus discrets, les lésions définitives du nerf facial ont virtuellement été éliminées.

Les techniques de distraction présentent des inconvénients : une moins grande versatilité que la chirurgie orthognathique, il n'y a pas encore de contrôle parfait dans les trois plans de l'espace du vecteur de distraction. La prise en charge postopératoire est longue et parfois complexe. Un traitement orthodontique, orthopédique est souvent nécessaire <sup>[10]</sup>. Lorsque la distraction est programmée dans l'enfance, elle ne peut être considérée comme définitive. Enfin, les résultats sur les parties molles ne sont pas à la hauteur des espérances premières.

## 2.5. Alternatives à la distraction dans les traitements d'hypoplasie mandibulaire

Outre les techniques d'élongation osseuse, les hypoplasies mandibulaires peuvent être corrigées par chirurgie orthognathique classique, interposition de greffons osseux ou de substitutifs osseux, ou par traitement fonctionnel orthodontique.

### 2.5.1. Chirurgie orthognathique conventionnelle

Le retentissement fonctionnel des anomalies maxillo-mandibulaires étant généralement discret, les indications thérapeutiques sont posées en fonction des anomalies esthétiques et de leur retentissement psychologique. Il n'y a donc pas lieu d'intervenir dans les premières années de la vie.

On retiendra que :

- les résultats sont d'autant plus stables que la correction est plus tardive;
- les interventions précoces dispensent rarement d'une intervention correctrice en fin de croissance;
- si l'asymétrie faciale progresse pendant la croissance comme l'affirment certains auteurs, l'aggravation reste toujours discrète et ne justifie pas à notre avis la mise en oeuvre de



traitements contraignants, orthopédiques et/ou chirurgicaux, qui risquent de perturber la vie scolaire et familiale de l'enfant davantage que la malformation elle-même.

Le plan de traitement est établi en collaboration étroite avec l'orthodontiste. On peut schématiser les indications de la façon suivante.

- Les formes sévères

Surtout si elles sont bilatérales, elles seront opérées à partir de l'âge de sept ans pour construire une glène temporale, puis un ramus quelques mois plus tard. Un traitement orthopédique et orthodontique est commencé aussitôt et poursuivi pendant toute la période de denture mixte. Génioplastie, greffes osseuses d'apposition et ostéotomies totales seront décidées selon l'évolution.

- Les formes mineures

Elles relèvent d'une génioplastie possible à partir de 12 ans, la correction complète des anomalies occlusales et esthétiques étant faite au plus tôt vers 15-16 ans, après la poussée de croissance pubertaire.

- Les formes intermédiaires

Elles pourront être opérées plus tôt, avant la puberté, pour symétriser la face par ostéotomies mandibulaires seules ou associées à une chirurgie maxillaire, en sachant qu'il faudra probablement ré-intervenir en fin de croissance.

La chirurgie orthognathique et les greffes osseuses conservent toutes leurs indications dans le traitement des dysplasies oto-mandibulaires. Elles ont un objectif plus esthétique que fonctionnel comme dans bien des malformations craniofaciales. Les formes sévères, avec agénésie du ramus, sont à traiter précocement car elles risquent de détériorer gravement l'occlusion dentaire et perturbent souvent la vie scolaire et familiale de l'enfant. Par ailleurs, les formes bilatérales peuvent entraîner des troubles respiratoires. Dans les autres formes, il semble préférable d'attendre, une correction totale et définitive des anomalies étant possible en une seule intervention si celle-ci est pratiquée en fin de croissance<sup>[80]</sup>.

### 2.5.2. Les interpositions de greffons osseux

KUMOUNA et al. (in MOULIN-ROMSE<sup>[56]</sup>) utilisent un greffon iliaque. Cette technique était la seule utilisable dans les hypoplasies mandibulaires avant l'expansion des techniques d'élongation osseuse.

Le but des techniques est d'allonger la mandibule tout en rétablissant un articulé correct. BEFFEZ et al. 1990 (in MOULIN-ROMSE<sup>[56]</sup>) proposent une interposition de greffon osseux costal, (autologue) qui conserve un potentiel de croissance. Ce cartilage costal va remplacer non seulement le ramus mais servir de condyle mandibulaire et de centre de croissance. Le menton est alors repositionné au centre de la face pendant ce type d'intervention. Le problème est que certaines greffes chonrocostales connaissent une croissance hypertrophique.

Le greffon chondro-costal ne connaît pas la même croissance que le reste de la mandibule. En effet cette croissance ne connaît pas de pic et est lente et irrégulière<sup>[56]</sup> indépendante de la croissance du condyle normal controlatéral.

Le rythme et le taux de croissance du condyle greffé sont inconnus et le résultat en fin de croissance demeure aléatoire. Une croissance hypertrophique peut même inverser l'asymétrie du visage et limiter les mouvements mandibulaires.

Dans ce type d'intervention où du tissu est transplanté, il y a toujours un risque de rejet du greffon. Les raisons sont multiples : assainissement du greffon et du site receveur, technique chirurgicale, contamination de la plaie, localisation du site receveur, ..... En cas de rejet, le greffon est enlevé, le site receveur nettoyé, et il faut attendre une cicatrisation complète avant de tenter une nouvelle greffe. Il faut ensuite trouver un nouveau site donneur.

### 2.5.3. Le traitement orthodontique

Si le traitement orthodontique seul est décevant dans le traitement des hypoplasies mandibulaires, il est en revanche un bon complément à la technique de distraction. En effet, utilisé à bon escient en pré, per, ou post distraction, le traitement fonctionnel permet d'améliorer très nettement le résultat final sur l'articulé (VASQUEZ et al. <sup>[82]</sup>).

Le principe de ce traitement est de stimuler les fonctions masticatrices pour activer la croissance mandibulaire du côté hypoplasique. Il est fondé sur l'utilisation des forces musculaires pour obtenir une croissance et un remodelage des pièces squelettiques. Les muscles de l'hémimandibule du côté atteint sont mis en tension permanente par des appareils intrabuccaux type Fränkel, activateur d'Andresen, Gebissformer de Bimler.... Portés 14h par 24h et qui stimulent la croissance mandibulaire. Ils permettent de faire de l'expansion, d'harmoniser les formes d'arcades avant, pendant ou après distraction.

Cette technique présente deux inconvénients principaux : elle nécessite une compliance importante, et le résultat final est peu prédictible car en fonction de l'atteinte squelettique, le potentiel de croissance mandibulaire est très variable. Ainsi, elle est actuellement considérée comme un traitement complémentaire à la chirurgie.

### 2.5.4. Utilisation de substituts osseux

Les matériaux utilisés (hydroxyapatite ou corail) sont des " ostéoconducteurs": ils sont progressivement résorbés et remplacés par de l'os néoformé. Une étude chez la souris a montré que le facteur incriminé dans cette ostéogenèse est TGF- $\beta$ 1 et que cette ostéogenèse s'effectue de manière centripète parallèlement à la résorption du matériau. Cette technique n'a pas encore été utilisée dans le traitement des hypoplasies mandibulaires, et le problème actuel est que nous ne connaissons pas la limite de la quantité maximale d'os néoformé. Par ailleurs, un doute persiste sur l'éventuel effet carcinogène du facteur TGF- $\beta$ 1.

## 2.6. Correction des tissus mous

L'hypoplasie des tissus mous est un des éléments constitutifs des microsomies hémifaciales. Bien que présente dans 95 % des cas de microsomie, elle représente souvent un aspect négligé de ce syndrome.

Cependant d'après MOSS, le développement des tissus durs est complètement sous la dépendance de la matrice fonctionnelle dont dépend l'unité squelettique. C'est pourquoi de nombreux auteurs à l'heure actuelle <sup>[7, 28, 50]</sup> pensent que la reconstruction des tissus mous dans les hémiatrophies faciales, présente, outre son intérêt esthétique, un avantage pour assurer la pérennité et le bon développement des tissus osseux reconstruits.

Le traitement comporte deux axes : d'une part les autogreffes de tissus adipeux par injection pour les déficits modérés, d'autre part les lambeaux microchirurgicaux, essentiellement fascio-adipeux, pour la faible portion des cas (9 %) où ce déficit est important. <sup>[28]</sup>

Le traitement des simples anomalies cutanées (exérèse des lésions cutanées pré-auriculaires, traitement de la macrostomie par commissuroplastie) peut être réalisé pendant la première année. Les techniques utilisées sont relativement simples et améliorent de façon importante l'aspect de la face.

### ***Reconstruction auriculaire***

La reconstruction auriculaire doit donc précéder le temps microchirurgical de reconstruction des tissus mous, ce qui le repousse en fin de traitement, après 12 ans, date moyenne de fin de reconstruction auriculaire. À cet âge, le temps microchirurgical est simplifié, le site donneur est d'un volume suffisant, et la participation du patient à la prise de décision thérapeutique vis-à-vis d'un acte à la fois lourd et non obligatoire est possible <sup>[28]</sup>.

Les techniques de distraction osseuse ont transformé les indications des reconstructions de tissus mous, en réalisant une extension de ces tissus et notamment de la peau. Ainsi, depuis l'avènement de la distraction, la correction osseuse s'associe le plus souvent à une correction partielle des tissus mous.

## **2.7. Planification schématique du traitement des hémiatrophies faciales**

Les patients atteints de microsomie hémifaciale, ou de dysostose oto-mandibulaire (selon le terme consacré) présentent une grande variabilité dans leur présentation clinique. Les éléments anatomiques concernés sont multiples et la gravité des déficits est très diverse. La prise en compte de la croissance, de l'environnement psychologique, des traitements antérieurs inadéquats rendent le traitement plus complexe encore. Une prise en charge multidisciplinaire et bien coordonnée est la seule garante d'un traitement cohérent. Outre les différentes équipes de chirurgie reconstructrice concernées, sont impliqués des oto-rhino-laryngologistes, orthodontistes, pédiatres, orthophonistes, généticiens, psychologues, etc. <sup>[28]</sup>

Au niveau de la région cranio-faciale, le but du traitement est d'une part d'assurer des fonctions vitales optimales (audition, phonation, respiration, mastication, déglutition), d'autre part d'améliorer l'aspect esthétique avec notamment la correction de l'asymétrie (tableau 4).

- Au cours de la première période de zéro à six ans, la restauration fonctionnelle est la principale préoccupation avec le traitement des problèmes respiratoires et de déglutition dans les cas de rétromandibulie sévère, des déficits auditifs bilatéraux, des paralysies faciales. Le traitement des dystopies orbitaires graves et des plagiocéphalies est également effectué à cet âge.
- Entre six et dix ans, lors de la mise en place de la denture définitive, la correction de l'hypoplasie mandibulaire et maxillaire peut être réalisée essentiellement par des techniques de distraction et la prise en charge orthodontique débute (disjonction, surveillance de la morphogenèse des arcades dentaires)

- En revanche, la reconstruction auriculaire, dépendante de la quantité de cartilage costal disponible, ne peut généralement être pratiquée avant dix ans. Cette période de dix à 14 ans, qui correspond au pic de croissance pubertaire, doit faire préférer l'attentisme au niveau osseux de manière à planifier les corrections résiduelles après la fin de la croissance.
- Ensuite seulement, peuvent être envisagées les corrections du déficit en tissus mous. En effet, si les théories du développement donnent la primauté aux tissus mous pour le développement de la fonction, la priorité de la reconstruction va au temps osseux. La nécessité d'une couverture cutanée pour préparer la reconstruction osseuse est la seule indication à pratiquer la reconstruction cutanée avant celle des tissus osseux. La reconstruction osseuse permet d'améliorer la fonction et constitue la fondation de la reconstruction esthétique. À son terme, les modifications des tissus mous induites par les modifications osseuses sont stabilisées [28]

		0-6 ans	6-10 ans	10-14 ans	14 ans et plus
Mandibule	Hypoplasie sévère	Distraction mandibulaire - quand SAS* si due à rétromandibulie (diagnostic de Pierre Robin discuté) - systématique pour certains	Distraction mandibulaire ± associée à distraction maxillaire et Tt orthopédique	Attentisme	Distraction mandibulaire ± maxillaire (importance du geste osseux)
	Hypoplasie modérée	Suivre la croissance - 1 <sup>er</sup> bilan radiologique à 5-6 ans - démarrage du Tt ODF, orthopédique fonctionnel à l'âge de 6 ans	- sans pb psychologique : Tt orthopédique fonctionnel - avec pb psychologique : distraction mandibulaire ± maxillaire	Attentisme	Chirurgie conventionnelle orthognathique vs distraction (importance de l'asymétrie)
Orbite		Correction d'une dystopie orbitaire importante			
Oreille		Aplasia majeure unilatérale : abstention Aplasia majeure bilatérale : appareillage en conduction osseuse dès 4 mois Aplasia mineure bilatérale : appareillage en conduction aérienne		Reconstruction auriculaire en deux temps à six mois d'intervalle	
Tissus mous		Tt de la macrostomie, des lésions cutanées			Lipoinjection ou lambeau microchirurgical
Nerf facial		Greffe nerveuse			

Tableau 4 : planification schématique du traitement des hémiatrophies faciales [29]

### 3. Biomodélisation de la distraction osseuse mandibulaire

#### 3.1. Intérêt de la modélisation dans les traitements par distraction osseuse

La modélisation de la distraction regroupe tous les procédés de visualisation des résultats obtenus par distraction et permet non seulement le calcul du vecteur, mais aussi le choix du site d'ostéotomie en fonction des impératifs fonctionnels, anatomiques et du gain osseux recherché.

Les objectifs de la distraction osseuse sont de redonner à une mandibule hypoplasique, une longueur et une forme normale. Pour y parvenir, le choix du vecteur de distraction apparaît comme un élément clé de la planification du traitement. Son orientation et sa longueur seront influencés par le site d'ostéotomie, le distracteur utilisé en fonction des objectifs esthétiques et fonctionnels attendus. (LUCAS et al <sup>[45]</sup>)

Le choix préopératoire du vecteur de distraction est primordial et doit se faire dans les trois dimensions de l'espace. Pour choisir ce vecteur, on s'aidera de l'évaluation clinique, du panoramique dentaire, des téléradiographies de face et de profil ainsi que d'un scanner avec reconstruction tridimensionnelle.

Des modèles stéréo-lithographiques sont utiles pour déterminer le lieu de l'ostéotomie, le modelage préopératoire du distracteur et le choix du vecteur de distraction, notamment lorsque l'anatomie est modifiée. Une chirurgie des modèles montés sur articulateur semi-adaptables est effectuée conjointement avec l'analyse céphalométrique (de face et de profil) ; analyse sur laquelle sont dessinés les tracés de déplacement. Ceci permet de définir secondairement le vecteur de distraction et l'amplitude de distraction. Des images vidéo reliées à la prédiction céphalométrique peuvent compléter la visualisation des buts du traitement.<sup>[88]</sup>

#### 3.2. Apport de l'imagerie tridimensionnelle à la modélisation

##### 3.2.1. Principes de la reconstruction tridimensionnelle :

Passage des coupes 2D à l'image 3D <sup>[6]</sup> :

Si on prend l'ensemble des coupes scanner d'une région anatomique, chaque coupe est un plan (défini dans un repère orthonormé X.Y) constitué d'éléments de base, le plus souvent carrés nommés pixels (picture element). A chaque pixel correspond une valeur de densité de niveaux de gris qui mesure une propriété physique de l'élément de volume qu'il représente. Cette propriété est l'atténuation des rayons X en ce qui concerne les coupes scanner. L'empilement des différentes coupes constitue un parallélépipède (ou un cube) ; il apparaît donc une nouvelle dimension selon l'axe Z : X, Y et Z constituant un repère orthonormé direct. Le volume ainsi défini est lui aussi échantillonné en un ensemble de petits volumes appelés voxels (volume élémentaire) caractérisée comme les pixels par une densité. Le plus souvent le voxel est un parallélépipède. La scène représente donc l'espace dans lequel les images multidimensionnelles initiales sont représentées. A partir de cette scène, un organe ou une structure anatomique particulière peuvent être isolés. Ces informations sont représentées dans "l'espace objet". Autrement dit la scène est l'espace tridimensionnel dans lequel sont définis tous les points des images initiales, alors que l'espace objet est une réduction de ce volume, dans lequel est définie une partie seulement de la scène. Cette phase d'extraction des structures d'intérêt s'appelle la phase de "segmentation". Si les objets ou les surfaces segmentées subissent des transformations géométriques, qu'il s'agisse de rotation, de translation, de modification d'échelle, ils sont

représentés dans un nouvel espace dit "espace image ". "L'espace de visualisation" n'est autre que le support du résultat final, celui qui est le plus souvent à notre disposition est l'écran de l'ordinateur. Il s'agit donc d'un plan sur lequel est projeté l'objet. Au cours de cette étape, les informations de l'espace image ont subi une réduction de dimension (3D vers 2D). L'impression de relief n'est due qu'à des artifices d'optique qui créent l'illusion tridimensionnelle.

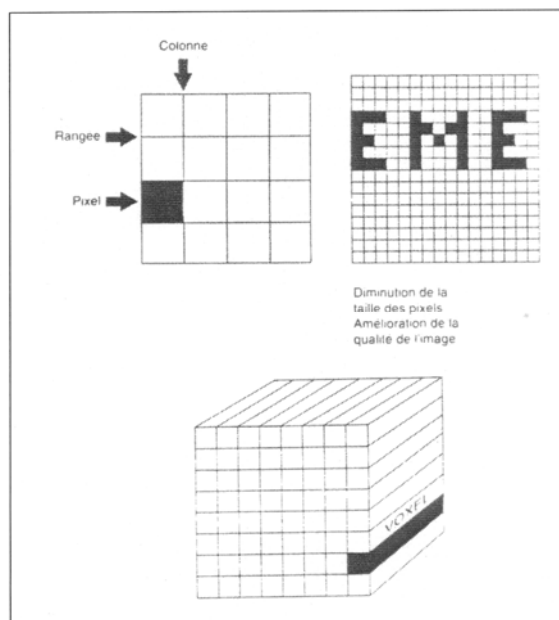


Figure 33 : Passage du pixel (2D) au voxel (3D) <sup>[6]</sup>

### 3.2.2. Intérêt de l'imagerie tridimensionnelle en orthodontie

L'introduction des techniques chirurgicales de reconstruction en cours de croissance (distraction squelettique) a rendu encore plus indispensables les données de l'imagerie <sup>[31,32]</sup>.

Du fait des superpositions et de l'asymétrie de règle, les techniques conventionnelles sont bien décevantes. <sup>[52]</sup>

La scanographie 2D en incidence frontale est l'exploration de base qui constitue l'étape de saisie des images indispensables.

- Le scanner 3D apporte deux procédés supplémentaires d'étude :
  - Les images tomographiques précisent l'asymétrie mandibulaire, les relations maxillo-mandibulaires et permettent une étude précise de la région temporo-mandibulaire;
  - La reconstruction isolée de la mandibule permet une étude multi-axiale de l'arcade mandibulaire, autorisant une étude précise de la morphologie de cette arcade.
- Les limites de l'étude céphalométrique conventionnelle apparaissent avec d'autant plus d'acuité que l'asymétrie importante que présentent ces enfants dans le plan frontal associée à la distorsion sagittale rendent les possibilités de l'analyse peu fiables.

- L'IRM et le Scanner 2D vont permettre une étude des muscles, de leur degré d'hypoplasie, de leurs insertions. Couplés à l'étude squelettique (d'où l'intérêt du scanner 2D), ils permettent un bilan malformatif musculo-osseux.

A partir de ces données, l'utilisation de logiciels spécifiques va permettre une précision de ces anomalies en tentant de quantifier leur volume et en précisant leurs axes biomécaniques

La reconstruction tridimensionnelle peut être réalisée en différents matériaux (matériau plein, courbes de niveaux, points) et permet une reconstruction personnalisée des structures cutanées, du squelette craniofacial et des muscles masticateurs.

Des difficultés techniques de réalisation, rencontrées essentiellement au niveau du traitement d'image, font que l'intégration automatique des structures musculaires au sein du squelette cranio-facial fait partie actuellement du domaine de la recherche. Elle constitue l'avenir de l'imagerie et pourra contribuer à la réalisation d'un modèle musculaire et osseux, en vue d'une évaluation de la croissance faciale avant et après traitement.

- Imagerie et programmation chirurgicale

Depuis le début de son utilisation en imagerie des malformations cranio-faciale, le scanner 3D est la base de la programmation chirurgicale et des concepts de chirurgie assistée par ordinateur.

Cette utilisation semble pouvoir s'orienter suivant deux axes complémentaires : la planification chirurgicale et la précision du résultat

Relativement simple à imaginer pour une chirurgie orthognathique, elle est fondamentale mais techniquement malaisée en matière de distraction squelettique mandibulaire.

La diversité des paramètres biomécaniques (axe, forces exercées, etc.) ou biologiques (action occlusale, plasticité du cal osseux) rendent à ce jour les précisions aléatoires.

L'imagerie 3D permet par contre une analyse fine des modifications morphologiques ou volumétriques postopératoires.

L'imagerie 2D ou 3D va également constituer la base de toute chirurgie assistée par ordinateur

Cette navigation chirurgicale, déjà bien avancée en chirurgie orthognathique, demeure encore perfectible car elle va nécessiter l'introduction de paramètres "parties molles", indispensables dans la programmation du résultat et donc dans le choix exact du type de chirurgie osseuse.

Reste aussi dans le domaine cranio-facial le difficile problème du choix d'un référentiel <sup>[31,32,52]</sup>.

### 3.2.3. Modélisation par imagerie tridimensionnelle

Nous avons vu précédemment qu'il est nécessaire avant toute distraction osseuse, de définir le vecteur de distraction. Ce vecteur représente la direction selon laquelle vont s'effectuer les mouvements des pièces osseuses pendant la distraction. Ces déplacements sont évalués par le chirurgien en fonction de la déformation mandibulaire du sujet. Ce sont des déplacements dans les trois dimensions de l'espace et chaque mouvement dans une direction aura une répercussion dans une autre. Ainsi on définit la morphologie squelettique à laquelle on veut arriver, on décompose les mouvements nécessaires à cette transformation et on calcule le vecteur de distraction résultant.

Ces étapes préliminaires à la distraction ont longtemps été réalisées sur modèles stéréolithographiques. Il fallait découper la partie à déplacer, la recoller dans sa position corrigée et trouver de manière empirique le vecteur résultant en essayant de décomposer à la main les déplacements.

L'imagerie tridimensionnelle trouve là une indication de choix. En effet, plus besoins de découpe sur modèles, il suffit de déplacer sur l'ordinateur les différentes pièces osseuses selon des plans de clivage chirurgical définis avec le chirurgien. De plus, les déplacements des pièces osseuses se font petit à petit imitant l'activation quotidienne du distracteur. On peut ainsi calculer exactement la quantité de tour à donner sur les différentes pièces d'activation du distracteur. Ce type de modélisation est plus proche de la réalité clinique et permet de mieux évaluer la faisabilité avec le chirurgien. Par contre on ne commence pas par mettre les pièces osseuses en position finale idéale pour remonter ensuite à l'état initial, mais au contraire on part de l'état initial et, en imitant le fonctionnement du distracteur, on regarde jusqu'où on peut aller. Cette démarche est plus intéressante, car les distracteurs mêmes multidirectionnels ne permettent pas tous les mouvements et il est nécessaire de voir les résultats en réalisant au préalable les mouvements possibles par l'appareil. On évalue ainsi la faisabilité avec le chirurgien. Le système de mesure intégré au logiciel permet de quantifier le gain osseux ainsi que les déplacements linéaires et angulaires.

L'articulé dentaire en classe I avec une concordance transversale des arcades est un des soucis majeurs de l'orthodontiste. Dans ces cas de microsomies hémifaciales, cet articulé dentaire est souvent erroné. Cependant, puisque l'on déplace les pièces osseuses dans le sens d'une correction de l'asymétrie faciale, il est nécessaire d'évaluer l'occlusion en fin de distraction et d'aboutir à un engrenement physiologique permettant une stabilité squelettique.

Là encore l'imagerie sera supérieure aux méthodes empiriques : l'image de la mandibule peut être rendue translucide permettant d'observer les germes dentaires des dents définitives à venir (chez le jeune enfant par exemple). Ainsi le placement du distracteur et le trait d'ostéotomie pourront être choisis à distance de ces germes et l'orthodontiste pourra évaluer le stade de morphogenèse de l'enfant, l'encombrement de la partie atrophique de la mandibule et le devenir de l'occlusion en fonction des déplacements osseux.

Ce type de modélisation est aussi un merveilleux outil de communication avec les patients et/ou ses parents. Ce sont des images agréables qui permettent de réaliser des démonstrations de l'étape chirurgicale puis de la distraction. Partant d'un support scanner, on peut ajouter tous les éléments de surface que l'on désire, à savoir la peau, les tissus de recouvrement pour encore mieux s'approcher de la réalité.

#### 3.2.4. Contexte scientifique actuel

L'imagerie tridimensionnelle connaît actuellement un avènement qui touche toutes les spécialités médicales et surtout celles qui se rapportent à l'extrémité céphalique. La radiographie ne donnant pas toujours satisfaction, l'idée de pouvoir visualiser l'ensemble du crâne et de la face paraît très séduisante. De nombreuses équipes travaillent sur le sujet et exploitent les données tridimensionnelles à des fins chirurgicales pour simuler une intervention ou une distraction osseuse. Cependant diverses techniques de traitement d'image et de reconstruction existent et ne donnent pas toutes le même résultat. Il est difficile d'allier dans un même logiciel une méthode de reconstruction 3D fine à un système de mesure, le tout dans un repère céphalométrique.

KUNZ et coll. en 2003<sup>[42]</sup> ont modélisé une distraction à partir de coupes scanner X prises sur un modèle en plâtre du patient sur lequel des ostéotomies sont pratiquées de manière à retrouver une morphologie mandibulaire adaptée. Le logiciel ne sert qu'à optimiser le nombre et l'orientation des traits d'ostéotomie mais ne simule pas réellement l'intervention.



PLODER et coll. en 2002<sup>[60]</sup> essayent de trouver un moyen de quantifier le gain osseux obtenu après distraction osseuse mandibulaire en 2D et en 3D par une analyse histomorphométrique chez le mouton à partir de radiographies.

LO et CHEN en 2003<sup>[43]</sup> font le bilan de l'utilité des données numériques en imagerie médicale et insistent sur l'avancement actuel des capacités de représentations virtuelles permettant des études morphologiques précises. Le gain clinique de telles données est considérable dans des disciplines comme la chirurgie maxillo-faciale, l'ORL et la dentisterie.

HAJEER et coll. en 2002<sup>[30,31,32]</sup> présentent un logiciel d'imagerie 3D permettant l'analyse céphalométrique de la face et la reproductibilité du placement des points, cependant la représentation 3D est surfacique et ne permet pas le mouvement des pièces osseuses de la face, donc pas de simulation chirurgicale.

HOPPER en 2003<sup>[33]</sup> présente une nouvelle analyse céphalométrie permettant d'apprécier les changements morphologiques après distraction en trois dimensions à partir de téléradiographies qui ont été superposées. Aucune donnée tridimensionnelle mais des données radiographiques sont utilisées, ce qui pour l'auteur, permet une utilisation plus systématique de cette méthode.

TROULIS et coll. en 2002<sup>[79]</sup> trouvent une méthode de simulation chirurgicale par déplacement des différents éléments du squelette facial mais la reconstruction 3D de la tête est faite d'un bloc (selon toute vraisemblance par seuillage) et les différents éléments séparés sans analyse céphalométrique, par une fonction de découpage du logiciel.

JI et coll. en 2002<sup>[37]</sup> s'attachent à la représentation surfacique de la face (par seuillage) et utilisent ces données pour simuler la chirurgie plastique. YAMADA et coll.<sup>[86]</sup> créent même une analyse céphalométrique 3D avec placement automatisé des points de repères à partir des données d'un scanner optique de surface. Cependant nous n'avons pas eu accès aux images et ne pouvons juger de leur intérêt.

BETTEGA et coll. en 1996<sup>[5,6]</sup> avaient déjà essayé de créer une nouvelle analyse céphalométrique 3D chez le fœtus permettant de détecter des malformations congénitales, mais l'analyse utilisée n'était autre que l'analyse de Delaire (analyse classique en orthopédie dento-faciale) et les points de repères ont donc été définis en 2D. Ceci implique qu'ils correspondent plus à des repères radiographiques qu'à des repères anatomiques et sont inadaptés à la céphalométrie tridimensionnelle qui nécessite des points pouvant être placés et utilisés sous n'importe quelle incidence. Il faut donc s'affranchir de la 2D pour créer la 3D.

TREIL et CASTEIGT<sup>[76,77,78]</sup> ont eux aussi créé une analyse céphalométrique tridimensionnelle réalisée à partir de coupes de scanner X et les points choisis ont été créés pour cette analyse mais sont placés sur les coupes 2D avant la reconstruction ce qui manque de précision pour les mesures.

## IV. ETUDE CLINIQUE

### 1. Introduction

La simulation chirurgicale est un outil précieux au chirurgien car il permet d'adapter ses objectifs de traitements avec les possibilités de mouvement du distracteur et de les confronter au résultat esthétique potentiel, objectif incontournable dans la reconstruction maxillo-faciale.

L'étude bibliographique nous montre qu'aucune des techniques actuelles ne permet de mesure directe en 3D des angles et segments nécessaires au réglage du distracteur en clinique.

Notre hypothèse de travail est d'une part d'utiliser un repère céphalométrique tridimensionnel pour simuler une distraction mandibulaire et évaluer l'équilibre du visage qu'on peut obtenir, d'autre part de pérenniser cet équilibre par une occlusion stable.

### 2. Matériel et Méthode

Examen clinique initial :

Le patient doit tout d'abord être examiné cliniquement pour obtenir une évaluation quantitative et qualitative et déterminer la participation des tissus mous et osseux à la déformation faciale. Chez les patients avec asymétrie faciale, on utilise une position compensatrice de la tête pour déterminer le niveau de l'asymétrie. Simultanément, on observe la relation du front, des orbites, du zygoma et la position des oreilles. La qualité et l'épaisseur des tissus mous de la joue sont également évaluées.

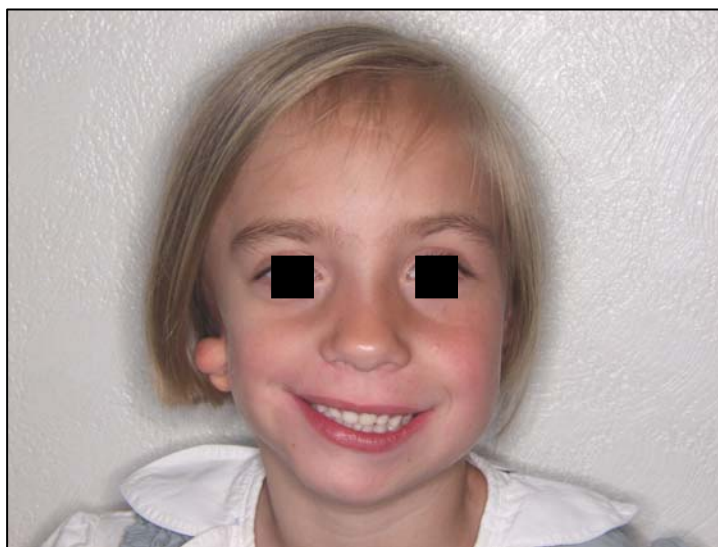
L'examen endobuccal apprécie le plan occlusal, la relation des molaires et la présence de cross-bite. L'articulation temporo-mandibulaire est également cliniquement évaluée.

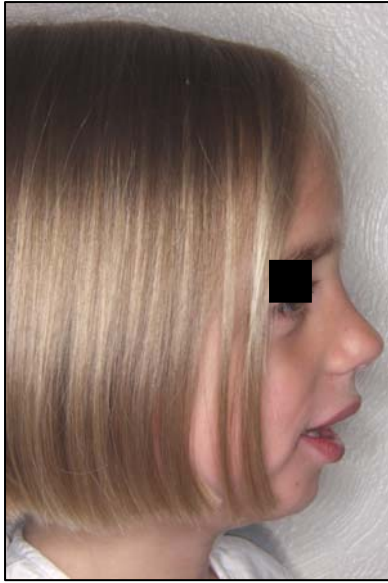
L'occlusion dentaire est étudiée par des moulages, des photographies de face, basales, des deux profils et de trois-quarts sont réalisées en préopératoire puis de façon séquentielle.

#### 2.1. La patiente

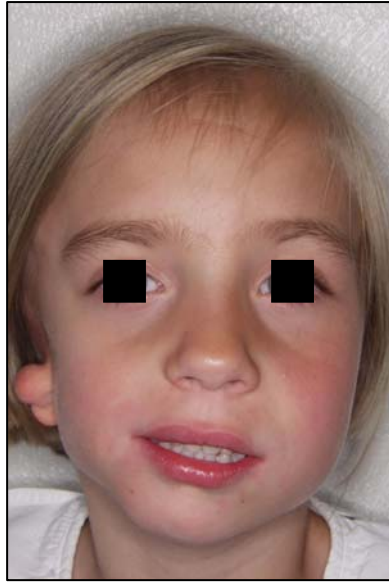
Agée de 5 ans, elle présente une hémia-trophie faciale droite de Grade IIA selon la classification de Pruzansky<sup>[64]</sup>. A l'examen clinique, la patiente révèle une diminution de la hauteur faciale du côté atrophique, une bascule du plan d'occlusion et de la ligne bicommissurale du côté droit, une déviation du point menton cutané de 2 mm vers la droite par rapport au plan sagittal médian, une malformation du pavillon de l'oreille. Cette patiente est suivie et traitée au service d'ORL de l'Hôpital Edouard Herriot de Lyon par le Professeur F. DISANT.

*Figure 34 : photo initiale de face de la patiente*

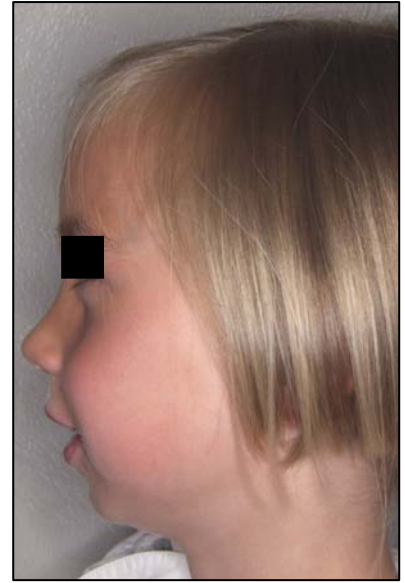




*Figure 35 : profil droit*



*Figure 36: de face*



*Figure 37 : profil gauche*



*Figure 38 : photo initiale intrabuccale de face*



*Figure 39: intrabuccale latérale droite*



*Figure 40 : intrabuccale latérale gauche*

L'examen dentaire révèle au niveau inter-arcade, une déviation du milieu inter-incisif inférieur de 2 mm vers la droite, sans inversion d'articulé molaire à droite ni à gauche. Une béance antérieure de 2 mm sur la 61.

## 2.2. Acquisition scanner

Scanner préopératoire de la tête, réalisé bouche fermée. L'acquisition est réalisée à la Clinique St Jean par le Dr BOSSARD avec un scanner X de type Somaton « Sensation 4 » permettant une acquisition spiralée. Les paramètres de l'acquisition sont : 4 fois un mm, avec un déplacement de 2,7 mm par rotation et un incrément de reconstruction de 0,8 mm, et ce à une tension de 120 KV et une intensité de 70 mA par seconde donnant une dose effective de 0,3 mSv. La taille du voxel obtenu est X : 0,36 ; Y : 0,36 ; Z : 0,63 mm. Les données brutes sont transférées sur cd rom au laboratoire pour être traitées.

Les données du scanner sont exploitées à l'aide d'un logiciel informatique développé par F. TRUNDE au Laboratoire Image Son Acoustique (LISA - CPE) à Lyon dirigé par le Professeur JOURLIN. Ce logiciel permet de modéliser des scènes tridimensionnelles à partir d'éléments anatomiques segmentées par une technique de croissance de région donnant une image précise. Les éléments sont segmentés séparément et ajoutés un à un à la scène 3D à laquelle on ajoute des repères nécessaires à la simulation chirurgicale.

Ce logiciel est dédié à la création et à la manipulation d'objet anatomique en 3 dimensions (3D) à partir de coupes acquises et créées par des Scanner X.

Les coupes doivent être sous forme de fichiers numériques au standard de DICOM.

## 2.3. Repères

Nous avons défini des points anatomiques permettant la construction de plans anatomiques de base à partir desquels seront effectués les mesures et les mouvements des pièces osseuses. Ces plans et repères serviront ensuite à l'ébauche d'une analyse céphalométrique tridimensionnelle plus fine. Ces éléments anatomiques ne sont pas affectés par la pathologie et sont d'abord isolés et reconstruits séparément en 3D avant de placer le point à la main (en 3D) à l'endroit voulu.

Les plans de base sont :

- ***un plan sagittal médian*** passant par le milieu de la droite joignant les canaux semi-circulaires externes droit et gauche, le sommet de l'apophyse crista galli et le sommet de l'épine nasale antérieure.
- ***Un plan frontal*** passant par les trous sous orbitaires droits et gauche et le trou supra orbitaire côté sain.
- ***Un plan horizontal*** passant par l'intersection des canaux semi circulaires droit et gauche (toujours préservés dans les syndromes oto-mandibulaires) et antérieurement par le trou sous orbitaire côté sain.
- ***Un plan d'occlusion*** parallèle au plan de Camper (modifié) passant par les canaux semi circulaires droits et gauche (équivalents du méat acoustique externe) et l'épine nasale antérieure.
- ***Un plan de clivage chirurgical.***

## 2.4. Simulation chirurgicale

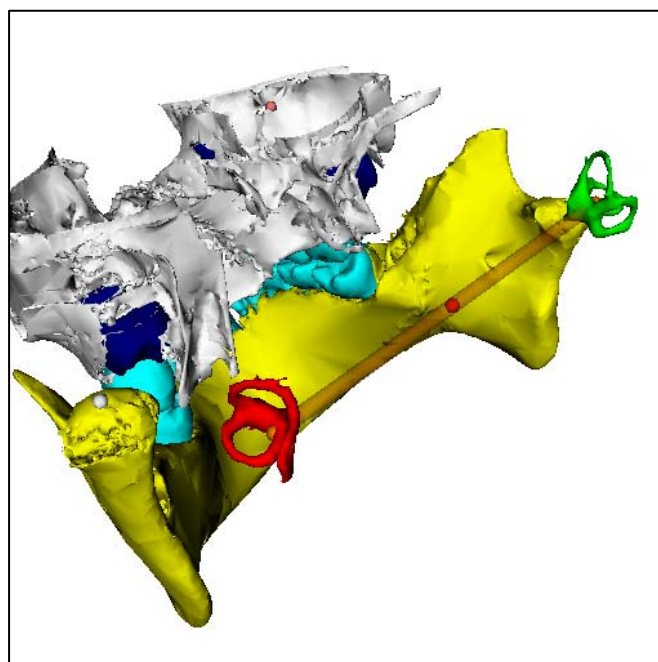
Le plan de clivage est orienté à partir des besoins du chirurgien en préservant les éléments anatomiques nobles et les germes dentaires. Le choix de son orientation permettra d'optimiser les mouvements des pièces osseuses en fonction des données esthétiques fonctionnelles et occlusales. Le logiciel permet d'effectuer des rotations et des translations des pièces osseuses rendues indépendantes à partir du plan de clivage et de mesurer, en fin de mouvement, les distances et les angles parcourus pendant le mouvement.

## 3. L'analyse céphalométrique tridimensionnelle

Elle a pour but de permettre de quantifier les dysmorphoses d'un patient atteint de déformation cranio-faciale, dans les trois sens de l'espace.

L'analyse nécessite la mise en place de repères de base à partir desquels les dysmorphoses peuvent être mises en évidence<sup>[44]</sup>.

- Le plan sagittal médian devait d'abord passer par le centre de la selle turcique comme c'est le cas dans de nombreuses analyses céphalométriques 2D. Or si ce point est facilement placé sur une téléradiographie de profil ; il est beaucoup plus aléatoire et peu reproductible en 3D car il correspond au centre virtuel d'une cavité plus ou moins sphérique (loge hypophysaire). Il a été abandonné au profit du milieu de la droite joignant les canaux semi-circulaires droit et gauche ( CANAL <sup>[11]</sup> ). En effet cette distance n'est jamais modifiée dans les cas de syndrome oto-mandibulaire (COUSIN - FENART<sup>[18, 26]</sup>).
- Le plan frontal est la référence de l'orientation de la face. Il aurait fallu prendre les trous mentonniers et les trous sous-orbitaires pour prendre en compte toute la face du haut en bas, mais la mandibule étant atrophiée, les points mentonniers ont dû être abandonnés.
- Le plan horizontal devait passer par les sommets des condyles mandibulaires en arrière mais ces points sont modifiés par la pathologie de la patiente. Nous avons préféré utiliser un repère vestibulaire plus rigoureux et déjà connu <sup>[11,18,26]</sup>.  
Le point de référence est placé à l'intersection des trois canaux dans le plan du canal semi-circulaire horizontal.



*Figure 41 Construction tridimensionnelle de la droite joignant les canaux semi-circulaires droits et gauches.*

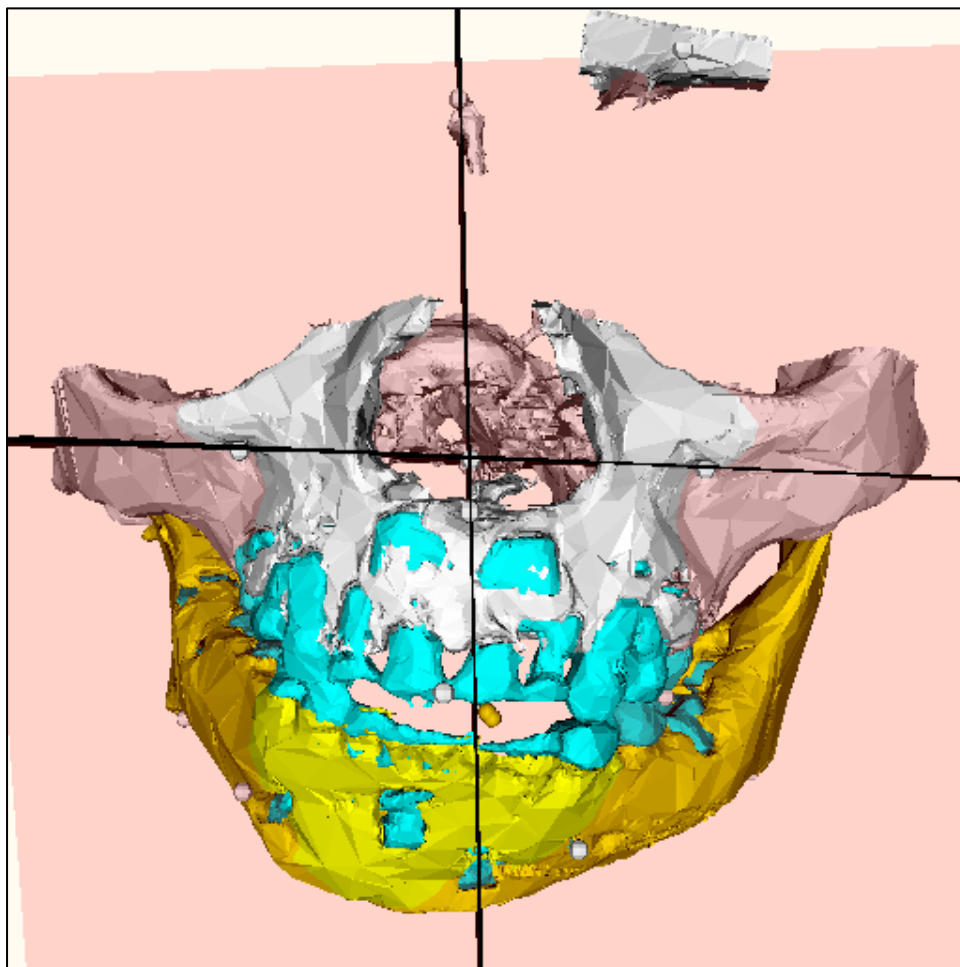


Figure 42 : repère céphalométrique en place : plans sagittal médian, horizontal et frontal (en rose).

### 3.1. Plans nécessaires à la simulation

#### 3.1.1. Le plan de clivage chirurgical

Il est défini par trois points : le sommet du processus coronoïde, le point sommet de l'échancrure pré-angulaire de la mandibule et la projection de la face postérieure du germe de la 47 sur la corticale interne de la mandibule. Ce plan de clivage nous permet d'individualiser un segment mandibulaire postérieur (découpe postérieure) qui correspond à la branche montante côté atrophique, et un segment mandibulaire antérieur (découpe antérieure) qui correspond au corpus mandibulaire et la branche montante côté sain.

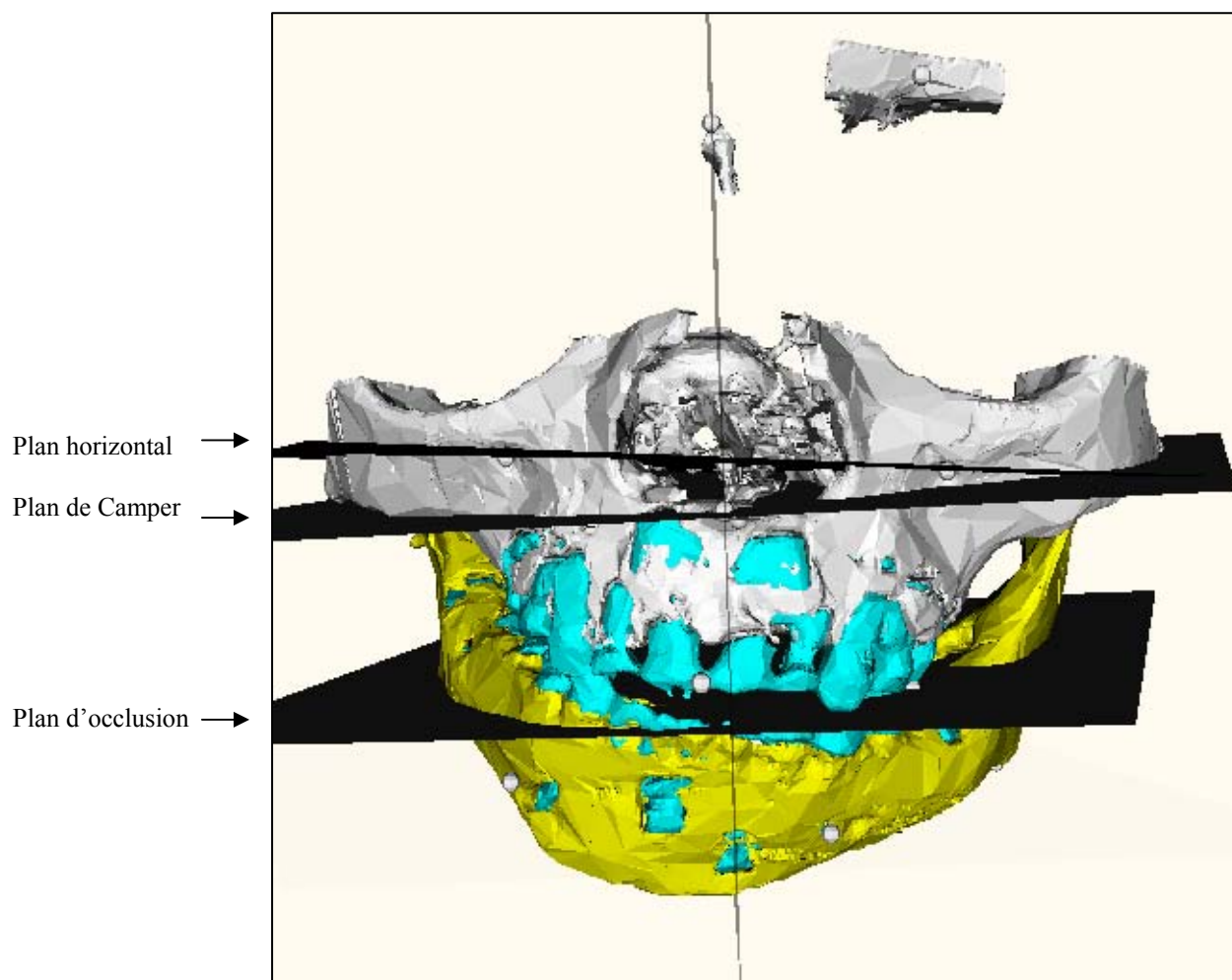
#### 3.1.2. Le plan d'occlusion

Il est construit parallèlement au plan de Camper modifié passant par le point sommet de la cuspside mésio-vestibulaire de la 65 qui sert de référence occlusale (côté sain).

Le plan de Camper est la référence occlusale permettant en prothèse dentaire adjointe totale de connaître l'orientation du plan d'occlusion alors qu'il n'existe en bouche aucune référence dentaire. Ce plan a été choisi pour la construction du plan d'occlusion de notre patiente car celle-ci présente une déformation des bases maxillaires et donc une orientation du plan d'occlusion complètement modifiée. Pour permettre une occlusion physiologique, il fallait

d'abord trouver l'orientation du plan d'occlusion idéal par rapport à la base du crâne, puis prévoir les mouvements des pièces osseuses lors de la distraction sur ce plan, de manière à obtenir en fin de distraction des arcades maxillaires et mandibulaires capables de se rencontrer. Du côté sain les molaires lactéales sont bien placées (65) et peuvent être utilisées dans le plan d'occlusion.

Le point sommet de la cuspide mésio-vestibulaire de la 55 (côté atrophique) à distance du plan d'occlusion ainsi défini, est projeté perpendiculairement sur le plan d'occlusion.



*Figure 43 : plan horizontal en haut, non parallèle au plan de Camper et plan d'occlusion en bas.*

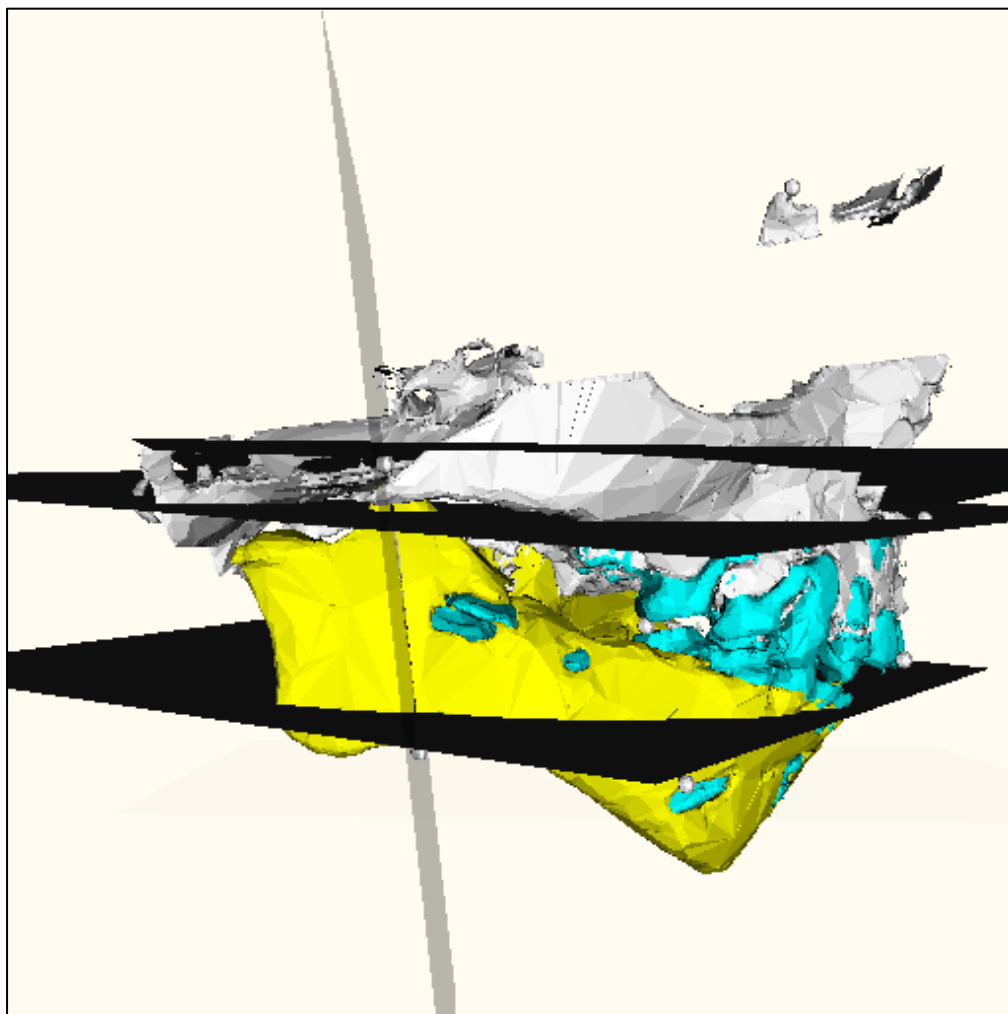


Figure 44 : Plan de clivage chirurgical théorique passant en arrière du germe de la 47.

## 3.2. Les mouvements des pièces osseuses

Ils sont réalisés à partir du plan de clivage chirurgical de la mandibule.

### 3.2.1. Une rotation du segment antérieur

Elle est réalisée autour du centre de rotation situé au sommet du condyle côté sain, et le long d'un axe de rotation allant du condyle sain au sommet de l'échancrure pré-angulaire côté pathologique. Le point sommet de la 55 est solidarisé dans la scène 3D aux dents mandibulaires et à la découpe antérieure. Le tout est déplacé vers le bas jusqu'à ce que le point sommet de la 55 soit sur le plan d'occlusion. Ceci nous donne la composante verticale de la distraction à effectuer par horizontalisation du plan d'occlusion.

L'abaissement réalisé par ce mouvement est de : 22 mm.

- Ce déplacement vertical est évalué sur le plan sagittal médian par la distance séparant la projection du point inter-incisif initial et la projection du point inter-incisif après distraction, évaluée à 22 mm

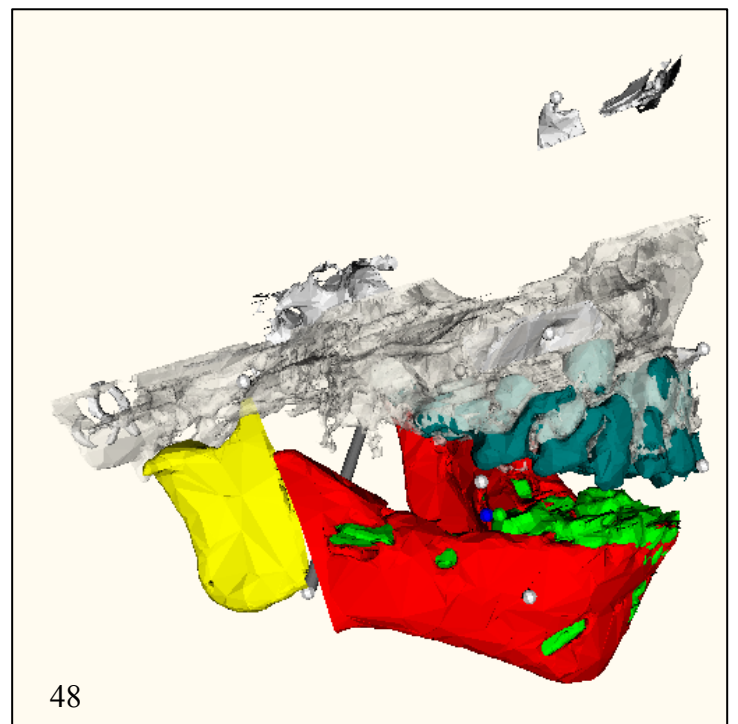
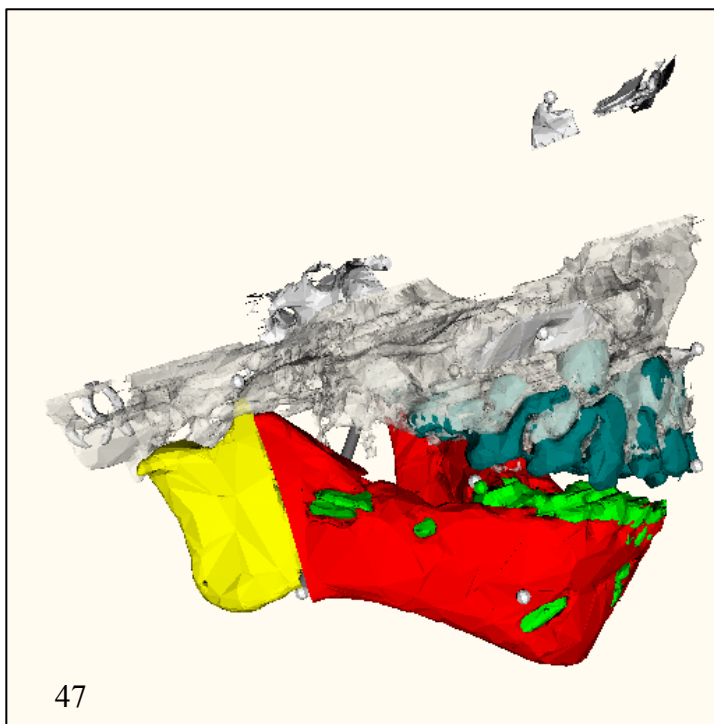
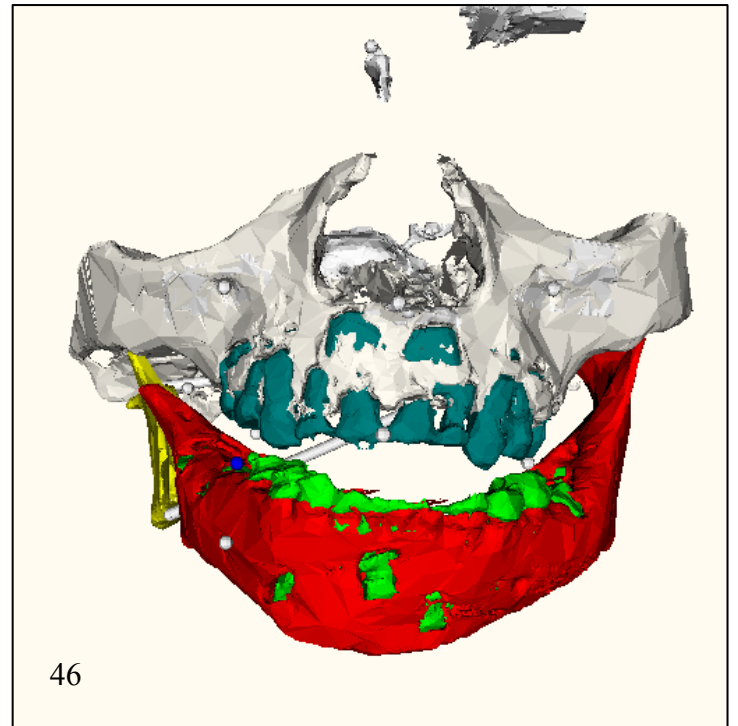
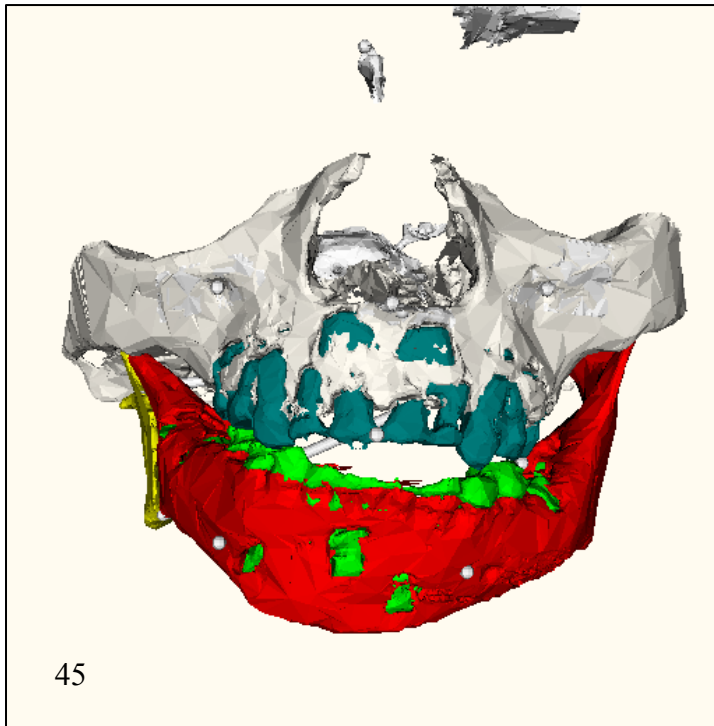
- Le déplacement sagittal est évalué par la distance séparant ces deux points projetés sur le plan sagittal médian, évaluée à 1,5 mm.



- Le déplacement transversal est évalué par la distance séparant ces deux points projetés sur le plan frontal, évaluée à 2 mm.  
Nous obtenons ainsi les trois composantes du vecteur de distraction.

### 3.2.2. La rotation du segment postérieur

Elle se fait autour d'un centre de rotation placé au sommet du condyle côté atrophique et le long d'un axe de rotation joignant les sommets des deux condyles. La rotation entraîne un déplacement (ouverture) de 6 mm. L'échancrure préangulaire est atténuée.

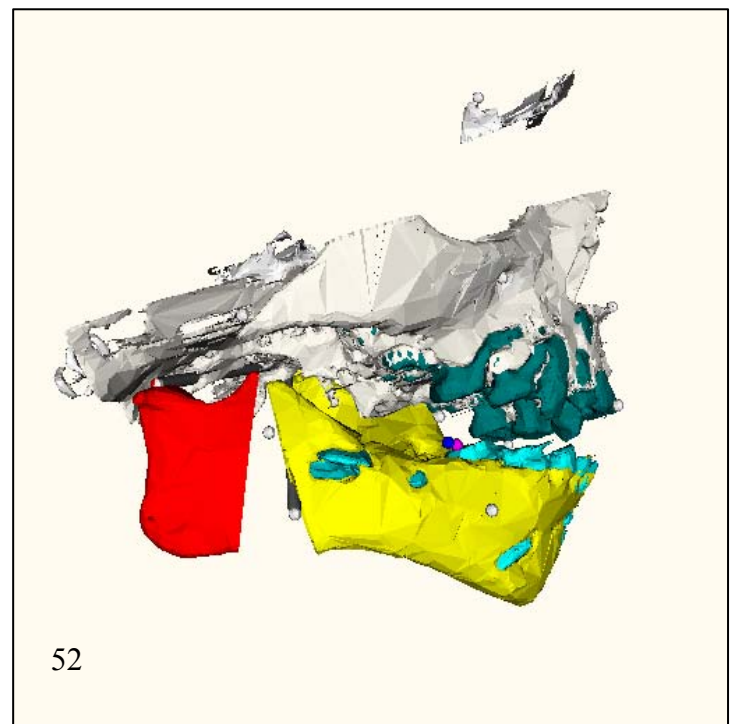
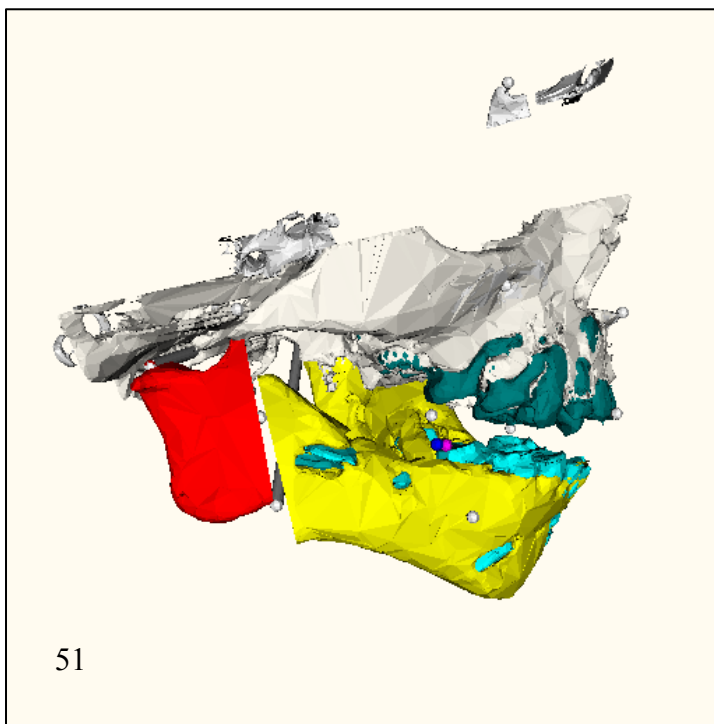
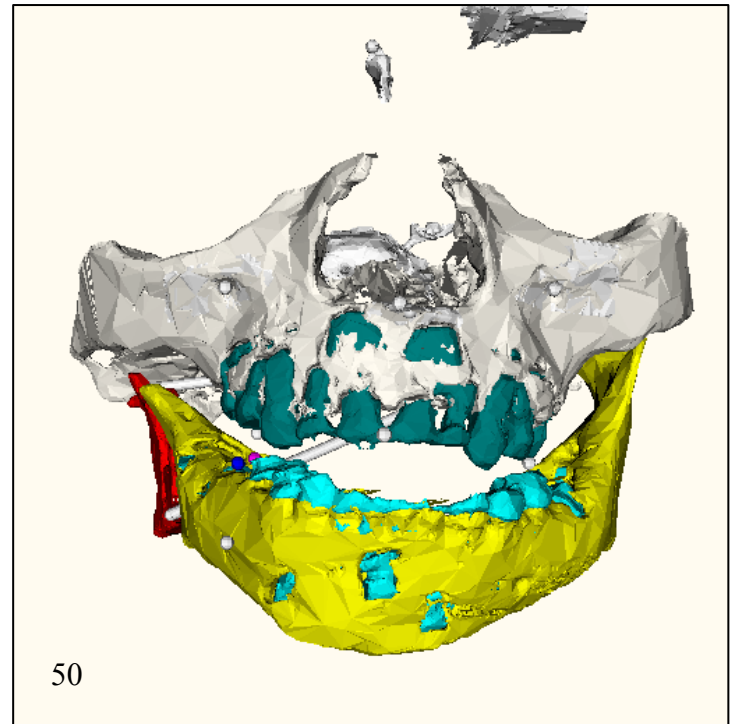
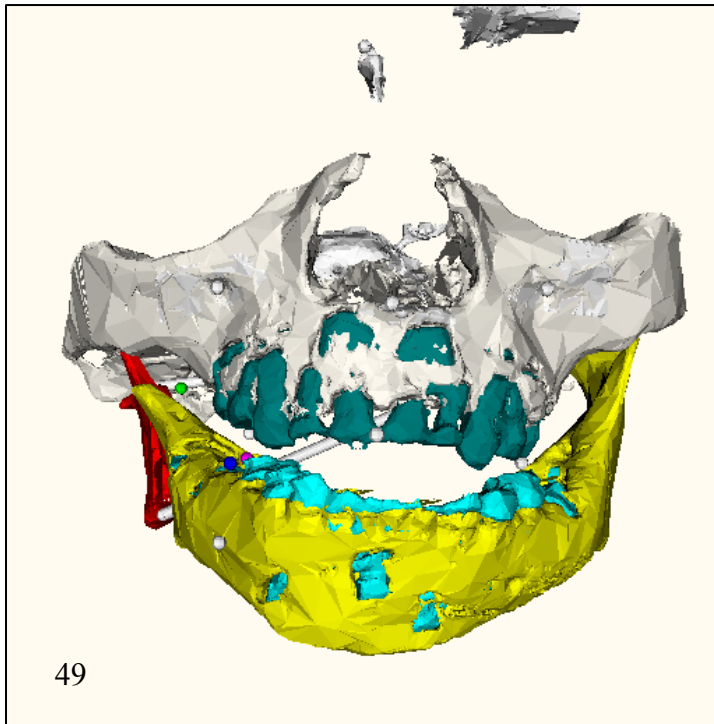


*Figure 45 : vue de face avant distraction*

*Figure 46 : vue de face après rotation virtuelle du segment antérieure*

*Figure 47 : vue du profil droit avant distraction*

*Figure 48 : vue du profil droit après rotation virtuelle du segment antérieure*



*Figure 49 : vue de face après rotation virtuelle du segment antérieure*

*Figure 50 : vue de face après rotation virtuelle du segment postérieure*

*Figure 51 : vue du profil droit après rotation virtuelle du segment antérieure*

*Figure 52 : vue du profil droit après rotation virtuelle du segment postérieur*

### 3.3. Etape chirurgicale

Le distracteur utilisé est de type externe multidirectionnel permettant un allongement du ramus mandibulaire, du corpus mandibulaire, une fermeture de l'angle goniale, une latéralisation ou une médialisation du ramus. Le distracteur de Mac Carthy nous semble le mieux adapté à une correction multidirectionnelle chez les enfants jeunes (4 à 5 ans) ne pouvant bénéficier de la technique du cal flottant.

L'angle mandibulaire est abordé par voie vestibulaire externe après dissection sous périostée, l'ostéotomie bi-corticale est réalisée sous contrôle de la vue selon le tracé préétabli sur le modèle virtuel.

Quatre broches transjugales sont mises en place de part et d'autre du trait d'ostéotomie. Les deux broches antérieures sont fixées sur le rebord basilaire en avant de l'échancrure préangulaire. Les deux broches postérieures sont fixées au niveau du bord postérieur du ramus.

15 mm séparent chaque paire de broche et 4 mm chaque broche jumelle.

Une semaine après la mise en place du distracteur, la callectasie est débutée au rythme de 0,5 mm matin et soir en activant les broches postéro-supérieures assurant la croissance du ramus

Au 15<sup>ème</sup> jour l'angle mandibulaire est fermé de 10° ce qui permet de fermer la béance antérieure et de recentrer les milieux incisifs d'une demie-cuspide.

Le distracteur est déposé après 10 semaines de consolidation.

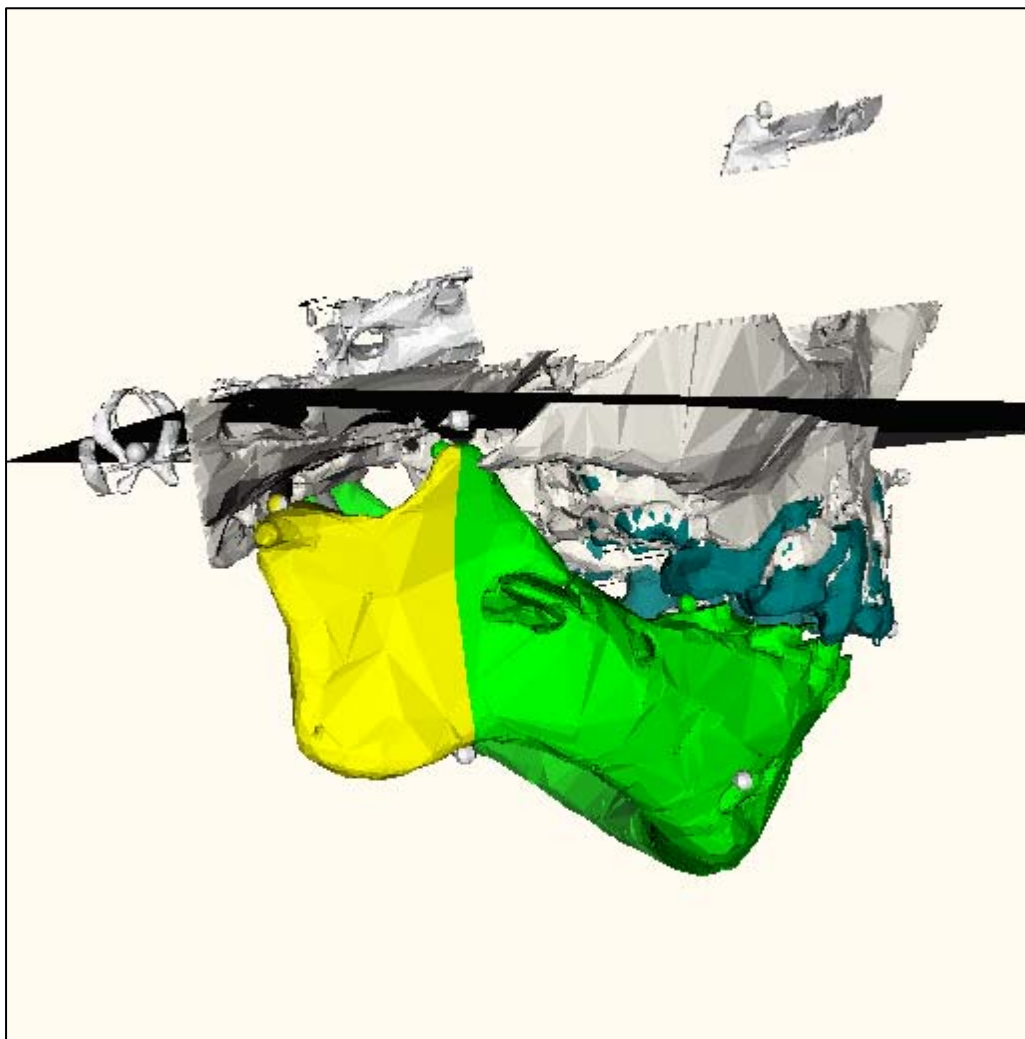
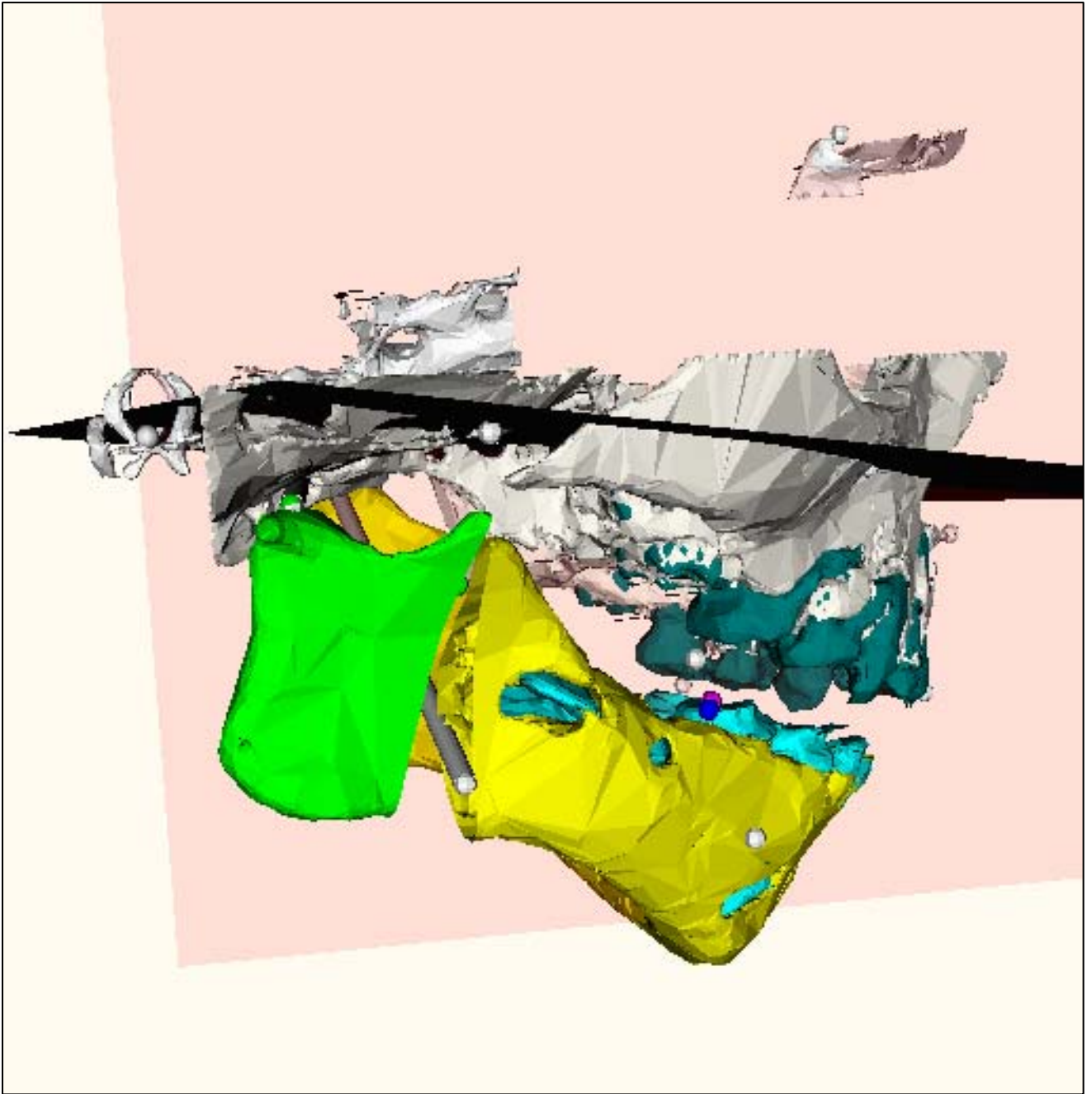
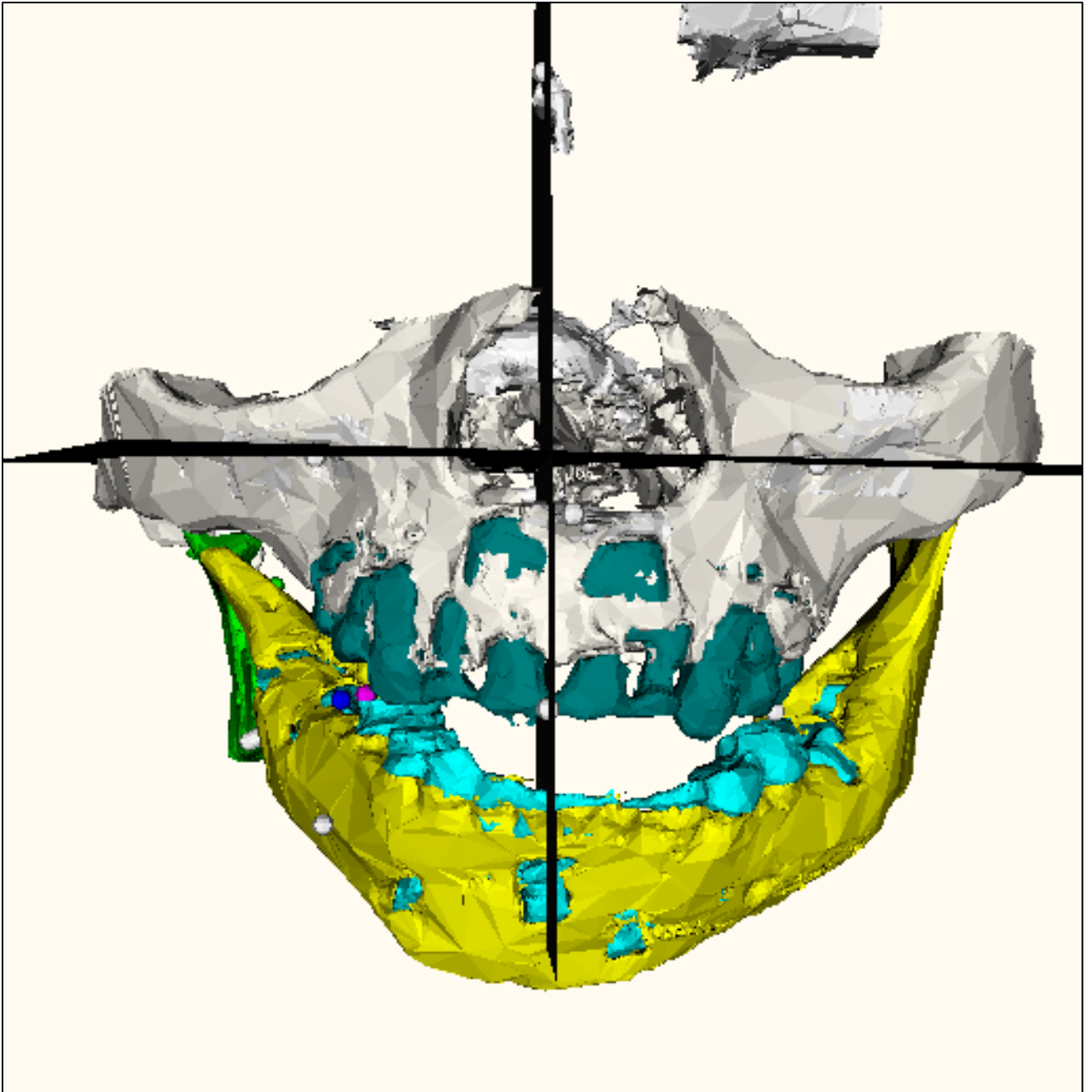


Figure 53 : profil droit avant distraction



*Figure 54 : profil droit après distraction*



*Figure 55 : de face après distraction dans le repère céphalométrique*

### 3.4. Bilan de la modélisation

La patiente présente une atrophie mandibulaire à droite qui a entraîné un défaut de croissance homolatéral du maxillaire avec une béance antérieure et une bascule du plan d'occlusion vers le haut du côté de l'atrophie dans le plan frontal. C'est pourquoi le plan d'occlusion n'a pu être défini par des repères dentaires mais par un plan parallèle au plan de Camper (référence issue de la prothèse totale) défini par des repères osseux. Ce plan d'occlusion ainsi défini est la position de référence du plan d'occlusion. Par contre côté pathologique, les dents maxillaires sont au dessus de ce plan (défaut de croissance verticale du maxillaire) et ce plan coupe les dents mandibulaires.

Le choix de l'orientation du plan de clivage devait répondre à plusieurs exigences :

- en effet il doit passer en arrière du germe de la 47 (dent nécessaire à la mise en place d'une occlusion stable et fonctionnelle, ceci lui donnant une position très postérieure
- il doit ensuite passer par l'échancrure pré-angulaire. Celle-ci étant très accentuée côté pathologique, il est intéressant de pouvoir au cours du mouvement ouvrir cet angle et redonner une forme plus harmonieuse au bord basilaire de la mandibule
- cependant le processus coronoïde est difficilement accessible chirurgicalement et supporte des insertions musculaires, c'est pourquoi en pratique, le plan de clivage est angulé vers l'avant et rejoint le bord antérieur de la branche montante en dessous du processus coronoïde.

Le mouvement des pièces osseuses a donc pour but de paralléliser le plan d'occlusion mandibulaire avec le plan d'occlusion de référence. La croissance verticale du maxillaire s'effectuant par rattrapage secondairement. Cette « descente » des dents du côté pathologique nous donne la composante verticale du vecteur de distraction.

Le choix de l'orientation vestibulaire n'est pas empirique. En effet les canaux semi-circulaires externes présentent une individualité physiologique par rapport au reste de la tête : leur orientation n'obéit qu'à l'action de la pesanteur. De ce fait leur situation dans l'espace est quasiment la même pour tous les gnathostomes. Par ailleurs il a été montré que la croissance n'a que peu d'incidence sur ces canaux : le labyrinthe se construit avec sa taille presque définitive dès la vingtième semaine de vie intra-utérine et seules des modifications mineures surviennent au cours du développement. Il ne subit qu'une faible rotation lors de l'expansion cranio-encéphalique, mais celle-ci s'effectue autour d'un point fixe local qui est le canal semi-circulaire externe. Ainsi l'aspect radiologique sagittal des canaux externes est identique à tous les stades de la croissance de l'extrémité céphalique.

FENART <sup>[26]</sup> signale d'autre part que malgré les grandes déformations cranio-faciales (sauf très rares cas d'hydrocéphalie majeure), les canaux semi-circulaires externes gardent la même orientation.

Le symétrique de l'hémi-mandibule du côté sain sur le côté pathologique par rapport au plan sagittal médian peut être réalisé par le logiciel. Cette opération géométrique permet d'évaluer si le gain osseux obtenu par distraction osseuse permet d'obtenir une morphologie mandibulaire se rapprochant de celle du côté sain. Dans ce cas clinique, le gonion créé par distraction est resté à distance de la position idéale du gonion donnée par le symétrique. Ceci nous permet néanmoins de recréer un volume jugal suffisant et d'améliorer l'esthétique du visage.

Depuis la patiente a été opérée, le chirurgien a tenu compte des données apportées par la 3D dans le choix de l'orientation du plan de clivage et dans la manipulation du vérin tridimensionnel de distraction.

Figure 56: Etat initial

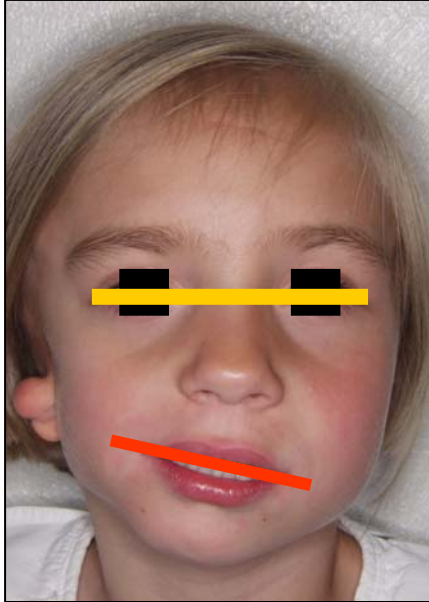


Figure 57: Vue de face après distraction

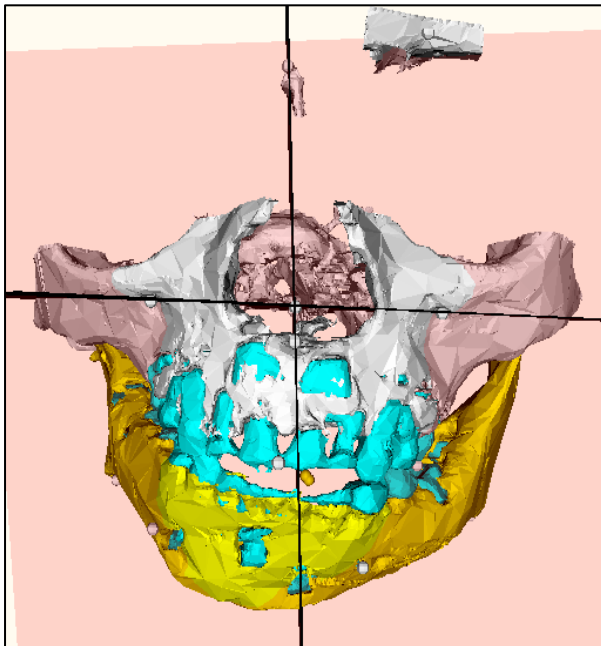
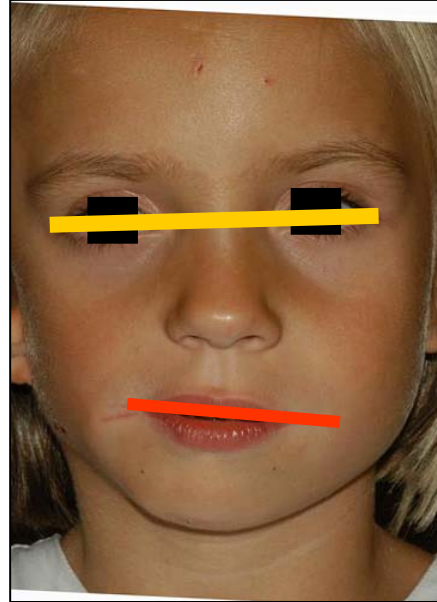


Figure 58 : Reconstruction tridimensionnelle avant distraction

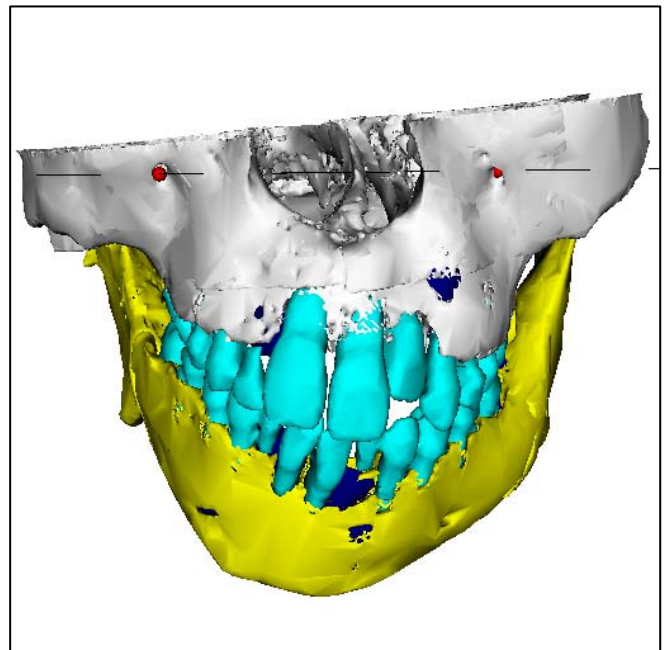


Figure 59 : 2ans après distraction



## 4. Evaluation de la croissance mandibulaire

Le but de cette étude est d'évaluer s'il y a eu reprise ou non de la croissance mandibulaire après la phase de distraction. Un deuxième scanner est réalisé 2 ans après la fin de la distraction et des mesures sont faites le long d'une diagonale mandibulaire à droite et à gauche. Les calculs permettront d'évaluer le taux d'allongement de la diagonale et de savoir si le côté pathologique a connu ou non une croissance intrinsèque en plus de l'allongement donné par distraction.

### 4.1. Mesures

On mesure la longueur millimétrique de la « diagonale mandibulaire », définie ici comme le segment de droite reliant le sommet du condyle au trou mentonnier à droite et à gauche.

#### ➤ Mesures avant distraction :

##### - Avant mouvement de pièces osseuses :

- Côté sain :  
Diagonale mandibulaire = 66,29 mm
- Côté pathologique :  
Diagonale mandibulaire = 51,77 mm

##### - Après mouvement des pièces osseuses :

- Côté sain :  
Diagonale mandibulaire = 66,29 mm
- Côté pathologique :  
Diagonale mandibulaire = 52,98 mm

#### ➤ Mesures 2 ans après distraction :

- Côté sain :  
Diagonale mandibulaire = 75,25 mm
- Côté pathologique :  
Diagonale mandibulaire = 65,06 mm

### 4.2. Calculs

##### - Allongement (en 2 ans):

- Côté sain :  $75,25 - 66,29 = 8,96$  mm
- Côté pathologique :  $65,06 - 51,77 = 13,29$  mm  
dont : -  $52,98 - 51,77 = 1,21$  mm par distraction  
-  $65,06 - 52,98 = 12,08$  mm par croissance

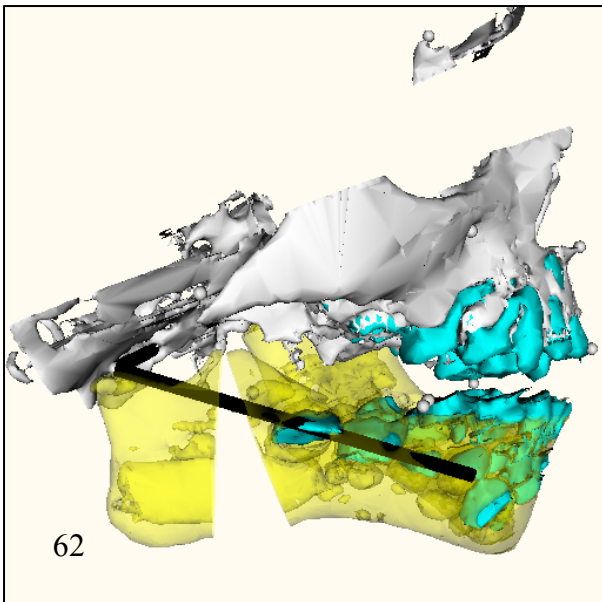
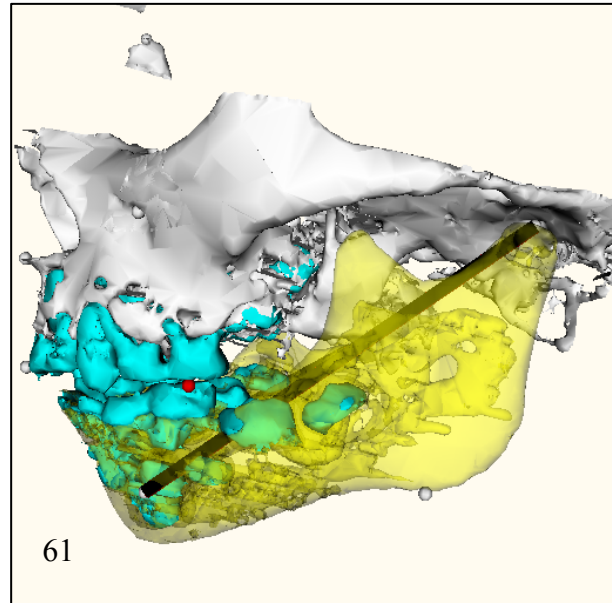
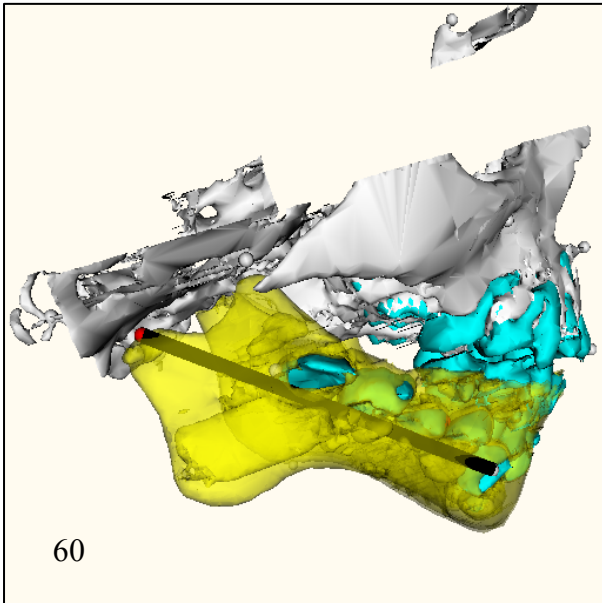
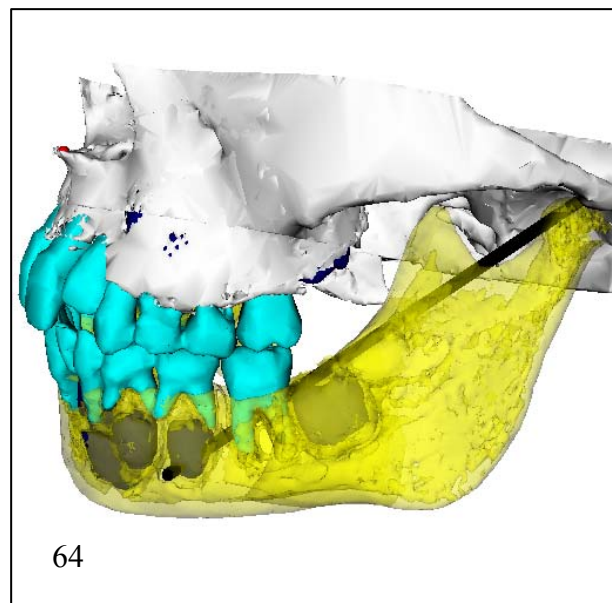
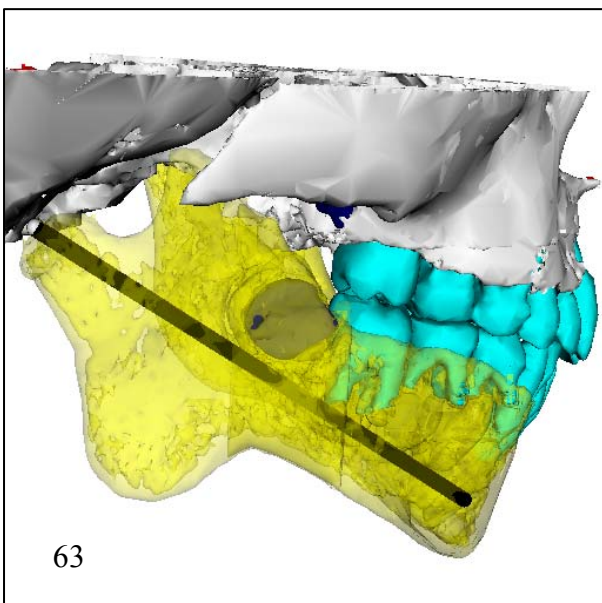


Figure 60 : diagonale mandibulaire initiale côté pathologique P  
Figure 61 : diagonale mandibulaire initiale côté sain S  
Figure 62 : diagonale mandibulaire après distraction côté P  
Figure 63 : diagonale mandibulaire 2ans après distraction côté P  
Figure 64 : diagonale mandibulaire 2ans après distraction côté S



- **Proportion de côté pathologique par rapport au côté sain**
  - Avant distraction :  $\frac{51,77 \times 100}{66,29} = 78 \%$
  - 2 ans après distraction :  $\frac{65,06 \times 100}{75,25} = 86,5 \%$
- **Pourcentage d'allongement de la diagonale mandibulaire :**
  - Côté sain :  $\frac{75,25 - 66,29 \times 100}{66,29} = 13,5 \%$
  - Côté pathologique :
    - $\frac{65,06 - 51,77 \times 100}{51,77} = 25,7 \%$  → allongement total
    - $\frac{65,06 - 52,98 \times 100}{52,98} = 22,1 \%$  → allongement par croissance
    - $\frac{52,98 - 51,77 \times 100}{51,77} = 2,34 \%$  → allongement par distraction

### 4.3. Interprétation des résultats

#### ➤ *Allongement de la diagonale (en 2 ans) :*

Cet allongement du côté distracté est essentiellement dû à la croissance mandibulaire et aux remodelages du cal osseux créés par distraction. La distraction elle-même n'a eu que peu d'influence sur cette diagonale. En effet les mouvements des pièces osseuses durant la distraction sont complexes et impliquent les trois directions de l'espace. L'allongement de la diagonale mandibulaire ne traduit l'étendue du gain osseux que dans un seul plan.

Cet allongement est même plus important du côté distracté que du côté sain. On peut penser que dans ce cas la distraction mandibulaire a « débridé » la croissance mandibulaire côté pathologique permettant à celle-ci de s'exprimer normalement dans les mois qui ont suivi.

#### ➤ *Proportion de la longueur mandibulaire du côté pathologique / côté sain :*

Avant distraction mandibulaire, la diagonale mandibulaire côté pathologique représentait 78 % de la longueur de la diagonal côté sain. Après distraction, ce rapport augmente. Ceci signifie qu'il y a eu un rattrapage de l'asymétrie mandibulaire suite à la distraction osseuse, avec allongement de côté pathologique dans une plus grande proportion par rapport au côté sain. Ceci va dans le sens d'un recentrage du menton dans la face et d'une diminution de l'asymétrie du visage. Cependant les auteurs ne sont pas toujours d'accord avec ce résultat. En effet même si l'équipe de MOLINA et ORTIZ-MONASTEIRO en 1995<sup>[50]</sup> observait une reprise de la croissance à 12 mois de cas de distraction mandibulaire, beaucoup d'auteurs n'observent pas actuellement de tels effets. (MALYS<sup>[47]</sup>)

➤ **Pourcentage d'allongement de la diagonale mandibulaire :**

On observe un pourcentage d'allongement plus important côté pathologique que côté sain. La distraction participe pour 2, 34 % de cet allongement. Les images précédentes montrent que les mouvements des pièces osseuses permettent un allongement essentiellement basal de la longueur de la branche horizontale par ouverture du plan de clivage chirurgical. Cet allongement n'est pas pris en compte dans la diagonale mandibulaire. La distraction participe donc certainement plus à cet allongement que ne le montrent ces résultats étant donné que le cal d'os créé se remodèle durant plusieurs mois après distraction. La proportion d'allongement dévolue à la croissance est donc certainement plus faible et due à des remaniements tissulaires du cal osseux créé au niveau basal de la mandibule.

## 5. Discussion

Cette technique est innovatrice car c'est la seule actuellement permettant de :

- reconstruire des pièces anatomiques indépendamment,
- simuler une chirurgie, quantifier les déplacements,
- le tout dans un repère céphalométrique tridimensionnel quantifié.

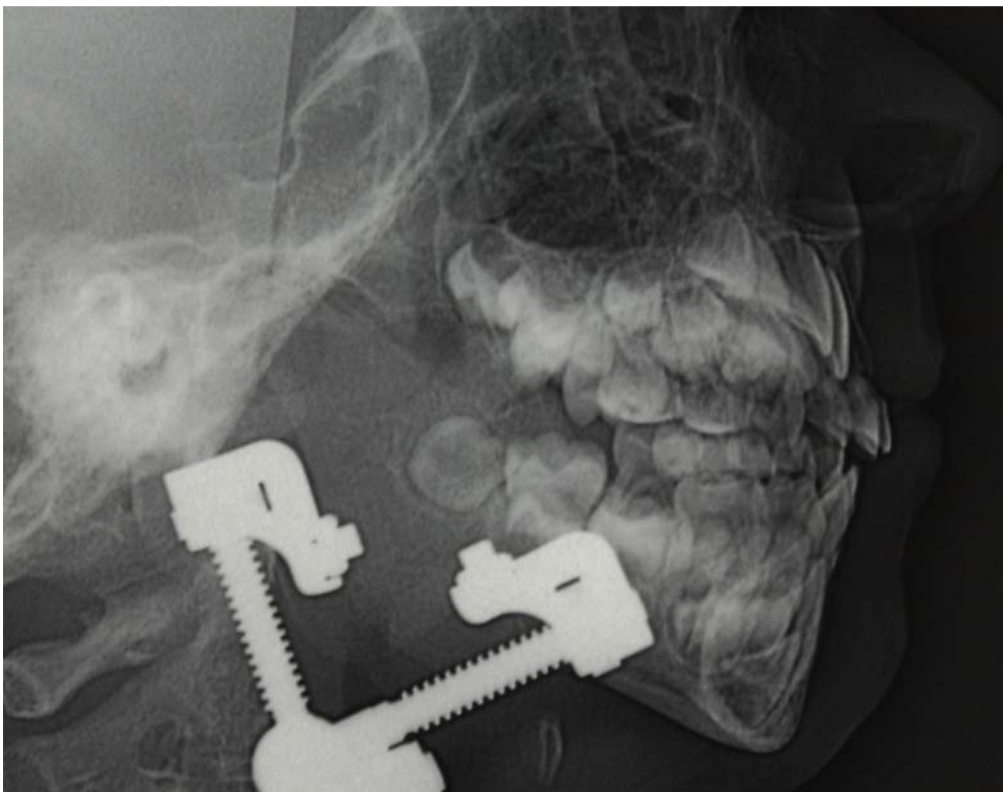
La modélisation de la distraction est une étape incontournable pour mener à bien cette technique chirurgicale.

C'est pourquoi de très nombreuses équipes travaillent aussi sur le sujet :

- MEEHAN et al. <sup>[48]</sup> travaillent aussi sur la visualisation tridimensionnelle préopératoire mais ne se placent pas dans un repère céphalométrique tridimensionnel. La segmentation de tout le volume du crâne est réalisée en un temps par seuillage sans séparation des différentes pièces anatomiques. Ils n'obtiennent qu'une représentation surfacique du squelette crânien du patient ne permettant pas le placement des points anatomiques sur des repères osseux précis, nécessaires à la construction d'un repère céphalométrique. Ainsi tout est basé sur un plan sagittal médian qui sert de plan de symétrie à partir duquel une mandibule idéale est visualisée. Le vecteur de distraction doit permettre d'arriver en fin de distraction à retrouver cette morphologie mandibulaire symétrisée. Le problème est donc traité sans considérations occlusale ce qui nous semble pourtant être un objectif majeur chez des patients si jeunes. En effet l'occlusion dentaire stabilise le résultat de la distraction en conservant le capital osseux acquis dans les mouvements de mastication et de bruxisme.
- L'équipe de TREIL et coll. <sup>[76,77,78]</sup> travaille sur la céphalométrie tridimensionnelle mais les repères qu'ils créent n'ont pas assez de composantes mandibulaires pour pouvoir être utilisés dans le traitement des syndromes oto-mandibulaires. En particulier aucun repère postérieur mandibulaire ne peut être utilisé dans la zone où est effectuée la distraction.
- La plupart des équipes travaillant sur le sujet n'obtiennent que des représentations des surfaces osseuses, mais ces équipes ont pu modéliser le distracteur. Nous ne modélisons que les mouvements des pièces osseuses et ne représentons pas encore dans la scène le distracteur dans la zone de distraction et au cours des mouvements. Cependant le maxillaire et la mandibule étant segmentés séparément, ils peuvent être déplacés par rotation et translation en reproduisant les mouvements créés par distraction. Les résultats obtenus sont tout à fait cohérents.

De plus ces représentations surfaciques ne permettent pas d'effectuer des mesures précises séparant deux points de la scène tridimensionnelle. Cette étape est primordiale pour simuler quantitativement la distraction à effectuer et pouvoir transférer les données sur champ opératoire.

Les résultats esthétiques de la patiente montrent qu'il reste une asymétrie au niveau du visage et que le gain osseux a été moins important que ce que l'on aurait pu obtenir par distraction, d'après la modélisation. En effet nous avions prévu une descente de 22 mm du plan occlusal du côté pathologique et seulement 18 mm ont pu être gagnés. Les distracteurs du commerce sont standards et nous sommes arrivés en bout de course de la vis d'activation à 18 mm. Ceci fait apparaître l'intérêt que pourraient avoir des distracteurs individualisés permettant une adaptation mécanique de l'élément d'activation aux mouvements à réaliser en trois dimensions. Ils verront certainement le jour dans les années à venir.



*Figure 65 : Téléradiographie latérale droite en fin de distraction*

Par ailleurs, il eut été intéressant de prendre des clichés téléradiographiques en même temps que les scanners avant et après distraction afin de pouvoir pratiquer des superpositions notamment locales mandibulaires et objectiver ainsi les changements morphologiques des branches montantes mandibulaires. Ceci ne peut encore être réalisé par notre logiciel tridimensionnel et manque pour la compréhension de ce cas clinique.

**Les résultats des mesures prises sur les reconstructions tridimensionnelles avant et 2 ans après distraction nous permettent de supposer qu'il y a eu reprise de la croissance mandibulaire. Bien sùre cette étude ne portant que sur un cas clinique, aucune conclusion ne peut être tirée.**

Dans le cas présenté ici, des remaniements tissulaires importants à gauche comme à droite ont eu lieu, montrant que la croissance mandibulaire n'est pas sidérée après distraction. Cela laisse sous entendre qu'il y a eu reprise de la croissance stimulée par l'étape de distraction. Cette constatation est très controversé à l'heure actuelle puisque nombreux sont ceux qui pensent que la distraction osseuse est vouée à la récurrence du fait de la tension que les matrices fonctionnelles exercent sur les pièces squelettiques étirées [47,56,88,89]. Néanmoins MOULIN-ROMSE et al [56] observent en 2004 une reprise de l'activité de croissance d'un condyle mandibulaire après distraction de la branche montante chez un patient hémiatrophique. La remise en fonction du condyle dans sa cavité glénoïde semble stimuler la croissance de ce dernier. CAVALIERE et al [13] observent la formation d'une pseudarthrose temporo-mandibulaire après distraction dans les cas les plus sévères d'hémiatrophie avec absence totale initiale du ramus.

Notre étude confirme par ailleurs que plus la distraction osseuse a lieu tôt (ici 5 ans) plus le résultat semble se stabiliser dans le temps.

Bien sûr, la croissance mandibulaire post-distraction ne se fait ni selon un schéma normal ni dans des proportions normales.

Le gain osseux réel n'étant pas tout à fait superposable à ce qui avait été prévu dans la modélisation, les mesures obtenues dans cette étude ne sont qu'indicatives. En effet, la modélisation de la distraction est un outil incontestable pour prévoir le type de mouvement à effectuer, mais est très difficile à réaliser de manière précise. Le vecteur de distraction est soumis à de nombreux paramètres (comme nous l'avons vu auparavant) et son orientation change au cours du mouvement des pièces osseuses. Ainsi les centres de rotations dont sont tributaires les différents déplacements osseux se modifient à chaque activation. De plus, les points d'ancrage du distracteur n'ont pas été modélisés. Ainsi le chirurgien place son distracteur de part et d'autre du trait d'ostéotomie en fonction d'impératifs chirurgicaux. Mais au final la position du distracteur avant activation ne correspond pas forcément à la position escomptée dans la modélisation. Les centres de rotations et les mouvements obtenus sont donc différents de ce qui avait été prévu.

Il faudrait pour cela modéliser le distracteur, ses points d'ancrage et pouvoir les transférer sur le site opératoire lors de la chirurgie par un système de chirurgie assisté par ordinateur, de manière à s'approcher de la réalité. Tout cela avec un distracteur tridimensionnel et individualisé.....

D'un point de vue orthodontique, la réhabilitation en denture lactéale permet une morphogénèse des arcades dentaires définitives dans de meilleures conditions. Les milieux sont recentrés, la dimension verticale d'occlusion est symétrisée, mais il est parfois nécessaire de passer par une phase de disjonction précoce s'il y a un inversé d'articulé molaire, ou si la modélisation nous montre que le recentrage mandibulaire risque d'être limité par les interférences des cuspidés vestibulaires des molaires supérieures et inférieures.

La concordance transversale des arcades permet une relation de classe I dès l'acquisition des premières molaires définitives et évite ainsi les interférences occlusales liées au problème de déviation de l'arcade inférieure du côté atrophique. Ces interférences, si elles existent lors de la mise en place des dents définitives, guident les couronnes en malposition. Ce phénomène amplifie encore la malocclusion et complique les répercussions alvéolaires. De plus elles peuvent entraîner une adaptation de la posture mandibulaire à la recherche d'une position d'intercuspidation maximale plus stable (latérodéviation, proglissement, etc.....) faisant souffrir les articulations temporo-mandibulaires qui ne fonctionnent pas de la même manière à droite et à gauche. Dans ces cas squelettiquement asymétriques, il est nécessaire de ne pas laisser une

situation d'asymétrie fonctionnelle se développer pour permettre un fonctionnement condylien le plus symétrique possible garant d'une stimulation fonctionnelle symétrique.

L'évaluation de la malocclusion avec l'orthodontiste avant la phase chirurgicale permet donc d'optimiser la correction dentaire et ainsi obtenir une occlusion stable en classe I qui réponde aux critères oclusaux idéaux<sup>[2]</sup>.

L'objectif après distraction est de permettant une morphogenèse équilibrée des arcades dentaire et une stabilité des pièces osseuses distractés et une croissance harmonieuse de la mandibule.

## V. CONCLUSION

Les microsomies hémifaciales sont des atteintes complexes du massif cranio-facial posant un problème de choix du traitement, d'âge de traitement et de résultats à long terme.

La patiente étudiée présentait un déficit osseux complexe dans les trois sens de l'espace. Le logiciel de reconstruction tridimensionnelle, existant et adapté au fur et à mesure des besoins, a permis l'élaboration de la modélisation de la distraction. Les résultats obtenus sont très intéressants en terme de qualité de segmentation des éléments anatomiques et de la quantification de l'analyse céphalométrique et de la distraction par rapport aux autres équipes travaillant sur le sujet.

Nous avons pu grâce au logiciel faire une segmentation de qualité des différentes pièces osseuses et dentaires individuellement et les visualiser en 3D indépendamment les unes des autres, les faire bouger, les cliver, simuler une chirurgie et une distraction.

D'autre part nous avons créé une nouvelle analyse céphalométrique permettant d'objectiver la dysmorphose et sa correction par la distraction. Nous avons pu calculer la quantité d'os à créer pour symétriser le visage et obtenir une occlusion fonctionnelle, garante de la stabilité des pièces osseuses.

Depuis la patiente a été opérée, le chirurgien a tenu compte des données apportées par la 3D dans le choix de l'orientation du plan de clivage et dans la manipulation du vérin tridimensionnel de distraction.

Les milieux sont recentrés, la dimension verticale d'occlusion est symétrisée.

On observe un allongement de la diagonale mandibulaire du côté pathologique. La distraction participe pour 2, 34 % de cet allongement. Ceci nous permet de recréer un volume jugal suffisant et d'améliorer l'esthétique du visage.

Cette technique est innovatrice car c'est la seule actuellement permettant de :

- reconstruire des pièces anatomiques indépendamment,
- simuler une chirurgie, quantifier le déplacement,
- le tout dans un repère céphalométrique tridimensionnel quantifié.

Cependant d'autres cas cliniques sont nécessaires pour valider cette technique d'imagerie tridimensionnelle et pouvoir objectiver les réponses tissulaires (remaniements, croissance propre, stabilité à terme) de ce type de traitement. Nous avons vu la nécessité d'obtenir des vérins personnalisés pour mieux adapter les corrections.

La biomodélisation de la distraction osseuse dans les hémiatrophies de la face, puis la simulation des interventions et de la distraction pourrait être transféré sur champ opératoire par un système de chirurgie assistée par ordinateur (type « Brainlab<sup>®</sup> ») qui matérialiserait le passage du virtuel au réel.

### PERSPECTIVES D'AVENIR

Aujourd'hui, l'étude de l'imagerie des syndromes oto-mandibulaires permet de faire un point exemplaire de la situation de l'imagerie dans le domaine cranio-facial.

Sur le plan technique, l'imagerie ne semble pas devoir connaître une révolution dans les prochaines années, les améliorations devant surtout porter sur la rapidité de saisie de l'examen,



la diminution des doses d'irradiation en scanographie (fondamentale chez l'enfant jeune) ou le gain de contraste dans le rendu de certaines images en IRM (angio IRM, arthro IRM).

Les progrès vont porter dans le traitement de l'image, c'est-à-dire dans la complexité (et simplicité d'utilisation) des logiciels qui sont l'interface entre les données physiques de l'examen et la reconstruction d'une image anatomique.

Ces logiciels vont se développer suivant deux axes :

- des logiciels de reconstruction pure d'image dont les possibilités paraissent infinies
- des logiciels de mesures des images qui vont permettre une céphalométrie tridimensionnelle sur laquelle pourront se calquer les données biomécaniques induites par les muscles, voire des forces occlusales.

Enfin, nous ne pourrions conclure sans évoquer les possibilités de l'imagerie anténatale, paradoxalement assez réduites dans le domaine malformatif des dysplasies otomandibulaires par rapport aux fentes labiopalatines.

## BIBLIOGRAPHIE

1. AKNIN J.J., MORGON L., BOYER J.F. Effets thérapeutiques sur la croissance mandibulaire. *Encycl Méd Chir, Odontologie / Orthopédie dentofaciale*, 23-498-D-10, 2003, 14p.
2. ANDREWS L.F. Six keys to normal occlusion. *Am. J. Orthod.* 1980; 77 n°4; 355-67.
3. ARONSON J., HARRISON B., CANON D.J., LUBANSKY H.J., STEWART C.- Mechanical induction of osteogenesis. Preliminary Studies. *Ann Clin Lab Sci.* May 1988 : 18 ; 3 ; 195-203.
4. BENOIT R. Biologie du développement, génétique cranio-faciale. *J Edge* 2001 ;44 :9-41.
5. BETTEGA G., CHENIN M., SADEK H., CINQUIN P., LEBEAU J., COULOMB M., RAPHAËL B.- Three-dimensional fetal cephalometry. *Cleft Palate Craniofac. J.*1996; 33(6): 463-67.
6. BETTEGA G. La chirurgie orthognatique assistée par ordinateur. Thèse de Doctorat ; Grenoble, 1997 N° 9012.
7. BETTEGA G., MORAND B., LEBEAU J., RAPHAEL B. Les altérations morphologiques au cours des syndromes oto-mandibulaires. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 495-506.
8. BJÖRK A. Prediction of mandibular growth rotation. *Am J Orthod* 1969; 55: 585-599.
9. BOULETREAU P., LONGAKER M.T. Biologie moléculaire de la distraction osseuse. *Rev. Stomatol.Chir. maxillofac.*, 2004; vol 105 n°1, p 23-25.
10. BURGLEN L., SOUPRE V., DINER P.A., GONZALES M., VASQUEZ M.-P. Dysplasies oto-mandibulaires : génétique et nomenclature des formes syndromiques. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 400-9.
11. CANAL P. Recherches sur le plan de symétrie crânienne par la méthode d'orientation vestibulaire : application à une collection anatomique. Thèse de Doctorat d'Etat en Odontologie n° 43.57.86. Paris VII- 1986.
12. CARLS FR., SAILER HF. Seven years clinical experience with mandibular distraction in children. *J Cranomxillofac Surg.* 1998 ; 26 : 197-208.
13. CAVALIERE C.M, BUCHMAN S.R. Mandibular distraction in the absence of ascending ramus and condyle. *J Craniofac Surg.* 2002 ; 13(4): 527-32.
14. CHARRIER J.-B., BENNACEUR S., COULY G. Microsomies hémifaciales. Approche embryologique et clinique. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 385-99.
15. CODIVILLA A. On the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity. *Am J Orthop Sug* 1905; 2: 353-369.

16. COHEN S., RUTRICK R., BURSTEIN F.- Distraction osteogenesis of the human craniofacial skeleton. *The J Craniofac Surg.* 1995; 6; 368-74.
17. COSTANTINO P., SHYBUT G., FRIEDMAN C., PELZER H. J., MASINI M., SHINDO M., SISSON G. A.- Segmental mandibular regeneration by distraction osteogenesis: an experimental study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* May 1990; 116; 535-545.
18. COUSIN R.P.- L'orientation vestibulaire du crâne. *Orth. Fr.* 1968 ; 38 :265-68.
19. COUSLEY RRJ., CALVERT ML. Current concepts in the understanding and the management of hemifacial microsomia. *Br J Plast Surg* 199; 50: 536-51.
20. DELAIRE J., Quelques pièges dans l'interprétation des téléradiographies céphalométriques. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.* 1984; 85: 176-85.
21. DELAIRE J. La croissance multicentrique de la mandibule : incidences thérapeutiques. 7ème Réunion de la Sfof, Paris Nov. 2003.
22. DIBBETS J.M.H. Rotation et croissance de la mandibule. *Am J Dentofac Orthop ed Fr* 1990; 03:89-93.
23. DINER P.A., TOMAT C., ZAZURCA F., COQUILLE F., SOUPRE V., VASQUEZ M.-P. Microsomies hémifaciales et distraction mandibulaire intra-orale. Vers des indications précises. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 516-526.
24. FALQUE E., BENOIT R. Syndromes oto-mandibulaires : tomодensitométrie tissulaire. 7ème Réunion de la Sfof, Paris Nov. 2003.
25. FAURE J., TREIL J., BORIANNE Ph., CASTEIGT J., BARON P. Céphalométrie tridimensionnelle en orthopédie dento-faciale. Les possibilités actuelles du logiciel Cépha 3DT. *Orthod. Fr.* 2002 ;73 : 19-37.
26. FENART R.- L'hominisation du crâne. *Bull Acad Dent.* 1970; 14:33-43.
27. FISHER E., STAFFEBERG D.A., Mac CARTHY J., MILLER D.C., ZENG J.- Histopathologic and biochemical changes in the muscles affected by distraction osteogenesis of the mandibule. *Plastic and reconstructive Surgery* 1999; 99;2; 366-70.
28. GUICHARD S., ARNAUD E. Chirurgie reconstructrice des tissus mous dans les microsomies hémifaciales. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 551-563.
29. GUICHARD S., DINER PA, ARNAUD E., JULIEN N., FIRMIN F. Planification du traitement des dysostoses oto-mandibulaires. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 575-576.
30. HAJEER M.Y., AYOUB A.F., MILLETT D.T., BOCK M., SIEBERT J.P.- Three-dimensional imaging in orthognathic surgery: the clinical application of a new method.- *Int J Adult Othodon Orthognath Surg.* 2002; 17 (4): 318-30.

31. HAJEER MY, MILLETT DT, AYOUB AF, SIEBERT JP. Applications of 3D imaging in orthodontics: part I. *J Orthod.* 2004 Mar;31(1):62-70.
32. HAJEER MY, MILLETT DT, AYOUB AF, SIEBERT JP. Applications of 3D imaging in orthodontics: part II. *J Orthod.* 2004 Mar;31(1):154-62.
33. HOPPER R.A., ALTUG A.T., GRAYSO B.H., BARILLAS I., SATO Y., CUTTING C.B., MC CARTHY J.G.- Cephalometric analysis of the consolidation phase following bilateral pediatric mandibular distraction. *Cleft Palate Craniofac. J.* 2003 ; 40 (3) : 233-40.
34. ILIZAROV A.- Basic principals of transosseous compression and distraction oetesynthesis. *Orthop. Traumatol. Protez.* 1971: 32; 11.
35. ILIZAROV A., AVRIL G. , Clinical application of the tension-stress effect for limb lengthening. *Clinical Orthopaedics and related research* 1990: 250.
36. JANSMA J, BIERMAN MW, BECKING AG. Intraoral distraction osteogenesis to lengthen the ascending ramus. Experience with seven patients. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2004 Dec;42(6):526-31.
37. Ji Y., ZHANG F., SCHWARTZ J., STILE F., LINEAWEAVER WC.- Assessment of facial tissue expansion with three-dimensional digitizer scanning.- *J Craniofac Surg.* 2002 Sep; 13(5): 687-92.
38. KARP N.S., Mac CARTHY J.G., SCHREIBER J.S., SISSON H.A., THORNE C.H.M. Membranous Bone Lengthening: a serial histological study. *Annals of Plastic Surgery,* July 1992: 29;1;2-7.
39. KARP N.S.; THORNE C.H.M.; Mac CARTHY J.G.; SISSON H.A.- Bone lengthening in the craniofacial skeleton. *Ann. Plastic surgery,* 1990; 24: 231-37.
40. KEARNS GJ, PADWA BL, MULLIKEN JB, KABAN LB. Progression of facial asymmetry in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 2000; 2: 492-8.
41. KOJIMOTO H., YASUI N., SHIMIZU H., SHIMOMURA Y.- The effect of distraction upon bone muscle and periostum. *Orthoped Clinic North Am* 1991: 22(4): 563-7.
42. KUNZ C., BRAUCHLI L., MOEHLE T., RAHN B., HAMMER B.- Theoretical considerations for the surgical correction of mandibular deformity in hemifacial microsomia patients using multifocal distraction osteogenesis. *J Oral Maxillofac Surg.* 2003 ; 1 (3) : 364-8.
43. LO L.J., CHEN Y.R.- Three-dimensionnal computed tomography imaging in craniofacial surgery : morphological study and clinical applications. *Chang Gung Med J.* 2003 Jan; 26 (1): 1-11.
44. LOREILLE J-P, Céphalométrie et orthodontie. Paris : SNPMD 1992.

45. LUCAS R., GOUNOT N., CRESSEAU P., BRETON P., FREIDEL M., FERREZ C., ROGER T., GENEVOIS J.P. An experimental study of a new bidirectional distraction appliance. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1998; 99 (1): 72-5.
46. Mac CARTHY J.G.- The role of distraction osteogenesis in the reduction of the mandible in unilateral craniofacial microsomia. *Clinics in Plastic Surgery*, 1994; 21: 625-31.
47. MALYS S. Distraction osseuse craniofaciale: enquête auprès des chirurgiens. Thèse d'exercice en odontologie n° 2001PA7G036 - Paris VII - 2001.
48. MEEHAN M., MAURER C., THROSTEN ROHLFING, RAO A., GIROD S.- Automated 3D distraction osteogenesis planning in craniofacial surgery. *Rapport du "4<sup>th</sup> International Congress of Maxillofacial and Craniofacial distraction"*. Paris 2-5 juillet 2003; p. 239-243.
49. MEHRARA BJ, ROWE NM, STEINBRECH DS, et al. Rat mandibular distraction osteogenesis : Part II. Molecular analysis of transforming growth factor beta-1 and osteocalcin gene expression. *Plast Reconstr Surg* 1999; 103:536-47.
50. MOLINA F.; ORTIZ-MONASTERIO F. Mandibular elongation and remodelling by distraction: a farewell to major osteotomies. *Plastic and reconstructive Surgery*, 1995; 96: 825-42.
51. MOLINA F. Allongement et remodelage mandibulaire par distraction exobuccale. Une expérience de 277 cas. *Ann Chir Plast Esthét* 2001 ;46: 507-15.
52. MONTOYA P., LÉBOUCQ N., BIGORRRE M. Imagerie des dysplasies oto-mandibulaires. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 424-46.
53. MORGON L, TRUNDE F., COUDERT J-L., DISANT F. Modélisation tridimensionnelle de la distraction mandibulaire. *Ortho Fr.* 2003 ; 74 : 473-78.
54. MOSS M, The primacy of functional matrices in oro-facial growth. *Am J Orthod* 1968; 55:566-577.
55. MOSS M. L'hypothèse de la matrice fonctionnelle et la méthode des éléments finis. *Journal de l'Edgewise*, 1987 ; 15 :7-54.
56. MOULIN-ROMSEE C, VERDONCK A, SCHOENAERS J, CARELS C Treatment of hemifacial microsomia in a growing child: the importance of co-operation between the orthodontist and the maxillofacial surgeon.. *J Orthod.* 2004 Sep;31(3):190-200.
57. MUGNIER A. Embryologie et développement bucco-facial Ed. Masson – Julien Prélat. Paris 1964.
58. PARANQUE A.-R., CARIOU J.-L., BEY E., FOSSAT S. Apports osseux microchirurgicaux et microsomie hémifaciale. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 538-50.

59. PETROVIC AG, STUTZMANN J. Further investigations into the functioning of the peripheral "comparator" of the servo-system (respective positions of the upper and lower dental arches) in the contrast of the condylar cartilage growth rate and of the lengthening of the jaw. In : Macnamara JA ed. The biology of occlusal development. Monograph 6: Cranio-facial growth series. Center for human growth and development. Ann Arbor: University of Michigan 1977: 255-291.
60. PLODER O., KANZ F., RANDL U., MAYR W., VORACEK M., PLENK H. J.R.- Tree-dimensional histomorphometric analysis of distraction osteogenesis using an implanted device for Mandibular lengthening in sheep. *Plastic and reconstructive Surgery* 2002 Jul; 110(1): 130-7.
61. POLITI M, SEMBRONIO S, ROBIONY M, COSTA F. The floating bone technique of the vertical ramus in hemifacial microsomia: case report. *Int J Adult Orthodon Orthognath Surg* 2002;17(3):223-9.
62. POLLEY JW, FIGUEROA AA, LIOU EJ, COHEN M. Longitudinal analysis of mandibular asymmetry in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 1997; 99: 328-39.
63. POSTEC F. DISANT F., MORGON L., COUDERT J-L., JOURLIN M., BOSSARD D. Reconstructions otomandibulaires dans les microsomies hémifaciales *Oto-Rhino-Laryngologia Nova* 2000;10:91-96
64. PRUZANSKY S.- Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects* 1969;1:120.
65. RABIE A.B., HÄGG U. Factors regulating mandibular condylar growth. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2002;122:401-9.
66. RACHMIEL A, AIZENBUD D, PILLAR G, SROUJI S, PELED M. Bilateral mandibular distraction for patients with compromised airway analysed by three-dimensional CT. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2005 Jan;34(1):9-18.
67. RAPHAEL B., LEBEAU J., BETTEGA G. Développement et croissance de la mandibule dans son environnement *Ann Chir Plast Esthét* 2001 ;46: 478-94.
68. REVOL C., JOURLIN M.- A new variance region growing algorithm for image segmentation. Elsevier Science B.V.-*Pattern Recognition Letters* 18 (1997) 249-58.
69. ROWE NM, MEHRARA BJ, DUDZIAK ME, et al. Rat mandibular distraction osteogenesis : Part 1. Histologic and radiographic analysis. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102:2022-32.
70. RUNE B, SELVIK G, SAMAS KV, JACOBSSON S. Growth in hemifacial microsornia studied with the aid of roentgen stereophotogrammetry and mettalic implants. *Cleft Palate J* 1981 ; 18: 128-46.
71. SAYEGH-GHOUSSOUB M., RIZK-MOUSSA A. Distraction osseuse craniofaciale-Directives d'avenir en orthodontie *Leb. J. Dent. Med.* 2004; 3: 39-46.

72. SILVESTRI A., NATALI G., FADDA M.T., Dental agenesis in hemifacial microsomia. *Pediatr Dent* 1996; 77:27-38.
73. SNYDER C., LEVINE G.A., SWANSON H.M., BROWN E.Z. Mandibular Lengthening by gradual distraction : preliminary report. *Plast. Reconstr. Surg.*, May 1973; 51;5:506-508.
74. SWENNEN G., SCHLIEPHAKE H., DEMPFF R., SCHIERLE H., MALEVEZ CH. Craniofacial distraction osteogenesis: a review of literature; part I Clinical studies. *Int J Oral Maxillofac surg* 2001; 30: 89-103.
75. TERAKADO M. Diagnostic imaging with newly developed ortho cubic super-high resolution computed tomography. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral radio Endod* 2000, 89: 509-518.
76. TREIL J., CASTEIGT J., MADRID C., BORIANNE Ph. Une nouvelle construction céphalométrique tridimensionnelle. Un nouveau paramètre d'analyse tridimensionnel : les axes d'inertie. *Orthod. Fr.* 1997 ; 68 : 171-81.
77. TREIL J., CASTEIGT J., BORIANNE Ph., MADRID C., JAEGER M., de BONNECAZE Ph. L'équilibre architecturale de la face: un concept céphalométrique 3D. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac* 1999; 100 n°3: 111-122.
78. TREIL J., FAURE J., BRAGA J., CASTEIGT J., BORIANNE Ph. Imagerie et céphalométrie tridimensionnelle des asymétries cranio-faciale. *Ortho Fr.* 2002 ; 73 : 179-197.
79. TROULIS M.J., EVERETT P., SELDIN E.B., KIKINIS R., KABAN L.B.- Developpement of a three-dimensionnal treatment planning system based on computed tomographic data.- *Int J Oral Maxillo-fac Surg.* 2002 Aug; 31 (4): 349-57.
80. TULASNE J-F. Place de la chirurgie orthognathique conventionnelle et de la greffe costale dans les dysplasies oto-mandibulaires. *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46: 527-537.
81. UEKI K, MARUKAWA K, NAKAGAWA K, YAMAMOTO E Multidirectional distraction osteogenesis for Crouzon syndrome: technical note. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2005 Jan;34(1):82-4.
82. VASQUEZ M.P., DINER P.A., KOLLAR E.M., ACCART G., PIROLLO M.- La distraction osseuse par fixateur externe : une nouvelle technique d'allongement mandibulaire. Etude préliminaire à propos de deux observations chez l'enfant porteur d'une hypoplasie mandibulaire. *Rev. Stomatol. Chir Maxillofac.* 1994: 95 (6); 411-16.
83. VENTO A.R. ; LABRI R.A. ; MULLIKEN J.B. ; The OMENS Classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofacial Journal*, 1991; 28:68-77.
84. Vi-FANE B., NEFUSSI J-R, ORESTES-CARDOSO S., HOTTON D., ROBERT B., CHABRE C., BERDAL A., DAVIDEAU J.L. Pour une approche génétique et expérimentale de la croissance squelettique cranio-faciale : étude du rôle de l'homéogène divergent Msx1. *Orthod Fr* 2003, 74 : 103-113.

- 
85. Vi-FANE B. Apport de la transgénèse dans l'étude des anomalies cranio-faciales. 7ème Réunion de la Sfodf Paris Nov. 2003.
  86. VON BRAMEN J., PANCHERZ H. Association between Björk's structural signs of mandibular growth rotation and skeletofacial morphology. *Angle Orthod* 2005, 75:442-45.
  87. WALLIS J.W., MILLER T.R. Volume rendering in three-dimensional display of SPECT images. *J Nucl. Med.* 1990, vol 31, 1421-1430.
  88. WALKER DA. Controverses en chirurgie orale et maxillo-faciale (part two). Prise en charge des rétrognathies mandibulaires sévères de l'adulte grâce à l'ostéogénèse par distraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2002 ; 60 : 1341-6.
  89. WARREN SM, MEHRARA BJ, STEINBRECH DS, et al. Rat mandibular distraction osteogenesis :Part III Gradual distraction versus acute lengthening. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107:441-53.
  90. WERLER et coll. Microsomie hémifaciale: des perturbations vasculaires probablement en cause. *Birth Defects Research* Juillet 2004, 70(6):389-395.
  91. YAMADA T., MORI Y., MINAMI K. MISHIMA K., TSUKAMOTO Y.- Three-dimensional analysis of facial morphology in normal Japanese children as control data for cleft surgery- *Cleft Palate Craniofacial Journal*, 2002 Sep; 39(5): 517-26.
  92. ZIMMERMANN C., HARRIS G., THIRMULLER P., TROULIS MJ., PERROT D., RAHN B., KABAN L. Assessment of bone formation in porcine mandibular distraction wound by computer tomography. *Int J oral Maxillofac surg* 2004, 33 (6) : 569-74.



**DIEMUNSCH ép. na CHAMPASSAK (Caroline)**

Effets de la Distraction Osseuse sur la Croissance Mandibulaire dans les Hémiatrophies Faciales. (83 f.)

(Mémoire pour le Certificat d'Etudes Cliniques Spéciales Mention orthodontie : Lyon 2005)

Les asymétries et hypoplasies mandibulaires sont des dysmorphoses communes en chirurgie cranio-faciale et maxillo-faciale. La distraction osseuse mandibulaire a été établie comme un nouveau moyen thérapeutique dans les dix dernières années.

Cependant la détermination des vecteurs de distraction est cruciale pour le succès de la technique et nécessite une modélisation préalable de la chirurgie.

La biomodélisation de la distraction se fait par simulation virtuelle tridimensionnelle à partir des coupes scanner X réalisées en préopératoire pour quantifier les paramètres de distraction.

Les éléments anatomiques d'intérêt sont segmentés puis deviennent acteurs indépendants d'une scène anatomique tridimensionnelle. Cette scène permet de réaliser une analyse céphalométrique tridimensionnelle permettant d'objectiver la dysmorphose et de calculer la quantité d'os à créer pour symétriser le visage et obtenir une occlusion fonctionnelle.

L'objectif de ce travail est d'évaluer s'il est observé une reprise de la croissance mandibulaire 2 ans après distraction osseuse chez une patiente présentant une hémia-trophie de la face et traitée par distraction mandibulaire précoce.

Rubrique de classement : Orthopédie dento-faciale

Mots clés :

- Distraction
- Biomodélisation
- Analyse céphalométrique tridimensionnelle
- Hémia-trophie faciale
- Croissance
- Scanner X

Mots clés en anglais : - Distraction osteogenesis (DOG)

Mesh :

- Biomodélisation
- Facial hemi-atrophy
- Tomodensitometric acquisition
- Three-dimensional cephalometry
- Cranio-facial growth

Jury :

- Monsieur le Professeur P. CANAL
- Monsieur le Docteur C. CHAMBAS
- Monsieur le Docteur J.J. AKNIN
- Madame le Docteur M. RABERIN
- Monsieur le Docteur L. MORGON

Adresse de l'auteur : Caroline na CHAMPASSAK  
4, avenue de Général Brosset  
69006 Lyon