

Le syndrome de l'incisive Centrale Maxillaire Médiane Unique (SMMCU)

Revue de la littérature, analyse morphologique et présentation d'un cas

Nassif A^{1,2,3,4}, et Azria A.², Friedlander Lisa^{2,4}, Vi-Fane B.^{2,3,4}



1 Université Paris Cité, UFR d'Odontologie, Département de sciences biologiques orales
 2 Service d'Odontologie et d'Orthopédie Dentofaciale, Hôpital Universitaire la Pitié Salpêtrière
 3 Centre de référence des maladies rares orales et dentaires (O-rares), Hôpital Universitaire Rothschild, Paris, France
 4 Centre de compétences des maladies rares orales et dentaires, Hôpital Universitaire la Pitié Salpêtrière, Paris, France

DÉFINITION ET PRÉVALENCE

Le **syndrome de l'incisive centrale maxillaire médiane unique (SICMMU)** est une **pathologie rare d'étiologie multifactorielle** liée à un défaut du développement embryonnaire impliquant des structures de la ligne médiane du massif crânio-facial. Des signes généraux divers sont observés : une petite taille, un déficit intellectuel et d'autres anomalies de la ligne médiane. Le syndrome est considéré comme une forme mineure de l'holoprosencéphalie.
Prévalence: elle est estimée à 1/50 000 selon HALL et al 2006.

MANIFESTATIONS GÉNÉRALES ET ORO-FACIALES

Exobuccales : hypotélorisme, absence de philtrum, lèvre supérieure en forme d'arc à convexité supérieure.
Endobuccales : absence de frein labial maxillaire et de papille rétro-incisive, fermeture précoce de la suture intermaxillaire, et une unique incisive centrale maxillaire sur la ligne médiane plus symétrique qu'une 11 ou 21. Ce signe pathognomonique se retrouve en denture temporaire et permanente.

PROBLEMATIQUE ORTHODONTIQUE

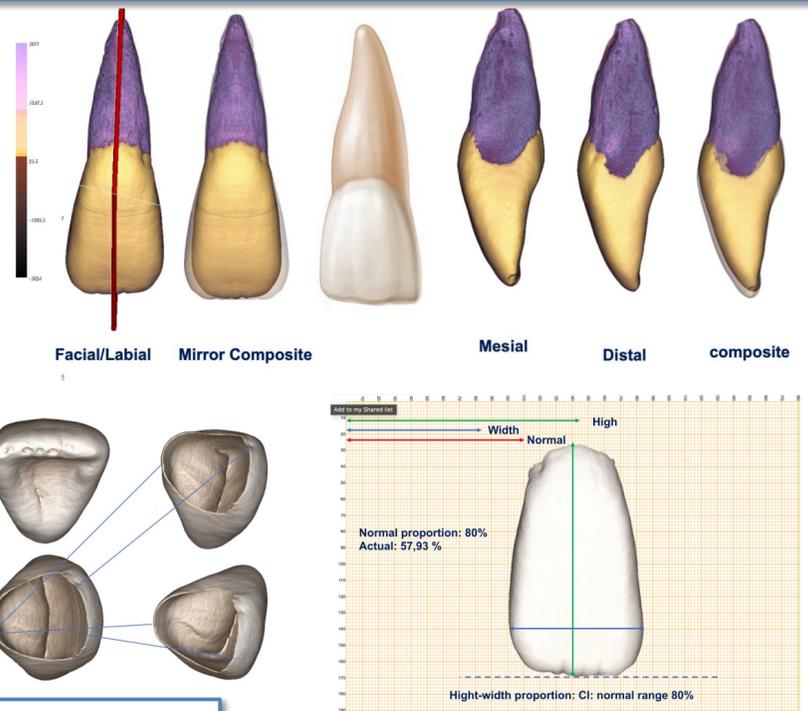
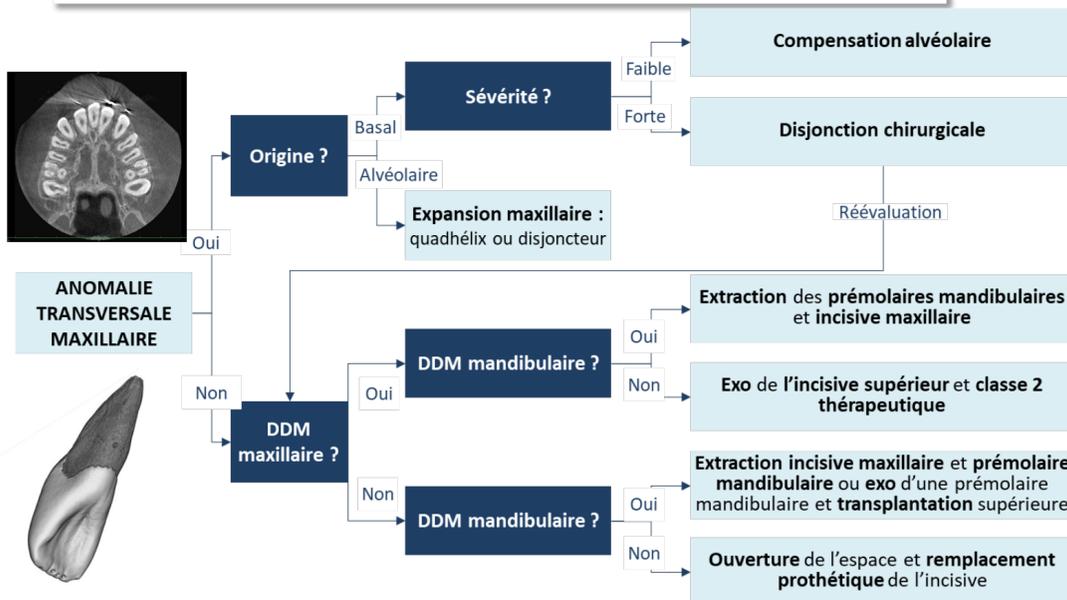
La **prise en charge** de ces patients doit être **personnalisée** selon les troubles généraux et les dysmorphoses dentoalvéolaires et squelettiques associées. Elle doit tenir compte particulièrement:

- De la **fermeture précoce de la suture** souvent responsable d'endognathie et d'un palais en V sans possibilité d'être traités par orthopédie.
- De la **présence d'une seule incisive maxillaire** d'un diamètre mésio-distal plus important (Hall et al. 2006).

ANALYSE MORPHOLOGIQUE DE L'INCISIVE UNIQUE

L'**incisive centrale extraite du cas présenté** a été analysée avec la technique de Micro-CT. **Anatomiquement**: La couronne de l'incisive semble être plus longue et plus étroite par rapport à une incisive de contrôle (Proportion longueur/largeur à 80% versus 57,93% en moyenne selon Proffit). **L'analyse de la symétrie** par superposition structurale en miroir montre que la face mésiale semble être **plus large** dans le sens vestibulolinguale avec une **asymétrie du bord incisif**. La racine semble également d'être plus courte.

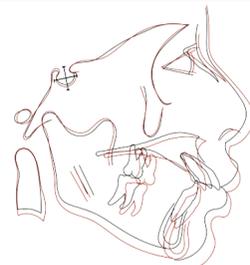
PRISE EN CHARGE- Revue de la littérature



CAS CLINIQUE ET CHOIX THÉRAPEUTIQUE

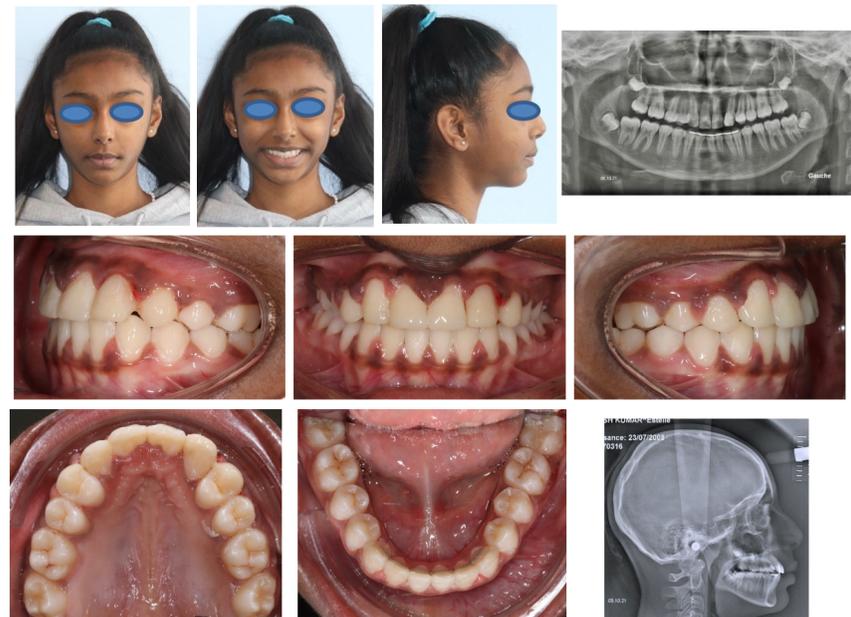
Une **patiente de 10 ans atteinte de SICMMU** présente un antécédent de cardiopathie (Tétralogie de Fallot) déjà reportée dans le phénotype clinique. Elle présente une classe II squelettique par rétromandibulie sur un schéma facial hyperdivergent et une classe II division 1 dentaire, associées à une DDM maxillaire et un surplomb de 10mm. La décision thérapeutique a été **d'extraire l'incisive centrale unique**, de placer les **incisives latérales en position des centrales**, les **canines en position des latérales** puis de réhabiliter esthétiquement le secteur antérieur. L'occlusion de fin du traitement est une classe II thérapeutique.

BILAN INITIAL – Décembre 2018



	V. M.	Début	Fin
FMA	25° +/- 3°	27°	28°
FMIA	67° +/- 3°	60°	58°
IMPA	88° +/- 3°	93°	94°
SNA	82° +/- 2°	76°	76°
SNB	80° +/- 2°	71°	73°
ANB	2° +/- 2°	5°	3°
Ao/Bo	+/- 2mm	-2mm	0 mm
PO/F	10°	10°	10
SN/F	7°	15°	13°
I/SN	103,5°	121°/118°	108°
HFA	65mm	53mm	55mm
HFP	45mm	34mm	35mm
HFP/HFA	0,69-0,75	0,64	0,67
Angle Z	75°	62°	65°

BILAN FINAL – Octobre 2021



Restaurations réalisées par Dr. Lisa Friedlander

DISCUSSION ET CONCLUSION

Comme toutes pathologies rares ; la prise en charge de ce syndrome est **pluridisciplinaire** et consiste à traiter les pathologies/troubles associés. Le chirurgien dentiste peut être le premier à dépister le syndrome. Dans notre cas, le maintien de l'incisive centrale unique et la réhabilitation prothétique de l'incisive centrale controlatérale aurait été une solution alternative, mais qui n'aurait pas permis de corriger la pro-alvéolie.

Bien que cette manifestation dentaire de ce syndrome puisse être traité orthodontiquement comme une agénésie d'une incisive centrale, il serait judicieux de valider l'arbre décisionnel proposé en tenant compte des particularités de ce syndrome et du patient (âge, anomalies dentoalvéolaires et squelettiques associées).