

Hôpital
Robert-Debré
AP-HP



Syngnathie chez le nouveau né: cas clinique et revue de la littérature

Patrick CHERFANE, Stagiaire associé dans le Service du Pr. N. TEISSIER, Hopital Robert Debré

Introduction

- La syngnathie est une malformation congénitale
- 'syn' = fusion et "gnathos" = mandibule
- Fusion maxillo-mndibulaire :
 1. Synéchie : tissu fibro-cartilagineux
 2. Synostose : fusion osseuse entre la mandibule et l'os maxillaire
- Le plus souvent isolée avec une transmission autosomique dominante
- Associée à des syndrome (van der Woude, fente palatine, Pierre Robin...)

Introduction

- Répercussion importante :
 1. Nutrition
 2. Respiratoire
- Traitement vise a une prise en charge primaire vitale et secondaire liée aux malformations associées

Cas clinique

- Fille âgée de 3 jours adressée par la maternité pour un examen de la cavité orale
- ATCD:
 - ✓ Grossesse de déroulement normale
 - ✓ Suivi échographique normale
 - ✓ Accouchement eutocique à 40 SA + 3 jours
 - ✓ PN 3105g, APGAR 10/10
 - ✓ Parents originaires du Mali, cousins germains





Cas clinique

- Alimentation normale jusqu'à présent
- Pas de détresse respiratoire
- Examen clinique :
 - ✓ Synéchie entre le voile du palais et le plancher buccale
 - ✓ Ouverture maximale de 23mm
 - ✓ Nasofibroskopie: fente palatine complète et refoulement postérieur de la langue

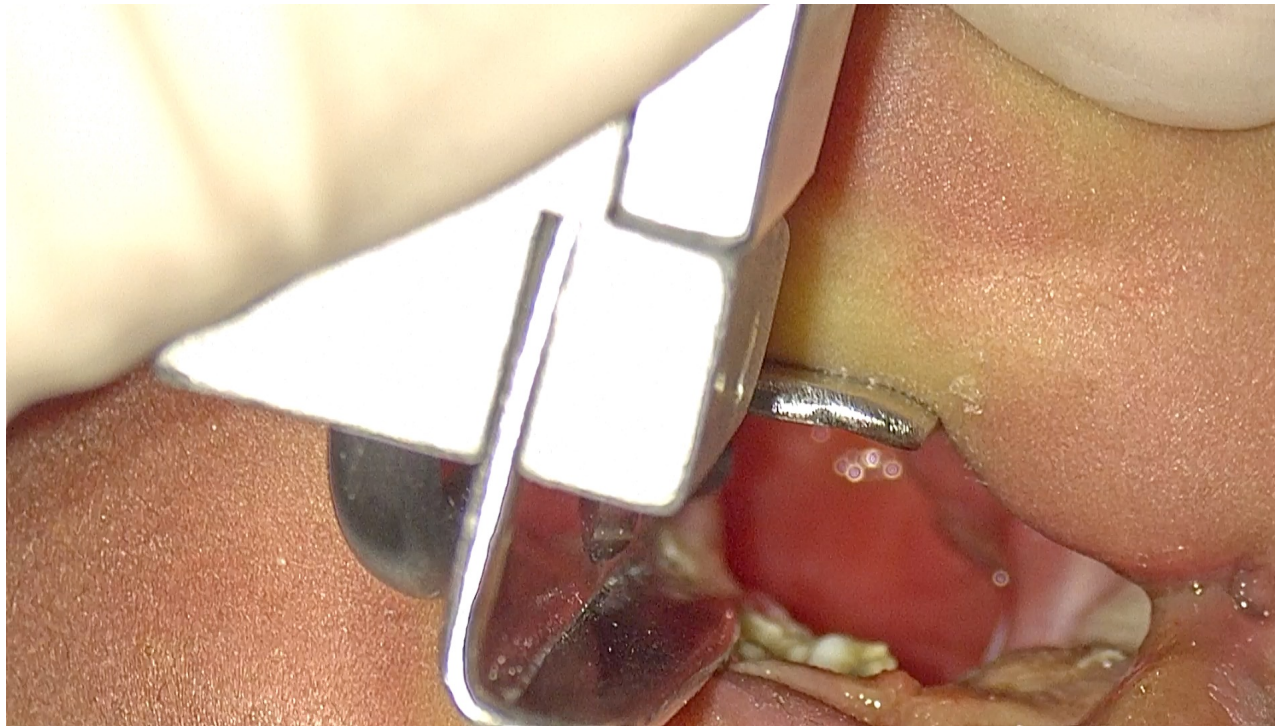
Cas clinique



Cas clinique

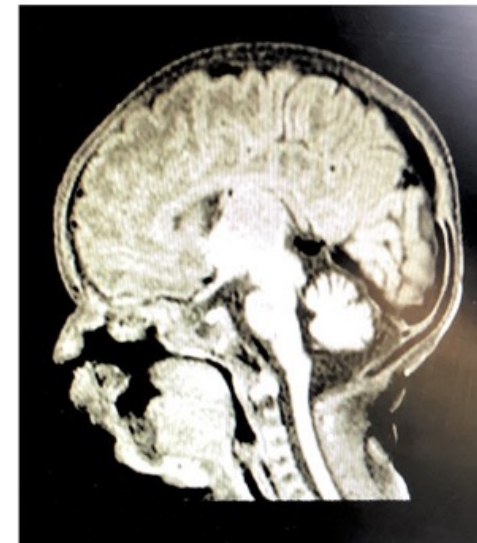


Cas clinique



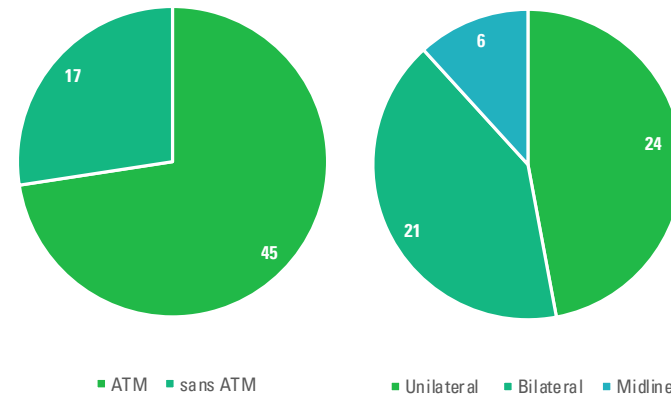
Cas clinique

- Transférée intubée en réanimation
- Extubation à J2
- Alimentation orale débutée à J3
- Polysomnographie pathologique obstructive : glossoptose
- VNI nocturne
- Sortie à J7 sous VNI
- Plan de traitement de la fente à 9 mois



Revue de la littérature et discussion

- Une revue de la littérature PubMed, Cochrane, google scholar entre 1936 et 2022
- 121 cas : 62 synostoses, 48 synéchies/brides et 11 cas combinaison des deux
- 2 cas exclus : synéchies acquises
- Premier cas décrit par Burket et al. en 1936
- La majorité des synéchies étaient bilatérales (32)



Discussion

- Malformations associées :
 - ✓ 86 cas ~ 70% des cas présentent une fente palatine ou labiale
 - ✓ ~20%(16) syndrome oro-facio-digital
 - ✓ 8 cas syndrome de Flynnne

Discussion

- Etiologie :
 - Persistance de la membrane buccopharyngée (mécanique)
 - Tératogènes : Hypervitaminose A , meclizine, Phénytoïne
 - Génétique: Transmission autosomique dominante à pénétrance variable (*Interferon regulatory factor 6*)

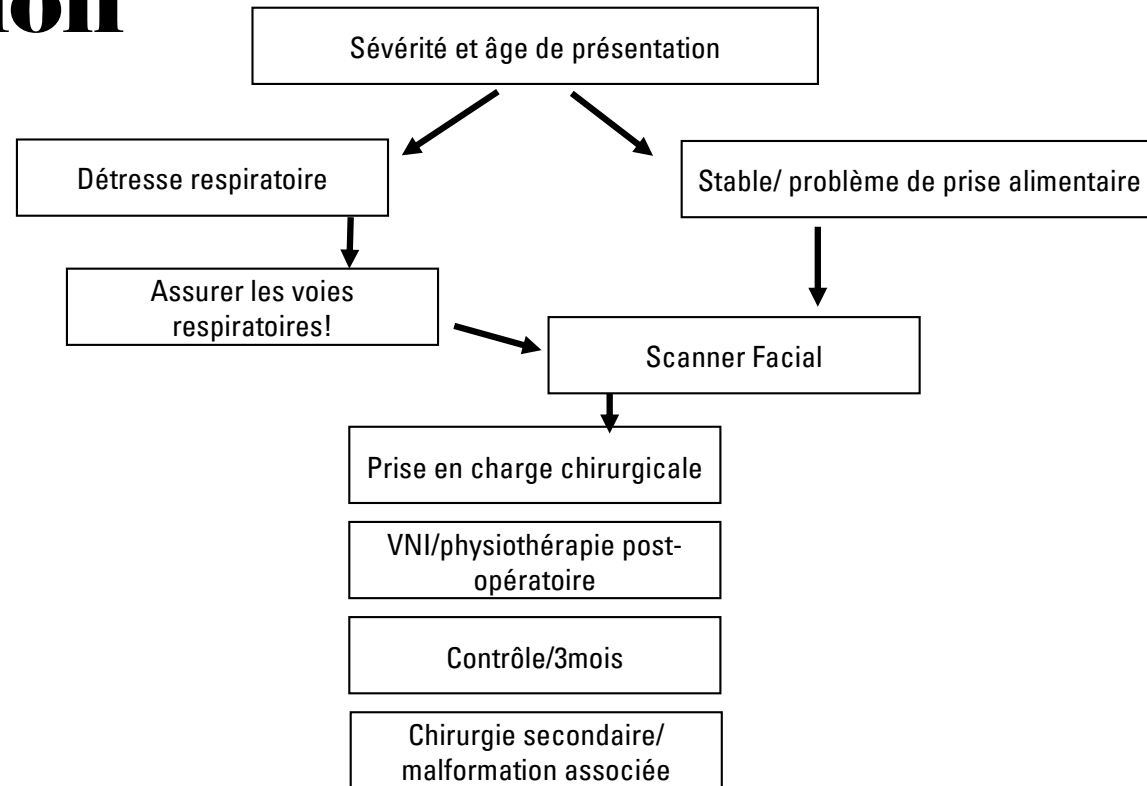
Discussion

- Traitement :
 - Prévention : détection par échographie prénatale
 - Sécuriser les voies respiratoires !!
 - Chirurgie : section des brides pour permettre une bonne ouverture buccale
 - Chirurgie différée pour les malformations associées

Discussion

- Pronostique :
 - Bon pronostique pour les brides fibreuses avec peu de récives
 - Moins favorable pour les synostoses et pour les atteintes de l'ATM nécessitant plusieurs interventions chirurgicales

Discussion



Conclusion

- Syngnathie:
 - Malformation rare
 - Plusieurs malformations associées
 - Peut être diagnostiquée en prénatale par échographie
 - Prise en charge urgente si détresse respiratoire
 - Prise en charge chirurgicale efficace
 - Suivi régulier post-opératoire et prise en charge des autres malformations

Références

- Burket LW (1936) Congenital bony temporomandibular anky- losis and facial hemiatrophy. Review of the literature and report of a case. J Am Med Ass 106:1719–1722
- Dawson KH, Gruss JS, Myall RW (1997) Congenital bony syngnathia: a proposed classification. Cleft Palate Craniofac J 34:141–146
- Laster Z, Temkin D, Zarfin Y, Kushnir A (2001) Complete bony fusion of the mandible to the zygomatic complex and maxillary tuberosity: case report and review. Int J Oral Maxillofac Surg 30:75–79
- Daniels JS (2004) Congenital maxillomandibular fusion: a case report and review of the literature. J Craniomaxillofac Surg 32:135–139
- Fallahi HR, Naeini M, Mahmoudi M, Javaherforoosh F (2010) Congenital zygomatico-maxillo- mandibular fusion: a brief case report and review of literature. Int J Oral Maxillofac Surg 39:930–933

Références

- Hegab A, El-Madawy A, Shawkat WM (2012) Congenital maxillomandibular fusion: a report of three cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 41:1248–1252
- Naikmasur VG, Sattur AP, Joshi SK, Rai A (2010) Congenital syngnathia: case report and review of literature. *Cleft Palate Craniofac J* 47:654–660
Tauro DP, Kalappanavar NK, Kiran HY, Girhe VJ (2012) Congenital zygomatico-mandibular fusion (pseudo-syngnathia?) in conjunction with unilateral anophthalmia: review of terminology and classification. *Cleft Palate Craniofac J* 49(5):626–629
- Patterson G (1961) Aglossia congenita with bony fusion of the jaw. *Acta Chir Scand* 122:93–95
Salleh NM (1965) Congenital partial fusion of the maxilla and mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 20:74–76

Références

- Hoggins GS (1969) Aglossia congenita with bony fusion of the jaws. Br J Oral Surg 7:63–65
Alvarez GE (1976) The aglossia-adactylia syndrome. Br J Plast Surg 29:175–178
- Miskinyar SAC (1979) Congenital mandibulomaxillary fusion. Plast Reconstr Surg 63:120
Simpson JR, Maves MD (1985) Congenital syngnathia or fusion of the gums and jaws. Otolaryngol Head Neck Surg 93:96–99
Dobrow B (1983) Syngnathia and multiple defects. J Clin Dysmorphol 1:5–7
- Brown TCK (1984) The problems of anesthesia for a neonate with fused jaws. Anaesthesia 39:695–698
Brown AG, Marsh JL (1990) Agnathia and associated malformations: a case report. Cleft Palate J 27:415–418
- Agrawal K, Chandra SS, Sreekumar NS (1993) Congenital bilateral intermaxillary bony fusion. Ann Plast Surg 30:163–166
Gartlan MG, Davies J, Smith RJH (1993) Congenital oral synechiae. Ann Otol Rhinol Laryngol 102:186–197
- Arshad AR, Goh CS (1994) Hypoglossia congenita with anterior maxillo-mandibular fusion. Br J Plast Surg 47:139–141
Kamata S, Satoh K, Uemura T, Onizuka T (1996) Congenital bilateral zygomatico-mandibular fusion with mandibular hypoplasia. Br J Plast Surg 49:251–253

MERCI	