

Syndrome de Goldenhar: case report

Ophélie TALVAT, Friderich K BYLOFF, Elisabeth FALQUE, Ilana HIRSCH-CHEKROUN

Introduction

Patient âgé de 4 ans et 5 mois présentant un syndrome de Goldenhar, avec une atteinte relativement frustrée. Du point de vue exobuccal, on retrouve une réduction de l'hémiface droite, ainsi qu'une différence de hauteurs des commissures. Il n'y a pas d'atteinte d'ophtalmique mais on note une microtie de l'oreille droite.

A l'examen endobuccal, on observe également un important décalage des milieux, une marche distale à droite et une marche mésiale à gauche selon la classification de Chapman. En intra-arcade, on constate une mandibule avec la partie gauche réduite.

La radiographie panoramique met en évidence une branche montante droite diminuée avec une déformation du condyle.

Avant traitement



Objectifs

Présenter l'approche thérapeutique multidisciplinaire d'un patient atteint d'un syndrome frustré dans le but d'optimiser le potentiel de croissance et de permettre une réharmonisation avant une prise en charge orthodontique.

Matériel et méthode

1. Phase interceptive:

- Prise en charge du patient avec appareil fonctionnel de type bionator port de l'appareil pendant 3 ans et 6 mois.

2. Phase orthodontique:

- Collage de **brackets** conventionnels
- Alignement et nivellement des arcades
- Correction du décalage interarcade de classe II avec TIM
- La phase **orthodontique** a duré 1 an et 10 mois suivie d'une pose de contention fixe

3. Phase esthétique:

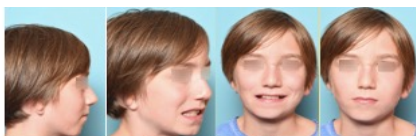
- Plastie de l'oreille



Avant/Après



Bionator



Après la phase interceptive

Résultats:

Phase interceptive:

- A l'examen extra-oral, on constate que la déficience de croissance de l'hémiface droite non seulement ne s'est pas aggravée mais s'est même améliorée.
- L'examen intra-oral montre une amélioration du recentrage.
- La radiographie panoramique montre une correction de l'axe et de l'angulation de la branche montante. Les flèches en pointillés à droite et à gauche révèlent néanmoins une différence du potentiel de croissance (plus important à gauche).
- L'analyse céphalométrique indique une amélioration de l'ANB. De plus, la mandibule s'est repositionnée

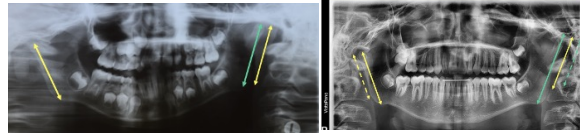
Phase orthodontique:

- Asymétrie encore présente et menton encore en retrait mais le sourire est harmonieux.
- Concordance des milieux avec occlusion de classe I

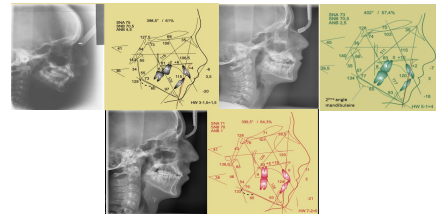
Aucun lien d'intérêt



Après la phase orthodontique



Radiographie panoramique de départ et après traitement



Téléradiographies de profil et analyses correspondantes



Avant et après, Chirurgie Dr Stéphane Richard (Paris)

Discussion et conclusion:

Un examen exobuccal minutieux, notamment au niveau des oreilles et des yeux permettra d'évoquer un syndrome de Goldenhar ou une autre maladie rare ayant des symptômes similaires. En cas de suspicion, le praticien doit **référer le patient au centre de maladies rares** afin d'établir un diagnostic et d'organiser la prise en charge/suite des soins.

Le protocole de prise en charge pluridisciplinaire sera fonction de la sévérité du tableau clinique.

Une connaissance générale de l'arsenal thérapeutique par le praticien est un atout pour une meilleure compréhension de la prise en charge globale. Rapidement, il faudra se préoccuper de l'aspect fonctionnel, car il est souhaitable de **stimuler la croissance pour pallier son déficit** (dans le cas de l'existence d'un potentiel de croissance). Sans cette stimulation, les compensations dentaires seraient plus importantes et la prise en charge nécessaire à l'harmonie du visage, bien plus complexe.

1. AHN, Hyo-Won et al., 2014a. Correction of facial asymmetry and maxillary canting with corticotomy and 1-jaw orthognathic surgery. *American Journal of Orthodontics and Dentofacial Orthopedics: Official Publication of the American Association of Orthodontists, Its Constituent Societies, and the American Board of Orthodontics*. décembre 2014. Vol. 146, n° 6, pp. 795-805. DOI 10.1016/j.ajodo.2014.08.018.
2. BENOIT, Roland, 2012b. *De la face au visage: A travers l'art et la biologie du développement normal et pathologique*. [Paris] : Ed. Roland Benoit. Broché. ISBN 978-2-9542897-0-0.
3. BERENGUER, Marie et al., 2017c. A novel de novo mutation in MYT1, the unique OAVS gene identified so far. *European journal of human genetics: EJHG*. septembre 2017. Vol. 25, n° 9, pp. 1083-1086. DOI 10.1038/ejhg.2017.101.
4. BISHOU, 2015d. Affection congénitale de l'iris. *Ophtalmologie [en ligne]*. 13 mai 2015. [Consulté le 10 mars 2024]. Disponible à l'adresse : <https://ophtalmologie.pro/affection-congenitale-iris/>