

# Introduction

---

La pathologie oro-maxillo-faciale de l'enfant présente des caractéristiques très différentes de celle de l'adulte. Son exceptionnelle richesse clinique est la conséquence des stratégies génétiques mises en œuvre et de la contribution essentielle des cellules de la crête neurale lors du développement céphalique embryon-fœtal. Dymorphologies et dysplasies génétiques en constituent la spécificité et l'essentiel de la clinique. Le pléomorphisme des dymorphologies est la conséquence de la stratégie si particulière du développement embryonnaire de la bouche cernée par le visage : espace internalisé, d'origine cutanée, construit de manière modulaire, denté, positionné devant l'entrée de l'intestin pharyngien et assurant les fonctions fœtales et postnatales de succion et déglutition puis de prédation, mastication et phonation, c'est-à-dire les oralités. Dès la période fœtale, ces dymorphologies et/ou dysplasies, pour lesquelles une origine génétique est parfois confirmée ou suspectée, sont maintenant repérées et identifiées par l'échographie fœtale dès la 20<sup>e</sup> semaine et confirmées lors de la naissance en salle d'accouchement. Certaines feront l'objet de traitements chirurgicaux précoces en urgence. Pour celles qui n'ont pas fait l'objet de diagnostic anténatal, elles seront observées chez le nouveau-né ou le nourrisson. Nous proposons une grille de lecture méridienne de ces dymorphologies fondée sur le scénario du développement embryonnaire modulaire cranio-facial.

Nous présentons les observations caractéristiques de la pathologie épigénétique oro-maxillo-faciale pour chaque époque de vie de l'enfant : infectieuses, traumatiques, iatrogènes..., ainsi que la séméiologie prédictive.

Ainsi, du fœtus à l'adolescent, la pathologie oro-maxillo-faciale revêt tour à tour ces caractéristiques spécifiques des étapes de la vie : développementale, dysplasique, infectieuse, tumorale bénigne et maligne (phacomatoses et neurocristopathies)...

## Pourquoi un atlas des pathologies oro-maxillo-faciales de l'enfant, du fœtus à l'adolescent ?

### **Le diagnostic par l'image ou l'image au service du diagnostic.**

La clinique médicale, art d'un savoir transmis par l'oral et l'écrit, est aujourd'hui révolutionnée par la puissance de la civilisation de l'image : une photographie représenterait 1 000 mots ! L'examen de la face et de la bouche procède du regard de l'observateur (l'inspection). Celui-ci recueille les informations visuelles de la situation clinique considérée. Trois situations sont possibles : reconnaître le normal et ses variantes, ou discriminer et ainsi diagnostiquer le pathologique et ses discontinuités, ou reconnaître son ignorance. Certes un œil curieux, un doigt inquisiteur, aidés parfois d'une radiographie ou d'une tomodensitométrie permettent d'évoquer un diagnostic, confirmé par prélèvement biopsique. La thérapeutique appropriée en est la conséquence logique. Une inspection clinique facile et réussie requiert un entraînement préalable à la reconnaissance visuelle des différentes situations possibles. Le regard de l'observateur (trice) doit être éduqué. La formation à la reconnaissance clinique des nombreux tableaux nosologiques – des plus faciles car fréquents aux plus difficiles car rares – peut/doit se faire par le biais des iconographies de ces tableaux, regroupés en un atlas, avec leurs variables et variantes cliniques. C'est le but de cet ouvrage que de constituer une « banque photographique de référence » facile à utiliser par les praticiens et par les non-praticiens. Ceux-ci pourront alors consulter ORPHANET et OMIM pour plus d'informations.

Le diagnostic par l'image est immédiat, pour qui a exercé au préalable son œil, car il fonctionne tel un réflexe vis-à-vis d'un signal, encore faut-il l'éduquer car il n'est pas inné !

## Origine du pôle céphalique. Justification du visage : la bouche et son contenu

Le pôle céphalique peut être considéré comme le produit d'un exceptionnel « bricolage phylétique et développemental » selon l'expression de François Jacob.

Le visage n'existe que pour la nécessité fonctionnelle de la bouche dont il constitue la paroi externalisée, c'est-à-dire la couverture. La cavité buccale se construit par la fusion de 5 modules entièrement recouverts d'ectoderme et remplis de cellules migrantes ecto-mésenchymateuses de la crête neurale céphalique. Le pôle céphalique est un pur produit de la neurulation embryonnaire. La conséquence de cette origine neurectoblastique est que la totalité du revêtement oral ainsi que celui de la langue est de type cutané : c'est un épithélium pavimenteux stratifié parakératinisé. Les glandes salivaires et muqueuses de la bouche sont ainsi les homologues histologiques des glandes sébacées et sudoripares de la peau. Aussi la pathologie du revêtement épithélial intrabuccal est-elle de nature « dermatologique ». L'origine de la quasi-totalité des structures anatomiques maxillo-faciales et cervicales à partir des cellules de la crête neurale céphalique achève de démontrer la grande fréquence des localisations céphaliques des neurocristopathies et des phacomatoses. Celles-ci constituent autant de signes cliniques prédictifs pour les formes généralisées tardives et carcinologiques de ces pathologies. De plus, l'origine neurale des cellules construisant les modules de la face, du cou et les dents justifie la correspondance de chaque module avec le segment du système nerveux d'où sont issues ces cellules. Le pôle céphalique est constitué de territoires encéphalo-faciaux et encéphalo-cervicaux. Les dents et leur répartition topographique originelle n'échappent pas à cette correspondance.

Mais les deux modules mandibulaires de la face sont également les premiers arcs branchiaux droits et gauches de l'appareil branchial qui construit le cou. Ces données illustrent que les morphogénèses de la face et du cou qui ont en commun les premiers arcs droits et gauches sont indissociables. La langue, dans l'antra buccale, s'est construite grâce à l'utilisation de muscles vertébraux d'origine occipitale, les plus antérieurs, incorporés dans le plancher buccal des deux premiers arcs branchiaux mandibulaires.

Ainsi dans le pôle céphalique, la bouche, la face et le cou présentent une exceptionnelle cohérence morphogénétique, mais parfois défailante, responsable de dysmorphologies et de dysplasies.