



HAL
open science

La subduction palato-prémaxillaire est-elle une caractéristique du syndrome de Binder ?

Théophile De Saint Hilaire

► To cite this version:

Théophile De Saint Hilaire. La subduction palato-prémaxillaire est-elle une caractéristique du syndrome de Binder ?. Sciences du Vivant [q-bio]. 2017. hal-01932309

HAL Id: hal-01932309

<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01932309>

Submitted on 23 Nov 2018

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

THÈSE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Théophile de SAINT HILAIRE

le 30/06/2017

**LA SUBDUCTION PALATO-PREMAXILLAIRE EST-ELLE
UNE CARACTERISTIQUE DU SYNDROME DE BINDER ?**

Membres du jury :

Monsieur le Professeur Roger Jankowski	Président
Monsieur le Professeur Bernard Foliguet	Juge
Madame le Professeur Manuela Perez	Juge
Madame le Docteur en Médecine Cécile Rumeau	Juge et directrice
Monsieur le Docteur en Médecine Duc Trung Nguyen	Juge



16 février 2017

Président de l'Université de Lorraine :
Professeur Pierre MUTZENHARDT

Doyen de la Faculté de Médecine :
Professeur Marc BRAUN

Vice-doyens

Pr Karine ANGIOI-DUPREZ, Vice-Doyen
Pr Marc DEBOUVERIE, Vice-Doyen

Assesseurs :

Premier cycle : Dr Guillaume GAUCHOTTE
Deuxième cycle : Pr Marie-Reine LOSSER
Troisième cycle : Pr Marc DEBOUVERIE

Innovations pédagogiques : Pr Bruno CHENUÉL

Formation à la recherche : Dr Nelly AGRINIER
Animation de la recherche clinique : Pr François ALLA

Affaires juridiques et Relations extérieures : Dr Frédérique CLAUDOT
Vie Facultaire et SIDES : Pr Laure JOLY
Relations Grande Région : Pr Thomas FUCHS-BUDER
Etudiant : M. Lucas SALVATI

Chargés de mission

Bureau de docimologie : Dr Guillaume VOGIN
Commission de prospective facultaire : Pr Pierre-Edouard BOLLAERT
Orthophonie : Pr Cécile PARIETTI-WINKLER
PACES : Dr Chantal KOHLER
Plan Campus : Pr Bruno LEHEUP
International : Pr Jacques HUBERT

=====
DOYENS HONORAIRES

Professeur Jean-Bernard DUREUX - Professeur Jacques ROLAND - Professeur Patrick NETTER Professeur Henry COUDANE

=====
PROFESSEURS HONORAIRES

Etienne ALIOT - Jean-Marie ANDRE - Alain AUBREGE - Jean AUQUE - Gérard BARROCHE Alain BERTRAND - Pierre BEY - Marc-André BIGARD - Patrick BOISSEL – Pierre BORDIGONI - Jacques BORRELLY – Michel BOULANGE - Jean-Louis BOUTROY – Serge BRIANÇON - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET - Daniel BURNEL - Claude CHARDOT - Jean-François CHASSAGNE - François CHERRIER Jean-Pierre CRANCE Gérard DEBRY - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Jean-Bernard DUREUX - Gilbert FAURE - Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER – Alain GERARD - Hubert GERARD - Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ – Gilles GROSDIDIER - Oliéro GUERCI - Philippe HARTEMANN - Gérard HUBERT - Claude HURIET Christian JANOT - Michèle KESSLER - François KOHLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES - Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Alain LE FAOU - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS - Jean-Pierre MALLIÉ - Philippe MANGIN – Jean-Claude MARCHAL - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Pierre MONIN Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert PERCEBOIS - Claude PERRIN - Luc PICARD - François PLENAT - Jean-Marie POLU – Jacques POUREL - Jean PREVOT - Francis RAPHAËL - Antoine RASPILLER – Denis REGENT – Michel RENARD - Jacques ROLAND - Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER – Daniel SIBERTIN-BLANC - Claude SIMON - Danièle SOMMELET - Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Gérard VAILLANT - Paul VERT – Hervé VESPIGNANI - Colette VIDAILHET – Michel VIDAILHET - Jean-Pierre VILLEMOT - Michel WEBER

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Etienne ALIOT - Professeur Gérard BARROCHE - Professeur Pierre BEY - Professeur Serge BRIANÇ
Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Alain GERARD - Professeure Michèle KESSLER –
Professeur François KOHLER - Professeur Jacques LECLÈRE - Professeur Alain LE FAOU –
Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ - Professeure Simone GILGENKRANTZ – Professeur Gilles
GROSDIDIER – Professeur Philippe HARTEMANN - Professeur Alain LE FAOU - Professeur Pierre MONIN -
Professeur Jean-Pierre NICOLAS - Professeur François PLENAT Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC -
Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Paul VERT - Professeur Michel VIDAILHET

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Marc BRAUN – Professeure Manuela PEREZ

2^{ème} sous-section : (*Histologie, embryologie et cytogénétique*)

Professeur Christo CHRISTOV– Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur Jean-Michel VIGNAUD – Professeur Guillaume GAUCHOTTE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur René ANXIONNAT - Professeur Alain BLUM - Professeur Serge BRACARD - Professeur Michel
CLAUDON

Professeure Valérie CROISÉ-LAURENT - Professeur Jacques FELBLINGER

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUEANT - Professeur Bernard NAMOUR - Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Christian BEYAERT - Professeur Bruno CHENUÉL - Professeur François MARCHAL

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Didier QUILLIOT - Professeure Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT - Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LOZNIÉWSKI – Professeure Evelyne SCHVOERER

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et Mycologie*)

Professeure Marie MACHOUART

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY - Professeure Céline PULCINI - Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur François ALLA - Professeur Francis GUILLEMIN - Professeur Denis ZMIROU-NAVIER

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeure Eliane ALBUSSON - Professeur Nicolas JAY

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Pierre FEUGIER

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur Thierry CONROY - Professeur François GUILLEMIN - Professeur Didier PEIFFERT - Professeur

Frédéric MARCHAL

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Marcelo DE CARVALHO-BITTENCOURT – Professeure Marie-Thérèse RUBIO

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX - Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{ère} sous-section : (Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Gérard AUDIBERT - Professeur Hervé BOUAZIZ - Professeur Thomas FUCHS-BUDER
Professeure Marie-Reine LOSSER - Professeur Claude MEISTELMAN

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)

Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT - Professeur Sébastien GIBOT - Professeur Bruno LÉVY

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Professeur Pierre GILLET - Professeur Jean-Yves JOUZEAU - Professeur Patrick NETTER

4^{ème} sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)

Professeur François PAILLE - Professeur Patrick ROSSIGNOL - Professeur Faïez ZANNAD

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Marc DEBOUVERIE - Professeur Louis MAILLARD - Professeur Luc TAILLANDIER - Professeure Louise TYVAERT

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean AUQUE - Professeur Thierry CIVIT - Professeure Sophie COLNAT-COULBOIS - Professeur Olivier KLEIN

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre KAHN - Professeur Raymund SCHWAN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)

Professeur Bernard KABUTH

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean PAYSANT

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeure Isabelle CHARY-VALCKENAERE - Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Laurent GALOIS - Professeur Didier MAINARD - Professeur Daniel MOLE - Professeur François SIRVEAUX

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Professeur François DAP - Professeur Gilles DAUTEL - Professeur Etienne SIMON

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie ; addictologie)

Professeur Jean-François CHABOT - Professeur Ari CHAOUAT - Professeur Yves MARTINET

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Edoardo CAMENZIND - Professeur Christian de CHILLOU DE CHURET - Professeur Yves JUILLIERE - Professeur Nicolas SADOUL

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Thierry FOLLIGUET - Professeur Juan-Pablo MAUREIRA

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

Professeur Sergueï MALIKOV - Professeur Denis WAHL - Professeur Stéphane ZUILY

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI - Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Luc FRIMAT - Professeure Dominique HESTIN

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Pascal ESCHWEGE - Professeur Jacques HUBERT

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE ET MÉDECINE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie)

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Jean-Dominique DE KORWIN - Professeure Gisèle KANNY
Professeure Christine PERRET-GUILLAUME - Professeur Roland JAUSSAUD - Professeure Laure JOLY

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Ahmet AYAV - Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD

3^{ème} sous-section : (Médecine générale)

Professeur Jean-Marc BOIVIN - Professeur Paolo DI PATRIZIO

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Pascal CHASTAGNER - Professeur François FEILLET - Professeur Jean-Michel HASCOET
Professeur Emmanuel RAFFO - Professeur Cyril SCHWEITZER

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Pierre JOURNEAU - Professeur Jean-Louis LEMELLE

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Philippe JUDLIN - Professeur Olivier MOREL

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale) Professeur Bruno GUERCI - Professeur Marc KLEIN - Professeur Georges WERYHA

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Roger JANKOWSKI - Professeure Cécile PARIETTI-WINKLER

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeure Karine ANGIOI - Professeur Jean-Paul BERROD - Professeur Jean-Luc GEORGE **3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)**

Professeure Muriel BRIX

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

61^{ème} Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Professeur Walter BLONDEL

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeure Sandrine BOSCHI-MULLER

=====

PROFESSEUR ASSOCIÉ DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Professeur associé Sophie SIEGRIST

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON

2^{ème} sous-section : (Histologie, embryologie et cytogénétique)

Docteure Chantal KOHLER

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Jean-Marie ESCANYE

2^{ème} sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)

Docteur Damien MANDRY - Docteur Pedro TEIXEIRA

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteure Shyue-Fang BATTAGLIA - Docteure Sophie FREMONT - Docteure Isabelle GASTIN
Docteure Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteur Marc MERTEN - Docteur Abderrahim OUSSALAH

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteure Silvia DEMOULIN-ALEXIKOVA - Docteur Mathias POUSSEL

3^{ème} sous-section : (Biologie Cellulaire) Docteure Véronique - DECOT-MAILLERET

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)

Docteure Corentine ALAUZET - Docteure Hélène JEULIN - Docteure Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et mycologie)

Docteure Anne DEBOURGOGNE

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)

Docteure Nelly AGRINIER - Docteur Cédric BAUMANN - Docteure Frédérique CLAUDOT - Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE

2^{ème} sous-section (Médecine et Santé au Travail)

Docteure Isabelle THAON

3^{ème} sous-section (Médecine légale et droit de la santé)

Docteur Laurent MARTRILLE

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (Hématologie ; transfusion)

Docteure Aurore PERROT – Docteur Julien BROSEUS (*stagiaire*)

Docteure Lina BOLOTINE – Docteur Guillaume VOGIN (*stagiaire*)

4^{ème} sous-section : (Génétique)

Docteure Céline BONNET - Docteur Christophe PHILIPPE

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

2^{ème} sous-section : (Réanimation ; Médecine d'urgence)

Docteur Antoine KIMMOUN

3^{ème} sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)

Docteur Nicolas GAMBIER - Docteure Françoise LAPICQUE - Docteur Julien SCALA-BERTOLA

Docteur Nicolas GIRERD

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE ET CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Docteure Anne-Christine RAT

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Docteure Anne-Claire BURSZTEJN

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)

Docteure Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire)

Docteur Fabrice VANHUYSE

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF ET URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)

Docteur Jean-Baptiste CHEVAUX

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE ET MÉDECINE GÉNÉRALE

3^{ème} sous-section : (Médecine générale)

Docteure Elisabeth STEYER

54^{ème} Section : DEVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)

Docteure Isabelle KOSCINSKI

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (Oto-Rhino-Laryngologie)

Docteur Patrice GALLET

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

5^{ème} Section : SCIENCES ÉCONOMIQUES

Monsieur Vincent LHUILLIER

7^{ème} Section : SCIENCES DU LANGAGE : LINGUISTIQUE ET PHONETIQUE GENERALES Madame Christine DA SILVA-GENEST

19^{ème} Section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE

Madame Joëlle KIVITS

60^{ème} Section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE, GÉNIE CIVIL

Monsieur Alain DURAND

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Claire LANHERS - Monsieur Nick RAMALANJAONA - Monsieur Pascal REBOUL

65^{ème} Section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Madame Nathalie AUCHET - Madame Natalia DE ISLA-MARTINEZ - Monsieur Jean-Louis GELLY
Madame Céline HUSELSTEIN - Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE - Monsieur Christophe NEMOS

66^{ème} Section : PHYSIOLOGIE

Monsieur Nguyen TRAN

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE

Docteur Pascal BOUCHE – Docteur Olivier BOUCHY - Docteur Arnaud MASSON – Docteur Cédric BERBE
Docteur Jean-Michel MARTY

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeure Mildred T. STAHLMAN (1982)
Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)

Professeure Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
Université d'Hô Chi Minh-Ville (VIËTNAM)
Professeur Daniel G. BICHET (2001)
Université de Montréal (Canada)
Professeur Marc LEVENSTON (2005)
Institute of Technology, Atlanta (USA)

Professeur Brian BURCHELL (2007)
Université de Dundee (Royaume-Uni)
Professeur Yunfeng ZHOU (2009)
Université de Wuhan (CHINE)
Professeur David ALPERS (2011)
Université de Washington (U.S.A)
Professeur Martin EXNER (2012)
Université de Bonn (ALLEMAGNE)

REMERCIEMENTS

A notre maître, président du jury

Monsieur le Professeur Roger Jankowski

Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie et chirurgie cervico-faciale

Chef du service d'Oto-Rhino-Laryngologie et chirurgie cervico-faciale

Vous nous faites l'honneur de présider et juger ce travail que vous nous avez confié et qui sera nous l'espérons à la hauteur de vos attentes. Veuillez trouver dans ce travail toute notre reconnaissance et l'expression de notre plus profond respect.

Nous vous sommes également reconnaissant pour votre soutien dans l'obtention de notre futur poste de chef de clinique.

Votre enseignement de la rhinologie a été passionnant et nous sommes très heureux qu'il se poursuive.

Veillez trouver toute notre admiration, notre respect et notre gratitude dans ce travail.

A notre maître et juge

Monsieur le Professeur Bernard Foliguet

Professeur d'Histologie, Embryologie et Cyto-génétique

Officier des palmes académiques

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail. Nous vous remercions pour votre enthousiasme et votre promptitude à répondre à notre humble demande de participer à ce jury.

Nous sommes honorés que vous puissiez juger ce travail à travers votre expertise en embryologie.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre profond respect.

A notre maître et juge

Madame le Professeur Manuela Perez

Professeur d'Anatomie,

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail. Veuillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements et de notre profond respect.

Après nous avoir enseigné les fondamentaux de la chirurgie, lors d'un premier semestre intense à tout point de vue, votre participation à ce jury de thèse est un honneur pour nous.

Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre plus grande gratitude.

A notre maître et juge et directrice de thèse

Madame le Docteur Cécile Rumeau

Praticien Hospitalier Universitaire en ORL

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail auquel vous avez participé.

Merci de m'avoir encouragé et aidé dans la rédaction de cette thèse, pour toutes tes remarques pertinentes.

Je te remercie également pour la formation, l'accompagnement et ta disponibilité tout au long de mon internat.

Vois dans ce travail l'expression de mes respects et de ma gratitude.

A notre maître et juge

Monsieur le Docteur Duc Trung Nguyen

Praticien Hospitalier en ORL

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail auquel vous avez participé depuis ses débuts.

Merci pour tes précieux conseils, tes relectures nocturnes et ton perfectionnisme.

Au-delà de ce travail, je te remercie tout particulièrement de m'avoir soutenu tout au long de mon internat. Tu n'es pas étranger à « la chance » que j'ai.

Tes connaissances impressionnantes et ta disponibilité semblent sans limite ! C'est un plaisir et un honneur d'avoir pu faire de l'auto-école à tes côtés. C'est première fois que j'écris une Thèse :
Champaaaaagne !!

Vois dans ce travail toute ma reconnaissance et mon respect.

A Madame le Professeur Parietti-Winkler, pour votre enseignement en otologie et pour m’ avoir fait confiance à mes débuts.

A Monsieur le Docteur Toussaint, pour votre soutien dans les bons comme dans les mauvais moments. Vos grandes connaissances et votre disponibilité sont d’ un grand réconfort. Je suis très heureux de poursuivre ma formation à vos côtés.

A Monsieur le Docteur Gallet, pour tes sacrifices pour l’ enseignement des internes. Tes conseils ont parfois été rudes, mais m’ ont je l’ espère rendu meilleur.

A Madame le Docteur Montaut-Verient, pour votre enseignement et votre disponibilité durant ces 6 mois en audiophonologie

A Monsieur le Docteur Coffinet,

A Monsieur le Docteur Beurton, Monsieur le Docteur Lindas et Monsieur le Docteur Barberot, pour votre enseignement chirurgical et vos précieux conseils

A Monsieur le Docteur Stringini, Madame le Docteur Kacha, Monsieur le Docteur Grosjean (même si je ne suis jamais passé dans son service)

A Monsieur le Docteur Dolivet et Mesdames les Docteurs Cortese et Mastronicola,

A Messieurs les Docteur Talbi, Khairallah et Zreiqy

A Monsieur le Professeur Grosdidier, Monsieur le Docteur Reibel, Madame le Docteur Siat

A mes premiers chefs de cliniques Sandrine Aziz, Alex Amariutei et Serge Cappeliez

A **Hélène Eluecque**, pour ma première paracentèse... Et à qui je dois encore quelques mojitos !

A **Adrien Russel**, pour sa bonne humeur constante et tous ses conseils de co-interne ou de chef

A mes co-internes d'ORL :

Sophie Botti, Ayoub Bey, Marie-Hortense Sonnet, qui m'ont bien aidé lors de ce premier semestre à Central

A **Marylisa Irina Felix Ravelo, et Ritaaa** qui est en pleine forme grâce à moi ! Merci d'avoir eu ta thèse, ça me rassure !

A **Marion Varoquier**, qui complotait...pas un seul semestre ensemble quel dommage !

A **Médarine ROCK**, pour ce super semestre et les bonnes soirées en Congrès ! J'espère que ce soir tu n'as pas pool dance !

A **JoJo Chauvelot**, pour son humour...on le voit plus en soirée qu'à l'hôpital...sûrement la faute au moignon !

A **Zazan Abou-Shamane**, le recordman de semestre commun et de blagues pourries

A **Lulu Dhaine** qui a passé le meilleur semestre de sa vie en Lorraine

A **Pietro Garofalo**, monsieur tranquillo

A **Yoel Bensimon, Barron et Farron**, au secours !

A **Jing, Cristina, Julie, Sarah, Rattidha, Bolzer, Gratien Bonfort**,

A toute l'équipe paramédicale, les secrétaires, les infirmières d'ORL, les aides-soignantes, les IBODES

A tous mes autres co-internes

A Maxime Bertram, ma crevette cardiac-surgeon, le plus fourbe

A Anthony Manuguerra, mon lapin, le ganglion, la paupiette, le chasseur de varan, le crocodile dundee de la Lorraine...Bop bop mon polo, bop bop j'ai plus de pile, bop boop BOP ! A tous ces bons moments à l'internat ou en coloc !

A Charles Mazeaud, même s'il parle trop!

A Emir La Glu l'anapath et ses congrès à Los Angeles

A Julie Bulher, Guillaume Hoch, Adrien Blatt, Quentin Kopp, Estelle

Et à tous ceux rencontrés en Lorraine

A David Montoya-Faivre, remet moi des glaçons, des soirées maxillo et de ta bonne humeur si maman est d'accord

A Clément Mottola, le détestable, et à ta boîte aux lettres de l'internat

A Guillaume Bron, ses drônes, l'hypocup et le 30 juin

A Cyril Perrenot, à tous tes déguisements, merci pour tes conseils et pour Dark Vador

A Ghizlane, Camille, Sandra, Xavier, Julien C, Julien G, Alexia, Margot, Matthieu, Guillaume G (et son canapé), Christophe, Delphine, Florence, Omar, Manon, Florient, Mickael, Kunga, Chloé, Baptiste, Pierre Henri, Matthieu B, Stéphane (mon copilote), Olivier, Charlène, Charlie, Clotilde, Damien...

A **mes parents**, qui m'ont soutenu toutes ces années. Du réconfort, des bons conseils, des bons moments passés ensemble...je n'y serais pas arrivé sans vous !

A ma maman pélican et à mon papa qui m'a transmis le goût de la médecine

A **Stéphane, Christelle et leurs trois monstres**, je vous attends à Nancy !

A **Mathilde**, merci pour tes talents de traductrice ! Promis on vient bientôt vous voir à Londres !

Au **Vilain Gus**, qui me supporte depuis 3 mois...Toujours tout pour Gus !

A **Mamou**, et son rhinocéros qui veille sur moi, je t'écris un mail bientôt !

A **Bonne Maman**

A **Richard et Anne, Louison et Ilona, Cécile, Lancelot, Thaïs, mes oncles et tantes, mes cousins et cousines**

A **Mme Saadani, Fanny, Etienne, Marwane, Noémie** et à Liffol le Grand la capitale du meuble

A la mémoire de **Bon papa et Emi**,

A la mémoire de **Bertrand** et de sa loupe unique

A tous mes amis X-roussiens :

A Chabert, le Lycée, la X-rousse, le CHA, Laennec, que des bons souvenirs en binôme ! Bayonne, Nouméa, l'hypocup, toujours présent dans les bons coups ! Aux clips et au Chanus, grosses bises et pinso

A Tibro, Lakaz, Monthoz, les soirées foot, les soirées folles, les vacs...viens reprendre une part de tarte et une mirabelle obligatoire

A Aymeric pour le saucisson et le beignet périmé...je t'attends pour un tioux tiouxard

A Matos (arrêtes de te crémer vieille tantooz), **William Boulila** (houhouhou), **Mouss**, **Denier** (le mulot), **Victor**, **JB**, **JM**, **Jean Marrant**, **Tronel**, **Boston**, **Yann**, **Shabbat**, **Antoine...**

C'est toujours un plaisir de vous voir les mecs !

A tous mes amis rencontrés en médecine, des années d'études à Laennec, au CHA et des tas de bons moments passés ensemble, nos anniversaires, les soirées médecines, les galas...

A Karine et à ce voyage inoubliable à Nouméa !

A David, mon fameux lobster des Cyclades et de Guadeloupe

A Virginie, **Benoit**, **Donatien**, **Cécile**, **Elsa**, **Manfred**, **Charles**, **Flore**, **Emilie**, **Clémence**, **Mélanie**, **Pauline**, **Antoine C**, **Geoffroy**

A ma Sara, ma plus belle rencontre à Nancy. La vie ensemble est pleine de rire, de joie et de bonheur, pourvu que cela ne s'arrête jamais.
Je t'aime

SERMENT

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque ».

TABLE DES MATIERES

PREMIERE PARTIE :INTRODUCTION.....	21
I. LE SYNDROME DE BINDER.....	22
1. Définition.....	22
2. Epidémiologie	22
3. Clinique.....	23
4. Etudes céphalométriques du syndrome de Binder	24
5. Traitement.....	24
6. Controverse	25
II. L' ARTICULATION PALATO-PREMAXILLAIRE	27
1. Anatomie descriptive.....	27
a. Le palais secondaire	27
b. Le palais primaire	28
c. Vomer et canal incisif.....	29
d. Articulation voméro-prémaxillaire.....	31
2. Embryologie	32
a. Phylogenèse	32
b. Embryologie de la face.....	32
c. Développement embryologique du nez.....	34
1. Nez olfactif	34
2. Nez respiratoire.....	35
3. Palais primaire (prémaxillaire)	38
BIBLIOGRAPHIE.....	40

DEUXIEME PARTIE : ARTICLE :LA SUBDUCTION PALATO-PREMAXILLAIRE EST-ELLE UNE CARACTERISTIQUE DU SYNDROME DE BINDER ?	43
RESUME.....	45
INTRODUCTION	46
MATERIELS ET METHODES	48
RESULTATS.....	50
DISCUSSION	51
CONCLUSION.....	54
BIBLIOGRAPHIE.....	55
ANNEXES	57
TROISIEME PARTIE :CONCLUSION ET PERSPECTIVES	62

PREMIERE PARTIE :
INTRODUCTION

I. LE SYNDROME DE BINDER

1. Définition

Le syndrome de Binder est également connu sous le terme de dysplasie maxillo-nasale ou encore dysostose maxillo-faciale. C'est un syndrome malformatif congénital très rare touchant essentiellement l'étage moyen de la face dont le premier cas a été décrit par Noyes en 1939¹, mais qui a été individualisé par Binder en 1962 à partir de la description de 3 cas².

2. Epidémiologie

Ce syndrome survient chez environ 1 nouveau-né sur 10 000 mais est probablement sous-évalué (source Orphanet). La transmission n'est pas connue, la plupart des cas étant sporadique. Certaines études ont cependant montré des formes familiales suggérant une transmission autosomique récessive ou dominante à faible pénétrance^{3,4}.

3. Clinique

Binder a retenu à partir de l'observation de trois patients six caractéristiques principales :

- nez plat et vertical
- malposition des os propres du nez
- hypoplasie intermaxillaire avec malocclusion
- hypoplasie ou absence d'épine nasale antérieure
- atrophie de la muqueuse nasale
- absence de sinus frontaux (facultatif)

Les présentations cliniques de ce syndrome sont cependant souvent multiples : typiquement le visage est aplati à son tiers moyen (hypoplasie médio faciale) avec un nez anormalement court, plat et vertical, un prognathisme mandibulaire, une malocclusion de classe III d'Angle⁵. L'angle nasofrontal peut être plus obtus à cause d'un dorsum osseux vertical et d'un défaut de projection de la glabelle⁶. La pointe du nez apparaît écrasée et les ailes du nez ballonisées. Les orifices narinaux sont de forme semi-lunaire ou triangulaire⁷. La columelle est courte et l'angle nasolabial est très aigu avec une lèvre supérieure convexe⁸.

La présentation clinique est donc assez polymorphe mais tous les auteurs semblent s'accorder sur le défaut de projection du nez fibrocartilagineux et la rétrusion du prémaxillaire⁹.

4. Etudes céphalométriques du syndrome de Binder

Les études radio-céphalométriques du profil confirment que les anomalies squelettiques sont essentiellement localisées au maxillaire. Horswel et al. ont montré que le maxillaire était hypoplasique dans le sens vertical ainsi que dans le sens antéro-postérieur¹⁰. Les principales variables céphalométriques évoluent de la même manière que chez des enfants normaux^{11,12}. L'insuffisance de projection du maxillaire n'entraîne pas systématiquement des troubles de l'articulé dentaire même si certains décrivent un pseudo prognathisme mandibulaire avec une classe III d'Angle¹³.

Aucune étude scanographique n'est publiée à notre connaissance.

5. Traitement

Le traitement du syndrome de Binder est souvent complexe et nécessite une coopération multidisciplinaire entre orthodontiste, chirurgien ORL, maxillo-faciale et plastique. Les éventuels problèmes de malocclusion sont traités en premier lieu par l'orthodontiste. Le traitement chirurgical de la déformation septopyramidale est ensuite sujet à controverse, essentiellement concernant l'âge idéal pour le réaliser et la technique chirurgicale¹⁴. Le traitement dépend dans tous les cas de la sévérité des déformations et est à adapter au cas par cas.

Certaines équipes utilisent des greffes cartilagineuses de cartilage costal pour projeter la pyramide nasale et avancer le prémaxillaire, positionnées par double abord externe et vestibulaire¹⁴, d'autres réalisent des ostéotomies de Lefort associées aux greffes cartilagineuses¹⁵. Des implants en polyéthylène ont également été utilisés¹⁶. Le suivi orthodontique pré et post opératoire est fondamental. Le retentissement psychologique chez ces patients souvent d'âge scolaire demande une attention particulière.

6. Controverse

Certains auteurs ne considèrent pas le syndrome de Binder comme une entité à part entière mais plutôt comme une variante allélique de la chondrodysplasie punctata^{17,18}. La chondrodysplasie punctata (CP) regroupe plusieurs formes : CP rhizomélique, non rhizomélique, lié à l'X et la chondrodysplasie brachytéléphalangique. Cette dernière associe une dysmorphie faciale très marquée (dysostose maxillo-nasale de Binder), des calcifications prédominant au tarse et aux membres inférieurs et une hypoplasie des phalanges distales¹⁹. Certains considèrent donc le syndrome de Binder comme une forme mineure de CP.

Binder pensait lui qu'il s'agissait d'une forme mineure d'arhinencéphalie (spectre de l'holoprensephalie)², bien que les patients ne présentent pas de

troubles de l'odorat pour soutenir cette hypothèse. Certains ont publié des petites séries de cas de syndrome de Binder associés à des malformations vertébrales²⁰, d'autres associés à une achalasie du cardia et des anomalies du système nerveux autonome²¹, d'autres encore associés à des calcifications du calcaneum³. Certains patients présentaient également un retard mental moyen¹⁷. Cela souligne bien le flou autour de la définition et de l'étiologie du syndrome de Binder.

II. L'ARTICULATION PALATO-PREMAXILLAIRE

1. Anatomie descriptive

a. Le palais secondaire

Le palais osseux secondaire est situé en arrière du prémaxillaire (ou palais primaire). Il est constitué par la réunion d'avant en arrière des apophyses palatines des maxillaires dans ses deux tiers antérieurs, et des apophyses horizontales des os palatins dans son tiers postérieur. La muqueuse buccale palatine est marquée d'un raphé médian, témoin de la suture de ces os pairs sur la ligne médiane. Le raphé médian est marqué en avant par une éminence : le tubercule palatin en regard du foramen incisif.

Le palais mou en arrière est la réunion des fibres des muscles tenseurs du voile du palais, des muscles élévateurs du voile du palais, des muscles palato-glosses et palato-pharyngiens²².

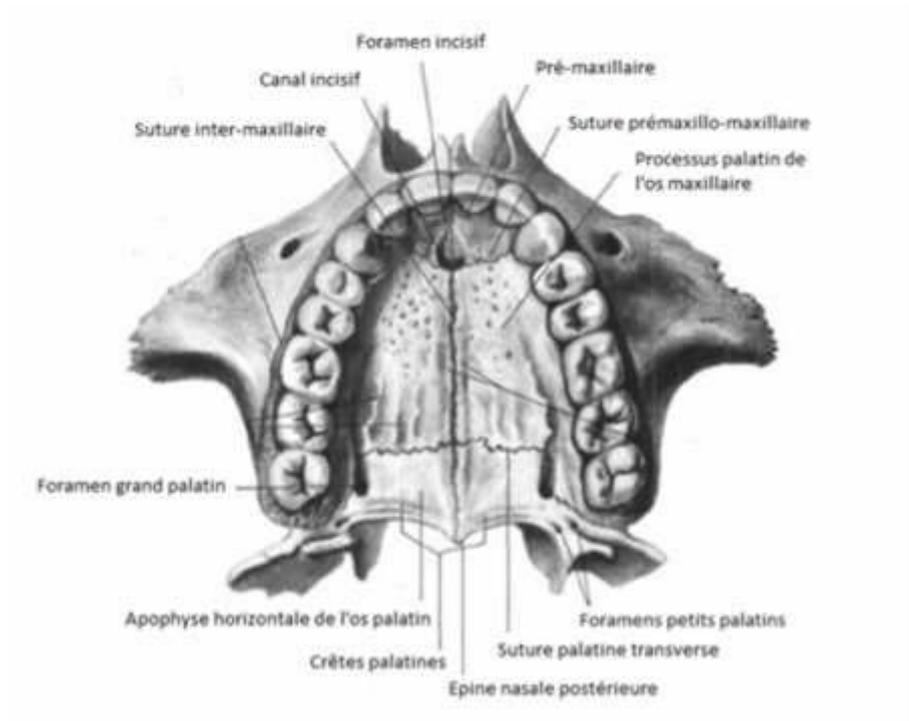


Figure 1 : Vue inférieure du palais secondaire

b. Le palais primaire

Le prémaxillaire est l'os au sein duquel se développent les 4 incisives supérieures : deux centrales et deux latérales. On décrit d'avant en arrière : l'épine nasale antérieure ou épine antérieure du prémaxillaire, les piliers prémaxillaires, la proue osseuse prémaxillaire portant les 4 incisives, la crête médiane correspondant à la fusion précoce des deux ébauches embryonnaires du prémaxillaire et le canal incisif.

c. Vomer et canal incisif

Le vomer est un os unique, quadrilatère, mince et médian. Il possède deux faces et quatre bords. Le bord supérieur est divisé en deux lamelles, les ailes du vomer, ménageant entre elles une gouttière qui répond à la crête médiane de la face inférieure du sphénoïde. Le bord antérieur, fortement oblique en bas et en avant, est lui aussi divisé en deux lamelles ménageant une rainure dans laquelle pénètre en haut le bord postérieur de la lame perpendiculaire et en bas le cartilage de la cloison septale. Son bord inférieur s'articule en avant avec le bord postérieur de la crête incisive du prémaxillaire par un segment très échancré. Le bord inférieur s'articule avec le processus palatin du maxillaire et la lame horizontale du palatin²³.

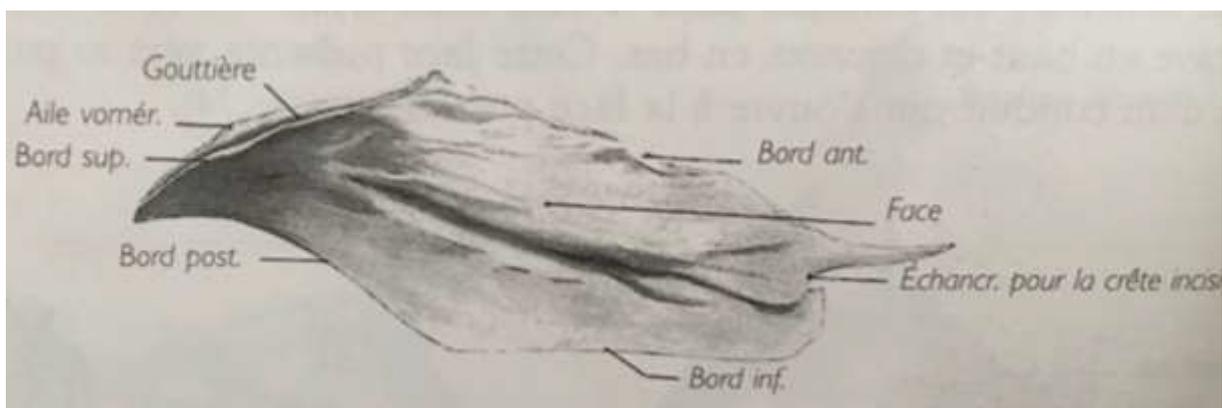


Figure 2 : Vomer, vue latérale (tiré de "Anatomie humaine" de Rouvière)

Le canal incisif est situé dans le palais osseux. Il a la forme d'un entonnoir avec une ouverture buccale unique, le foramen incisif, et une ouverture au plancher de chaque fosse nasale de part et d'autre du septum nasal, les orifices de Stenson. Il est fréquemment décrit deux canalicules accessoires supplémentaires : les foramens de Scarpa. Le canal incisif laisse passer l'artère nasopalatine, branche de l'artère maxillaire, et le nerf nasopalatin, branche du nerf trigéminal. Il contient également de la graisse et des glandes salivaires^{24,25}.

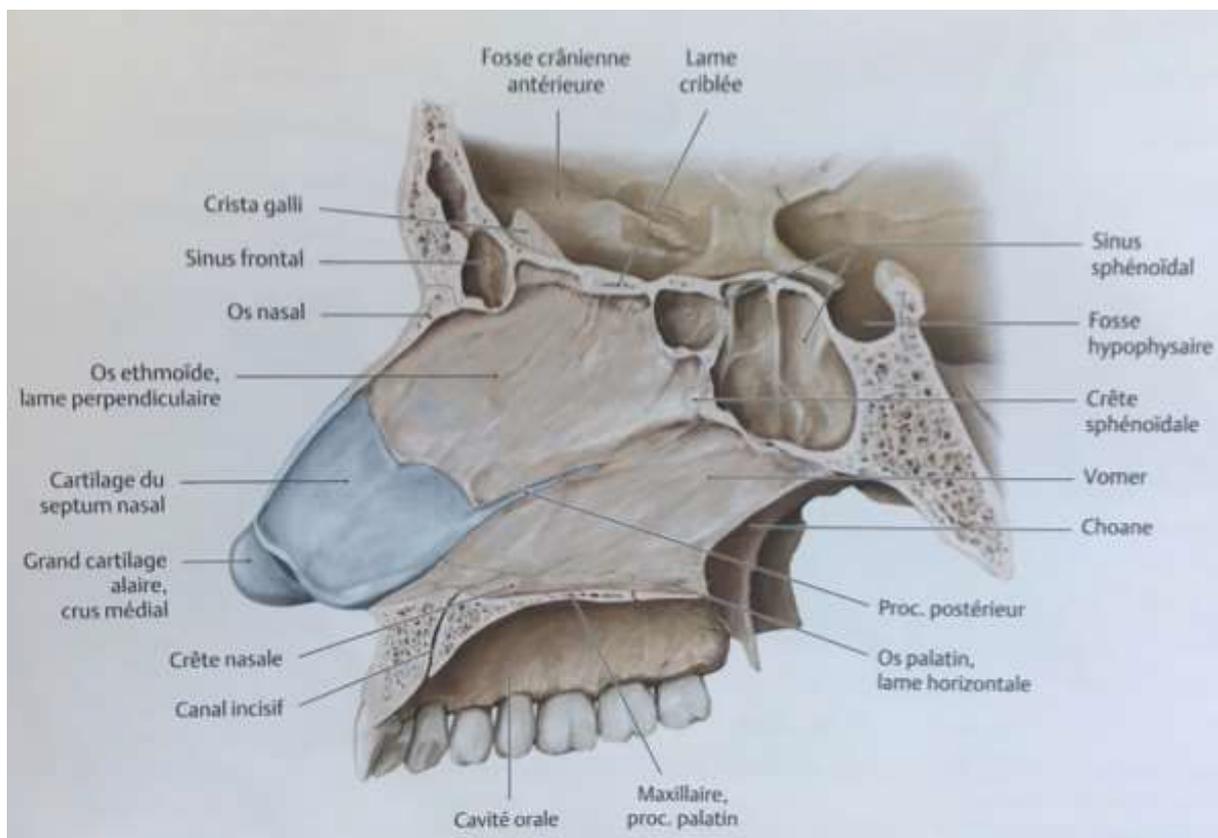


Figure 3 : Vue paramédiane du septum nasal et du canal incisif (Atlas d'Anatomie, Prométhée)

d. Articulation voméro-prémaxillaire

L'étude radiologique de l'articulation voméro-prémaxillaire a été rendue possible par l'invention du scanner dans les années 80, suivie plus récemment du développement de l'imagerie par faisceau conique (Cone Beam). Elle a surtout été étudiée à travers l'anatomie du canal incisif pour ses applications en implantologie dentaire²⁶. Plus récemment, à la lumière de la théorie évo-dévo, qui sera développée dans le paragraphe suivant, l'articulation voméro-prémaxillaire a été étudiée comme témoin de l'embryogenèse. Il apparaît que les vomers, éléments originaires du palais secondaire, fusionnent sur la ligne médiane puis se verticalisent en prenant appui sur le prémaxillaire et en s'impactant dans le canal incisif, aboutissant à une incarceration de l'angle antéro-inférieur du vomer dans le canal incisif²⁷. Pour autant, si plusieurs études ont analysé en détail le canal incisif, à notre connaissance aucune ne s'est intéressée à l'articulation palato-prémaxillaire.

2. Embryologie

a. Phylogenèse

La théorie évo-dévo, ou théorie phylontogénique, suppose que le développement embryologique du nez est conditionné par ses origines phylogéniques. Les étapes de la formation de l'organe nasal tout au long de l'évolution des espèces permettent de comprendre l'anatomie complexe du nez humain. Le nez olfactif provient en fait des placodes olfactives du bourgeon frontal et le nez respiratoire provient des plaques palatines des maxillaires. Tous deux ont donc des origines embryologiques différentes²⁸.

b. Embryologie de la face

A la quatrième semaine de vie intra-utérine, les massifs mésenchymateux entourant le stomodeum (bouche primitive de l'embryon) se différencient en cinq bourgeons faciaux : le bourgeon frontal médian, deux bourgeons maxillaires et deux bourgeons mandibulaires.

De chaque côté du bourgeon frontal se forme à la 4ème semaine un épaissement d'ectoderme : les placodes olfactives. Puis à la 5ème semaine se forme un bourrelet entourant chaque placode olfactive formant les bourgeons

nasaux externes et internes. Les placodes olfactives s'invaginent pour former les cupules olfactives.

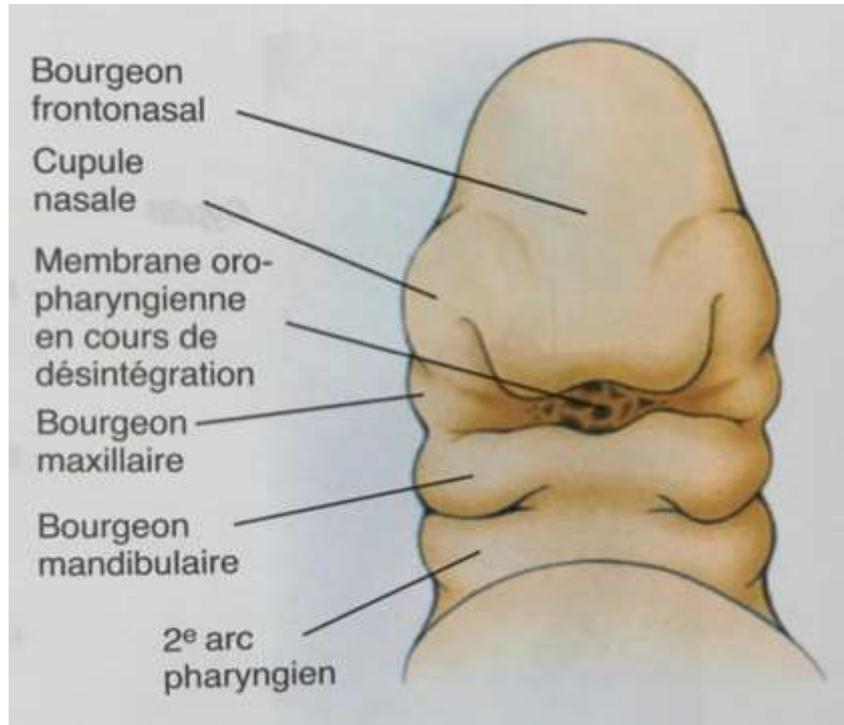


Figure 4 : Vue ventrale d'un embryon à la 5ème semaine (Human Embryology, Larsen)

Au cours de la 6ème et 7ème semaine, les bourgeons nasaux, maxillaires et mandibulaires vont confluer du fait de l'activation des cellules dérivées des crêtes neurales. Les deux bourgeons nasaux internes fusionnent sur la ligne médiane et leur extrémité latérale rejoint l'extrémité du bourgeon nasal externe et le bourgeon maxillaire pour circonscrire le futur orifice narinaire, qui forme en arrière la membrane de Hochstetter (membrane transitoire oro-buccal). Ainsi la partie visible du nez provient de la fusion des cinq bourgeons faciaux : le bourgeon frontal (dorsum nasal), les deux bourgeons nasaux internes (philtrum,

pointe du nez et columelle) et les deux bourgeons nasaux externes (ailes du nez)²⁹.

c. Développement embryologique du nez

1. Nez olfactif

A la 6^{ème} semaine de vie embryonnaire, l'ectoderme des placodes olfactives s'invagine pour donner naissance aux puits olfactifs bordés par les processus olfactifs médians et latéraux. Ces puits olfactifs vont ensuite migrer vers la ligne médiane puis fusionnent en profondeur pour former un unique et large sac olfactif, séparé de la cavité buccale par une fine membrane oro-olfactive (membrane de Hochstetter). Cette dernière se rompt au début de la 7^{ème} semaine pour former les choanes primaires en arrière du processus intermaxillaire. Les deux processus olfactifs médians fusionnent eux pour former le processus intermaxillaire à la fin de la 7^{ème} semaine. Les puits olfactifs se creusent donc d'une part vers la cavité buccale, et d'autre part en direction du tissu cérébral qui donnera naissance aux centres olfactifs. A la 8^{ème} semaine se forme une capsule cartilagineuse séparant les puits olfactifs du cerveau et qui donnera l'ébauche de l'ethmoïde^{28,29}.

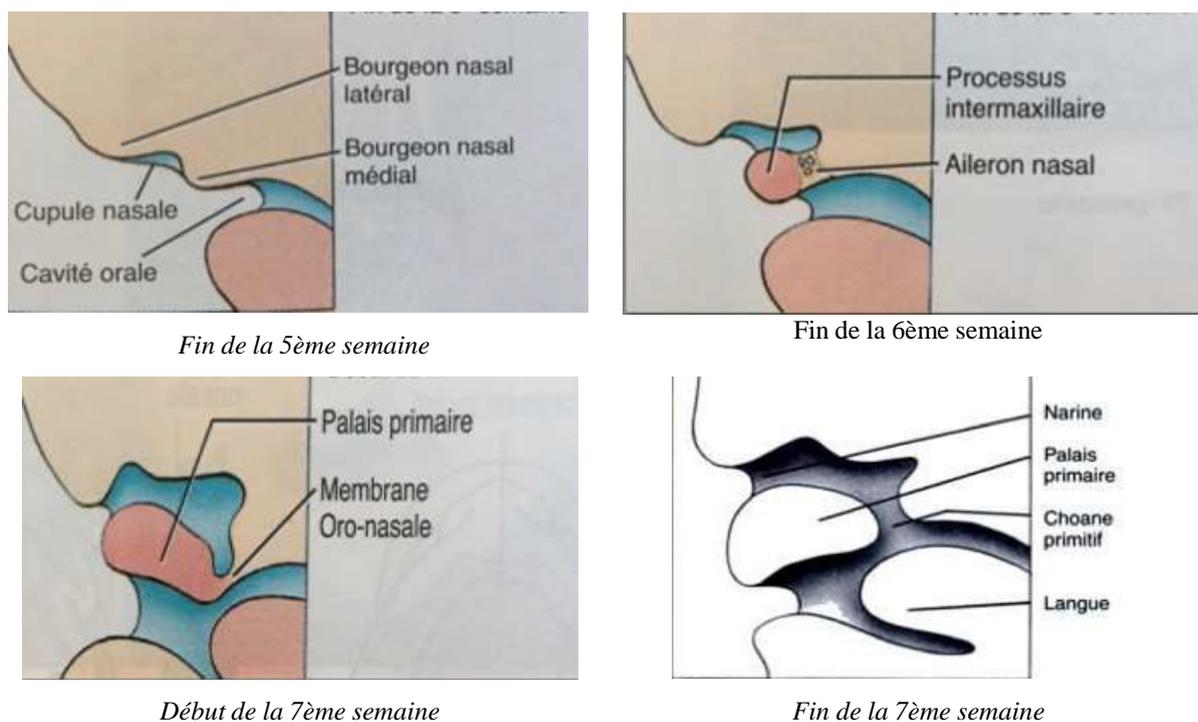


Figure 5. Développement embryologique du nez olfactif (Human Embryology, Larsen)

2. Nez respiratoire

Le développement du nez respiratoire est étroitement lié à celui du palais secondaire et se réalise au début de la 7ème semaine après l'ouverture dans la bouche du nez olfactif. Le palais secondaire se constitue par la formation des processus palatins qui émanent de la face interne des bourgeons maxillaires. Ils progressent initialement vers le bas de part et d'autre de la langue, avant de s'élever soudainement, puis se rejoignent sur la ligne médiane au cours de la huitième semaine. Ils fusionnent alors d'avant en arrière juste en arrière du palais primaire. Leur fusion avec le palais primaire en avant isole les fosses nasales de la cavité buccale. Seul persiste le canal incisif. La transformation

mésenchymateuse du palais secondaire est responsable dans sa portion ventrale d'une ossification endochondrale à l'origine du palais dur, et dans sa portion dorsale de la formation de la musculature du voile du palais.

Les vomers sont les derniers éléments du septum à se mettre en place. Ils se rejoignent sur la ligne médiane dans le palais secondaire qui est initialement plan, en dedans et en arrière des choanes primaires puis s'affrontent et s'élèvent verticalement pour former la cloison médiane du nez respiratoire. Leur croissance progresse ensuite de bas en haut, et probablement d'avant en arrière entre le palais secondaire en bas, le septum du nez olfactif en haut, le sphénoïde en arrière et le prémaxillaire en avant. Ils sont ensuite les premiers éléments du septum à s'ossifier après les centres d'ossification mandibulaires, maxillaires et prémaxillaires. Deux points d'ossification apparaissent à la huitième semaine de vie intra-utérine à la partie postéro-inférieure du septum cartilagineux. Le reste du septum s'ossifie à la naissance. Son centre d'ossification apparaît au milieu du cartilage de la partie pré-chordale de la base du crâne, et s'étend au cartilage septal pour former la lame perpendiculaire de l'ethmoïde²⁹. La cloison nasale a donc des origines embryologiques différentes.

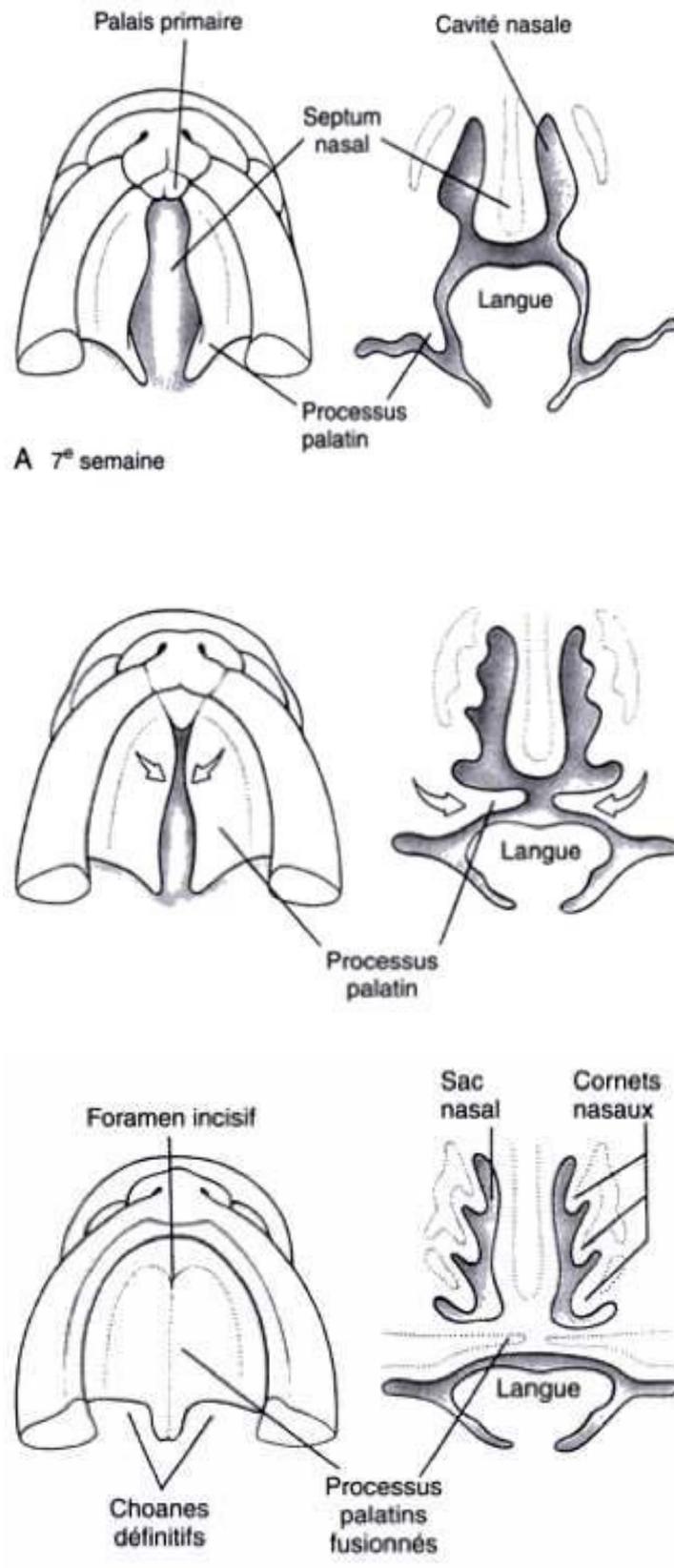


Figure 6. Formation du palais secondaire et du septum nasal de la 7ème à la 10ème semaine (Human Embryology, Larsen)

3. Palais primaire (prémaxillaire)

Le développement du prémaxillaire est mal connu chez l'homme, celui-ci perdant très tôt dans l'embryogenèse son indépendance en fusionnant rapidement avec les os maxillaires. Les sutures sont peu visibles chez l'homme en dehors du canal incisif. Dans le concept évo-dévo, les os prémaxillaires sont des os dermiques (de même que les os dermiques de la voute crânienne) qui se constituent directement par ossification du mésenchyme superficiel du bourgeon frontal sans passer par le stade cartilagineux. Ils se développent donc sous l'ectoderme à la face inférieure du bourgeon frontal en avant des choanes primaires. Les os prémaxillaires représentent le plafond de la bouche primitive de l'embryon.

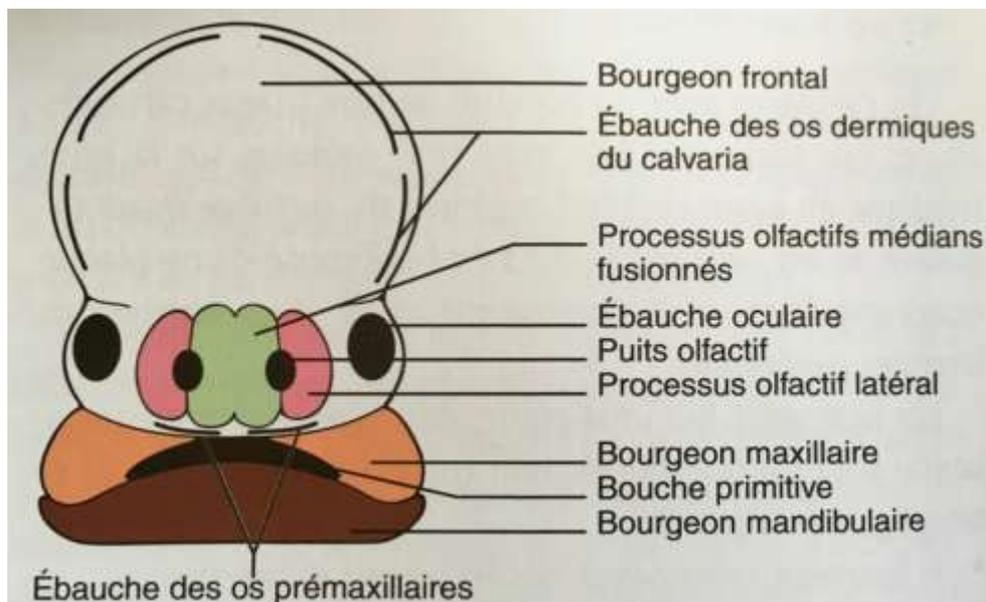


Figure 7. Origine embryologique des os prémaxillaires. (Septoplastie et septorhinoplastie par désarticulation, R. Jankowski)

A travers ces rappels embryologiques et anatomiques, on comprend que le palais secondaire vient buter contre le palais primaire lors de l'embryogenèse. Si cet accollement (affrontement) a une importance embryologique, en particulier dans le développement (projection) antéro-postérieur du palais primaire, on peut imaginer que son défaut entraîne des conséquences phénotypiques telles que celles observées dans le syndrome de Binder. Dans le travail présenté en deuxième partie, nous verrons que l'observation scanographique d'une patiente atteinte de syndrome de Binder a effectivement montré un aspect de subduction palato-prémaxillaire. Pour mieux préciser le rôle de l'articulation palato-prémaxillaire dans le développement embryologique du palais primaire, nous avons voulu savoir si cet aspect de subduction était toujours associé à un défaut de projection du prémaxillaire ; ou plus exactement et par raisonnement inverse, si cet aspect de subduction n'était jamais retrouvé en cas de projection du palais primaire jugée normale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Noyes FB. Case report. *Angle Orthod.* **9**,160-5 (1939)
2. Binder K. Dysostosis maxillo-nasalis, ein arhinencephaler Missbildungskomplex. *Dtsch Zahnaertzl Z* **17**, 438-444 (1962)
3. Horswell, B. B., Holmes, A. D., Levant, B. A. & Barnett, J. S. Cephalometric and anthropomorphic observations of Binder's syndrome: a study of 19 patients. *Plast. Reconstr. Surg.* **81**, 325–335 (1988).
4. Olow-Nordenram, M. & Valentin, J. An etiologic study of maxillonasal dysplasia--Binder's syndrome. *Scand. J. Dent. Res.* **96**, 69–74 (1988).
5. Angle E. Some studies in occlusion. *Angle Orthod* **38**, 79-81 (1968)
6. Carach, B., Woods, M. & Scott, P. Maxillonasal dysplasia (Binder syndrome): a lateral cephalometric assessment. *Aust. Orthod. J.* **18**, 82–91 (2002).
7. Nedev, P. K. The Binder syndrome: review of the literature and case report. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* **72**, 1573–1576 (2008).
8. Quarrell, O. W., Koch, M. & Hughes, H. E. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). *J. Med. Genet.* **27**, 384–387 (1990).
9. Jankowski R. *Septoplastie et Rhinoplastie par désarticulation.* Elsevier Masson ; 2016
10. Horswell, B. B., Holmes, A. D., Barnett, J. S. & Levant, B. A. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome): a critical review and case study. *J. Oral Maxillofac. Surg. Off. J. Am. Assoc. Oral Maxillofac. Surg.* **45**, 114–122 (1987).
11. Olow-Nordenram, M. & Thilander, B. The craniofacial morphology in individuals with maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). A longitudinal cephalometric study of orthodontically untreated children. *Eur. J. Orthod.* **9**, 224–236 (1987).
12. Holmström, H. & Kahnberg, K. E. Surgical approach in severe cases of maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). *Swed. Dent. J.* **12**, 3–10 (1988).

13. Holmström, H. Surgical correction of the nose and midface in maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). *Plast. Reconstr. Surg.* **78**, 568–580 (1986).
14. Draf, W., Bockmühl, U. & Hoffmann, B. Nasal correction in maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome): a long term follow-up study. *Br. J. Plast. Surg.* **56**, 199–204 (2003).
15. Delaire, J., Tessier, P., Tulasne, J. F. & Resche, F. [Clinical and radiological aspects of maxillo-nasal dysostosis: 'naso-maxillo-vertebral syndrome'. A study of 34 new cases (author's transl)]. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.* **80**, 68–82 (1979).
16. Sanjeev, N., Deshpande, S. N. & Juneja, M. H. Binder's syndrome (maxillonasal dysplasia) different treatment modalities: Our experience. *Indian J. Plast. Surg. Off. Publ. Assoc. Plast. Surg. India* **45**, 62–66 (2012).
17. Sheffield, L. J., Halliday, J. L. & Jensen, F. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome) and chondrodysplasia punctata. *J. Med. Genet.* **28**, 503–504 (1991).
18. Serville, F. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome) and chondrodysplasia punctata. *J. Med. Genet.* **29**, 141 (1992).
19. Vrečar, I., Rudolf, G., Peterlin, B. & Lovrecic, L. Brachytelephalangi chondrodysplasia punctata caused by new small hemizygous deletion in a boy presenting with hearing loss. *Mol. Cytogenet.* **8**, 83 (2015).
20. Hopkin, G. B. Hypoplasia of the middle third of the face associated with congenital absence of the anterior nasal spine, depression of the nasal bones, and angle class III malocclusion. *Br. J. Plast. Surg.* **16**, 146–153 (1963).
21. Narcy, C. *et al.* [The association of megaesophagus, Binder's syndrome and dysautonomia: a new neurocristopathy]. *Arch. Fr. Pédiatr.* **44**, 119–121 (1987).
22. F. Legent. Cahiers d'anatomie ORL. Paris, Masson, 1986
23. Atlas d'anatomie Prométhée. Paris, Edition Maloine, 2009
24. Anatomie Humaine Descriptive, topographique et fonctionnelle, Henri Rouvière, 15ème édition. Paris, Masson, 2002
25. Atlas d'anatomie humaine, Sobotta, Lavoisier, 2013

26. Fernández-Alonso, A., Suárez-Quintanilla, J. A., Rapado-González, O. & Suárez-Cunqueiro, M. M. Morphometric differences of nasopalatine canal based on 3D classifications: descriptive analysis on CBCT. *Surg. Radiol. Anat. SRA* **37**, 825–833 (2015).
27. Botti, S., Rumeau, C., Gallet, P. & Jankowski, R. Vomero-premaxillary joint: A marker of evolution of the species. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* **134**, 83–87 (2017).
28. Jankowski Ed.R. The evo-devo origin of the nose, anterior skull base and midface. Paris : Springer ; 2013
29. Human Embryology, third edition, Larsen, 2011

DEUXIEME PARTIE : ARTICLE

LA SUBDUCTION PALATO-PREMAXILLAIRE

EST-ELLE UNE CARACTERISTIQUE DU

SYNDROME DE BINDER ?

**LA SUBDUCTION PALATO-PREMAXILLAIRE EST-ELLE UNE
CARACTERISTIQUE DU SYNDROME DE BINDER ?**

*Théophile de Saint Hilaire¹, Duc Trung Nguyen, MD, PhD¹ Roger Jankowski,
MD, PhD¹, Cécile Rumeau, MD, PhD^{1,2}*

1. Service d'Oto-rhino-laryngologie et chirurgie cervico-faciale, CHRU Nancy Brabois, Allée du Morvan, 54511 Vandoeuvre-les-Nancy (France)

2. EA 3450 DevAH, Développement, Adaptation et Handicap, Université de Lorraine - Faculté de Médecine de Nancy - Laboratoire de Physiologie - 9 Avenue de la Forêt de Haye CS 50184 - 54505 VANDOEUVRE lès NANCY

Auteur correspondant:

Théophile de Saint Hilaire

Service d'ORL au CHRU de Brabois, Allée du Morvan, 54511 Vandoeuvre-les-Nancy

E-mail : theophile.desainthilaire@gmail.com

Tél : 03 83 15 54 14

RESUME

Buts : Le syndrome de Binder est un syndrome malformatif rare dont la définition est clinique. L'étude scanographique d'une patiente présentant ce morphotype retrouvait un aspect de subduction de l'articulation palato-prémaxillaire en coupe sagittale. L'objectif de cette étude était d'analyser cette articulation dans une population témoin non atteinte du syndrome de Binder.

Matériel et Méthodes : Nous avons sélectionné rétrospectivement 50 patients adultes caucasiens ayant un scanner sinusien réalisé entre 2013 et 2016 et présentant un angle naso-labial normal avec une bonne visualisation de l'articulation palato-prémaxillaire sur une seule coupe sagittale. Après analyse concertée de trois observateurs, les patients ont été classés en deux groupes (A et S), selon qu'ils présentaient un aspect d'«affrontement» ou de «subduction» entre palais primaire et secondaire. Parallèlement à l'analyse subjective des observateurs, les mesures suivantes ont été comparées : l'angle palato-prémaxillaire postérieur A_1 , l'angle palato-prémaxillaire supérieur A_2 , le débord « d » du prémaxillaire au-dessus du palais secondaire. **Résultats** : Cinquante patients ont été inclus : 43 dans le groupe A et 7 dans le groupe S. L'angle A_1 était significativement différent entre les groupes ($111,95 \pm 10,22^\circ$ groupe A, versus $130,53 \pm 10,0^\circ$ groupe S, $p=0,0015$). On ne retrouvait pas de différence significative pour les valeurs A_2 et d entre les deux groupes. **Conclusion** : Deux formes d'articulations palato-prémaxillaire, par affrontement ou subduction, ont été décrites dans la population étudiée. L'affrontement est la présentation la plus fréquente. La subduction palato-prémaxillaire ne permet pas à elle-seule de caractériser le syndrome de Binder.

MOTS CLES : syndrome de Binder, articulation palato-prémaxillaire, théorie évo-dévo, angle naso-labial, canal incisif

INTRODUCTION

Le syndrome de Binder est un morphotype très rare décrit pour la première fois par Noyes en 1939¹ et caractérisé par Binder en 1962². Il est également appelé dysplasie maxillo-nasale ou encore dysostose maxillo-faciale. Binder a décrit initialement ce syndrome à partir de l'observation de 3 enfants au morphotype semblable en retenant plusieurs critères : nez plat et vertical, malposition des os propres du nez, hypoplasie intermaxillaire avec malocclusion, hypoplasie ou absence d'épine nasale antérieure, atrophie de la muqueuse nasale et absence de sinus frontaux (facultatif). Plusieurs cas de syndrome de Binder ont été décrits par la suite, avec de grandes variations cliniques, parfois associées à d'autres malformations^{3,4}. Les autres critères phénotypiques identifiés à travers la littérature sont : un angle naso-labial fermé, une columelle courte, des narines horizontales en demi-lune et un philtrum large^{5,6}. Il apparaît finalement que ce syndrome est difficile à caractériser avec précision. Un des points retrouvé constamment reste la fermeture de l'angle naso-labial. Les valeurs normales de cet angle sont classiquement comprises entre 90 et 120°, avec un « idéal » esthétique de 90° à 95° chez l'homme et de 95 à 100° chez la femme^{7,8}. Cependant, les patients atteints de syndrome de Binder présentés dans la littérature ont tous un angle naso-labial inférieur à 70° (mesures personnelles sur la base des photographies publiées).

Dans le cadre d'une demande de correction de dysmorphie nasale, nous avons pris en charge une patiente pouvant répondre à un morphotype de type Binder. Cliniquement, cette patiente de 19 ans présentait un dorsum nasal large, une pointe dédoublée, un dorsum osseux court, une columelle courte, des orifices narinaux triangulaires et asymétriques. De profil, on notait une fermeture prononcée de l'angle naso-labial (56°) avec une columelle qui paraissait très courte et une lèvre supérieure retroussée (Figure 1). L'analyse du

scanner de cette patiente retrouvait un aspect particulier de l'articulation palato-prémaxillaire avec en coupe sagittale une image de subduction du palais secondaire sous le prémaxillaire (ou palais primaire) (Figure 2). Dans cette configuration, le prémaxillaire semblait basculé vers l'arrière, surplombant l'extrémité antérieure des apophyses palatines des maxillaires. Cet aspect de l'articulation palato-prémaxillaire en coupe sagittale médiane apparaissait différent de l'aspect habituel « d'affrontement » entre le palais secondaire et le prémaxillaire (Figure 3). Dans une configuration d'affrontement, les apophyses palatines semblent buter contre le prémaxillaire. Le canal incisif qui les sépare sur la coupe sagittale médiane apparaît alors court et vertical.

Embryologiquement, le développement du palais secondaire et du nez respiratoire est lié à la croissance des plaques palatines des maxillaires⁹. Celles-ci croissent d'abord vers le bas de part et d'autre des bords latéraux de la langue, puis elles s'élèvent au-dessus du dos de la langue et fusionnent rapidement entre elles sur la ligne médiane d'avant en arrière. Le bord antérieur des plaques palatines s'amarrent au bord postérieur du palais primaire en laissant persister le canal incisif, vestige des choanes primaires. Notre hypothèse était donc qu'en cas de subduction palato-prémaxillaire, l'élévation des plaques palatines et leurs fusions sur la ligne médiane s'étaient effectuées en dessous du bord postérieur des prémaxillaires (ou palais primaire) et non pas par affrontement dans le même plan ; ceci conduisant à un défaut de projection du prémaxillaire¹⁰.

Notre objectif était donc de savoir si cet aspect de subduction de l'articulation palato-prémaxillaire pouvait être retrouvé dans une population non Binder.

Pour tester cette hypothèse nous avons étudié l'aspect scanographique de l'articulation palato-prémaxillaire dans une population présumée indemne de syndrome de Binder.

MATERIELS ET METHODES

Nous avons inclus dans cette étude rétrospective 50 sujets adultes caucasiens ayant réalisé un scanner sinusien pour bilan de dysfonctionnement nasal chronique dans le service de radiologie de notre CHU entre 2013 et 2016. L'absence présumée de syndrome de Binder était vérifiée par la mesure sur le scanner d'un angle naso-labial supérieur à 70° (ANL = l'angle formé par la columelle et le segment supérieur de la lèvre blanche). Tous présentaient une épine nasale antérieure et un septum rectiligne. Les critères d'inclusions principaux étaient la bonne visualisation du canal incisif et de l'articulation entre le prémaxillaire et le palais secondaire sur une seule coupe sagittale ainsi que la présence d'une épine nasale antérieure.

Les critères d'exclusion étaient des antécédents de chirurgie sinusienne ou maxillo-faciale et des images de qualité insuffisante (coupes supérieures à 3mm). Il s'agissait de scanners multiplanaires en fenêtre osseuse. L'épaisseur des coupes était en moyenne de 1,5 mm (0,5 à 3 mm). Les scanners ont été réalisés sur les imageurs Aquilion One Toshiba® (coupes natives 0,5 mm) et Aquilion 64 Toshiba ® (coupes natives 1 mm) puis ont été reconstruites en 3D grâce au logiciel Osirix v.5.8.2 pour Mac.

Nous avons analysé chez tous les patients la morphologie de l'articulation palato-prémaxillaire en la classant dans l'un des deux groupes suivants : soit « affrontement » entre palais primaire et secondaire (groupe A, Figure 3 : les deux structures se font face sans se chevaucher), soit « subduction » du palais secondaire sous le palais primaire (prémaxillaire) (groupe S, Figure 4). Le classement des patients dans l'un de ces deux groupes reposait sur l'analyse concertée de trois observateurs (T.S.H, D.T.N, R.J) qui devaient s'accorder pour

décider s'il y avait ou non subduction, c'est-à-dire aspect de glissement du palais secondaire sous le prémaxillaire, morphologie observée dans notre cas de syndrome de Binder (Figure 2).

En supposant que les deux formes de l'articulation engendraient des angles différents autour de l'articulation, nous avons mesuré pour chaque scanner sur la coupe sagittale passant par le canal incisif (règle millimétrique – Logiciel Osirix) (Figure 3 et 4) :

- L'angle A_1 correspondant à l'angle palato-prémaxillaire postérieur qui est l'angle entre le bord postérieur du prémaxillaire et la tangente au segment antérieur du palais secondaire (degré d'inclinaison du prémaxillaire).

- L'angle A_2 correspondant à l'angle palato-prémaxillaire supérieur qui est l'angle entre la tangente au segment antérieur du palais secondaire et la tangente au bord supérieur du prémaxillaire.

- la distance d correspondant au débord du prémaxillaire au-dessus du segment antérieur du palais secondaire, mesuré comme la distance entre la tangente au segment antérieur du palais secondaire et le point le plus haut de l'articulation palato-prémaxillaire.

Les analyses statistiques ont été réalisées par le logiciel SAS 9.1 (SAS Institute, Inc., Cary, NC). Les caractéristiques entre les groupes ont été comparées grâce au test exact de Fisher et au test de Wilcoxon-Mann-Whitney pour les variables continues. Une valeur de $p < 0,05$ était considérée comme significative.

RESULTATS

Cinquante scanners ont été inclus, représentant 20 hommes et 30 femmes. Quarante-trois patients (âge moyen $39,4 \pm 13,5$ ans) présentaient un affrontement palato-prémaxillaire (groupe A) et 7 patients (âge moyen $41,6 \pm 19,9$ ans) une subduction palato-prémaxillaire (groupe S). Dans le groupe A il y avait 17 hommes et 26 femmes. Dans le groupe S, il y avait 3 hommes et 4 femmes. Les deux groupes étaient comparables en terme d'âge ($p = 0,85$) et de sexe ($p=1$).

L'angle naso-labial (ANL) était mesuré en moyenne dans le groupe A à $112,8 \pm 15,5^\circ$ et dans le groupe S à $105,3 \pm 19,8^\circ$ ($p = 0,55$).

La valeur moyenne de A_1 était statistiquement différente entre les deux groupes : $112 \pm 10,2^\circ$ dans le groupe A contre $130,5 \pm 10,0^\circ$ dans le groupe S ; $p=0,0015$. A l'inverse, la valeur moyenne de A_2 n'était pas statistiquement différente entre les deux groupes : $15,3 \pm 11,7^\circ$ dans le groupe A et $9,5 \pm 4,6^\circ$ dans le groupe S ; $p=0,36$.

La valeur moyenne de d était de $4,3 \pm 1,9$ mm dans le groupe A et de $5,1 \pm 2,1$ mm dans le groupe S ($p=0,3$). (Tableau 1)

La patiente porteuse du syndrome de Binder présentait les valeurs suivantes : ANL= 56° ; $A_1 = 140,2^\circ$; $A_2 = 8,9^\circ$; $d = 4,9$ mm. (Tableau 2)

Dans chaque groupe, les paramètres mesurés n'étaient pas significativement différents en fonction du sexe (Tableau 3).

DISCUSSION

La subduction palato-prémaxillaire observée dans notre cas de syndrome de Binder nous a conduits à étudier cette articulation dans une population témoin considérée comme non Binder. La morphologie nasale normale n'ayant qu'une définition subjective, déterminée par des considérations d'harmonie et d'esthétisme, nous cherchions un critère simple permettant de caractériser le syndrome de Binder, comme par exemple la présentation scanographique de l'articulation palato-prémaxillaire. Dans la littérature, l'angle naso-labial dans le syndrome de Binder est systématiquement aiguë, et lorsque sa valeur est précisée, elle ne dépasse jamais 70° dans les cas publiés¹¹. C'est pourquoi nous avons sélectionné de manière arbitraire notre population non Binder parmi des patients ayant un angle naso-labial supérieur à 70° . La mesure de l'angle naso-labial confirmait que cet angle était beaucoup plus ouvert dans notre population (112° en moyenne homme et femme confondus) que dans notre cas de syndrome de Binder (56°).

Le classement subjectif des patients en deux groupes, selon qu'ils présentaient un « affrontement » ou une « subduction » de l'articulation palato-prémaxillaire, a montré une majorité d'aspect en « affrontement » (86%). Seuls 7 patients (soit 14%) présentaient un aspect de « subduction » du palais secondaire sous le palais primaire dans la population étudiée. Dans les deux groupes l'âge, le sexe et l'angle naso-labial avaient des valeurs comparables. La mesure de l'angle A_1 revenait à mesurer l'inclinaison du canal incisif. On retrouvait une différence significative entre le groupe A et le groupe S. Un angle A_1 plus ouvert était corrélé à la subduction du palais secondaire sous le palais primaire. On retrouvait des valeurs similaires d'angle A_1 dans notre cas de Binder avec un angle ouvert de $140,2^\circ$. Il semblerait que la subduction du palais

secondaire sous le palais primaire provoque un glissement de l'articulation et logiquement une ouverture de l'angle A_1 . Lorsqu'un affrontement se produit la poussée du palais secondaire contre le palais primaire conduit à une verticalisation du canal incisif et donc à une fermeture de l'angle A_1 .

Les mesures de l'angle A_2 et de « d » visaient à identifier un défaut de projection du prémaxillaire par absence de poussée des apophyses palatines contre le prémaxillaire. La hauteur « d » mesurait la hauteur du prémaxillaire débordant le palais secondaire. On ne retrouvait pas de différence significative entre les deux groupes sur ces deux mesures. Ceci peut être dû à la différence d'effectif des groupes, et donc à un manque de puissance de l'étude, la forme « affrontement » étant prépondérante dans la population générale par rapport à la forme « subduction ». On note tout de même une tendance à un angle A_2 plus fermé dans le groupe S que dans le groupe A. Lorsque le palais secondaire n'affronte pas le palais primaire, l'absence de poussée entre les deux structures pourrait conduire à une « parallélisation » de l'angle palato-prémaxillaire supérieur A_2 qui se ferme, voir qui devient nul dans certains cas. Il reste impossible de conclure sur ce point vu la grande variabilité des valeurs dans le groupe A (de 0 à 46°). De plus selon la courbure entre partie proximale et distale du palais secondaire, l'angle A_2 pouvait se présenter de façon inversée entre patients d'un même groupe, sans que cette inversion ne soit liée à la valeur absolue de l'angle lui-même.

Concernant la valeur de d, soit le débord du prémaxillaire au-dessus du segment antérieur du palais secondaire, on ne notait pas non plus de différence significative entre les groupes A et S. Il semblait toujours exister une élévation similaire du prémaxillaire au-dessus du segment antérieur du palais secondaire, quelle que soit la forme de l'articulation. On peut supposer que même en cas de fermeture du palais secondaire sous le prémaxillaire lors du développement embryologique, il persiste tout de même une impaction qui pousse le prémaxillaire vers le haut. Le défaut principal d'un tel agencement est

possiblement plus un défaut de projection vers l'avant que vers le haut, non testé par la mesure de d.

Si l'on analyse l'angle naso-labial par groupe, on constate qu'il est légèrement plus fermé dans le groupe S (105°) que dans le groupe A (113°), sans toutefois être significative (p= 0,55). La différence d'effectif des groupes nous empêche de conclure de manière formelle mais on suppose que la subduction du palais secondaire sous le palais primaire participe à fermer l'angle naso-labial. La bascule arrière du prémaxillaire pourrait favoriser l'invagination de la lèvre supérieure sous la columelle et entraîner la fermeture de l'angle naso-labial.

Dans la théorie évo-dévo, la formation du septum respiratoire par adossement et verticalisation des vomers se fait de bas en haut et d'avant en arrière par leur impaction dans le canal incisif¹². Leur croissance progresse entre le palais secondaire fusionné en bas, le septum olfactif en haut, le sphénoïde en arrière et le palais primaire en avant. Dans notre cas de syndrome de Binder, la fusion des plaques palatines se serait donc produite sous le palais primaire et non pas en arrière de celui-ci, laissant une bascule du palais primaire vers l'arrière. L'hypothèse d'une origine embryologique du syndrome de Binder est étayée par une étude de diagnostic pré-natal du syndrome de Binder à propos de deux cas¹³. Certains auteurs ont également suggéré qu'un déficit en vitamine K durant la grossesse pouvait être responsable de ce syndrome¹⁴.

Bien que l'aspect de subduction du palais secondaire sous le palais primaire soit retrouvé dans la population générale, on note une nette majorité d'aspects en affrontement palato-prémaxillaire dans la population non Binder étudiée. Si la subduction palato-prémaxillaire ne peut être considérée comme pathognomonique du syndrome de Binder, elle pourrait être une variante

nécessaire, les conséquences phénotypiques pathologiques relevant de l'association à d'autres facteurs.

Etant donné la variabilité phénotypique et la subjectivité des critères cliniques du syndrome de Binder, plusieurs critères radiologiques seraient intéressants à identifier. Ces résultats méritent d'être étoffés par l'étude de plusieurs cas de syndrome de Binder ; mais les cas sont rares et ceux ayant bénéficié d'un scanner encore d'avantage. Nous avons tenté de retrouver d'autres dossiers scanographiques dans plusieurs CHU de France mais sans succès. L'intérêt de mener une étude prospective en regroupant les cas éparses a été envisagé car une meilleure connaissance radiologique de ce syndrome pourrait être une aide au diagnostic, mais pourrait peut-être également permettre des propositions thérapeutiques adaptées à la compréhension des malformations^{15,16,17}.

CONCLUSION

Il existe dans la population générale deux formes d'articulation palato-prémaxillaire : soit par « affrontement » soit par « subduction » entre palais primaire et secondaire. La subduction palato-prémaxillaire n'est pas pathognomonique du syndrome de Binder, notre étude retrouvant plusieurs cas de subduction radiologique chez des patients avec un angle naso-labial considéré comme normal. Cependant, notre étude montre que la subduction du palais secondaire sous le palais primaire est rare dans la population générale.

CONFLITS D'INTERET

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt concernant cette étude.

REMERCIEMENTS

Nous remercions particulièrement le Pr François Disant du CHU de Lyon pour nous avoir fait partager ses connaissances sur le syndrome de Binder.

BIBLIOGRAPHIE

1. Noyes FB. Case report. *Angle Orthod.* 1939;9:160-5
2. Binder K. Dysostosis maxillo-nasalis, ein arhinencephaler Missbildungskomplex. *Dtsch Zahnartzl Z* 1962;17: 438-44
3. Sheffield, L. J., Halliday, J. L. & Jensen, F. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome) and chondrodysplasia punctata. *J. Med. Genet.* 1991;28:503–504
4. Serville, F. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome) and chondrodysplasia punctata. *J. Med.Genet.* 1992;29:141
5. Carach, B., Woods, M. & Scott, P. Maxillonasal dysplasia (Binder syndrome): a lateral cephalometric assessment. *Aust. Orthod. J.* 2002;18:82–91
6. Dyer, F. M. V. & Willmot, D. R. Maxillo-nasal dysplasia, Binder's syndrome: review of the literature and case report. *J. Orthod.* 2002;29:15–21
7. Armijo, B. S., Brown, M. & Guyuron, B. Defining the ideal nasolabial angle. *Plast. Reconstr. Surg.* 2012;129:759–764
8. Brown, M. & Guyuron, B. Redefining the ideal nasolabial angle: Part 2. Expert analysis. *Plast. Reconstr. Surg.* 2013;132:221–225
9. Jankowski Ed.R. The evo-devo origin of the nose, anterior skull base and midface. Paris : Springer ; 2013
10. Jankowski R. Septoplastie et Rhinoplastie par désarticulation. Elsevier Masson ; 2016
11. Quarrell, O. W., Koch, M. & Hughes, H. E. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome). *J. Med. Genet.* 1990;27:384–387
12. Botti, S., Rumeau, C., Gallet, P. & Jankowski, R. Vomero-premaxillary joint: A marker of evolution of the species. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* 2017;134:83–87
13. Cantarell, S. M. *et al.* Prenatal diagnosis of Binder's syndrome: report of two cases. *Clin. Exp. Obstet. Gynecol.* 2016;43:279–283

14. Howe, A. M., Webster, W. S., Lipson, A. H., Halliday, J. L. & Sheffield, L. J. Binder's syndrome due to prenatal vitamin K deficiency: a theory of pathogenesis. *Aust. Dent. J.* 1992;37:453–460
15. Draf, W., Bockmühl, U. & Hoffmann, B. Nasal correction in maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome): a long term follow-up study. *Br. J. Plast. Surg.* 2003;56:199–204
16. Horswell, B. B., Holmes, A. D., Barnett, J. S. & Levant, B. A. Maxillonasal dysplasia (Binder's syndrome): a critical review and case study. *J. Oral Maxillofac. Surg. Off. J. Am. Assoc. Oral Maxillofac. Surg.* 1987;45:114–122
17. Deshpande, S. N. & Juneja, M. H. Binder's syndrome (maxillonasal dysplasia) different treatment modalities: Our experience. *Indian J. Plast. Surg. Off. Publ. Assoc. Plast. Surg. India* 2012;45:62–66

ANNEXES

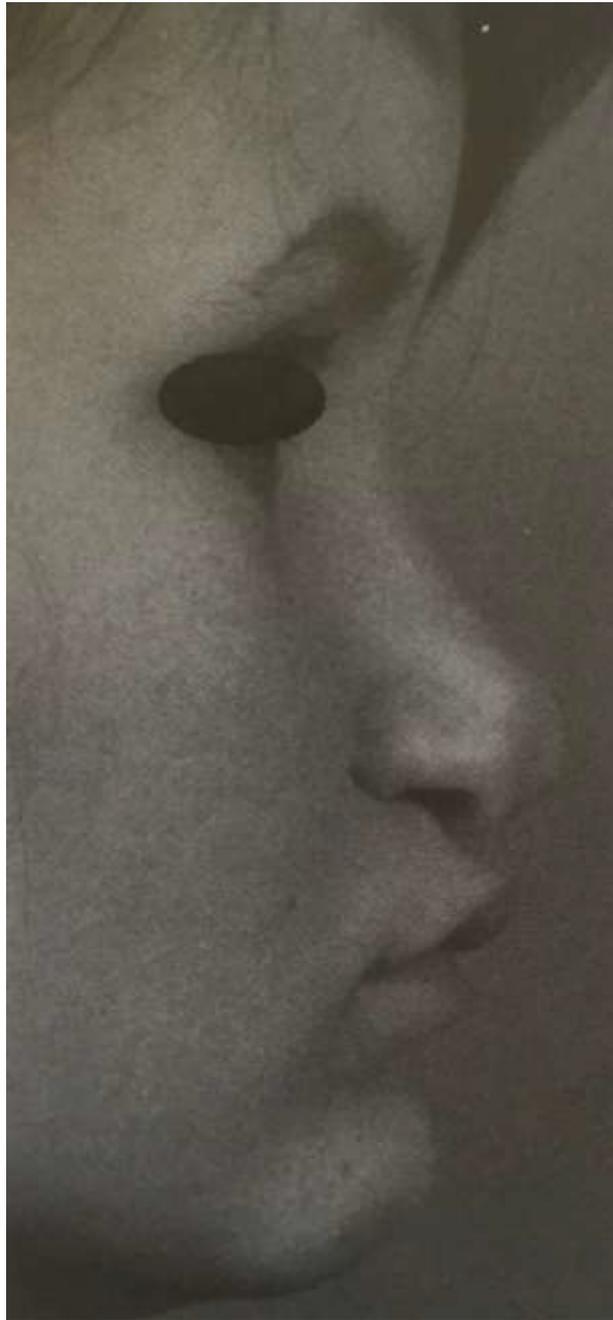


Figure 1. Photographie de profil du syndrome de Binder

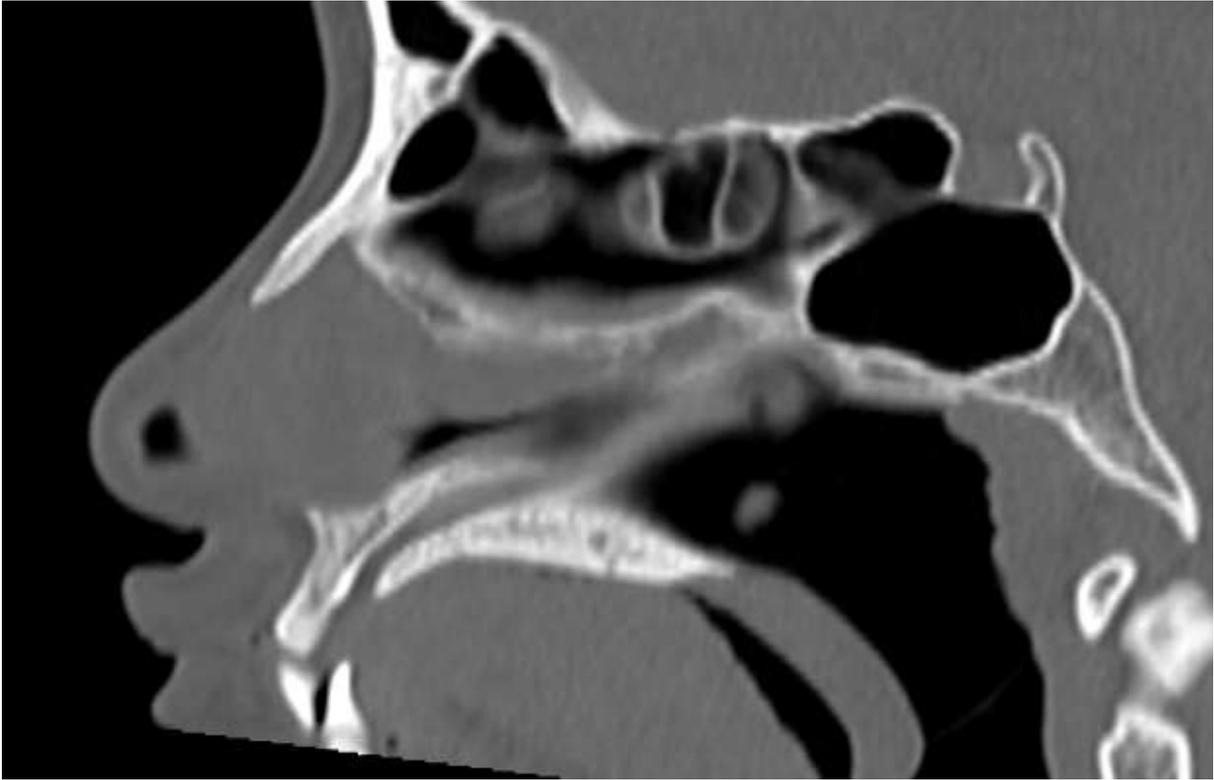
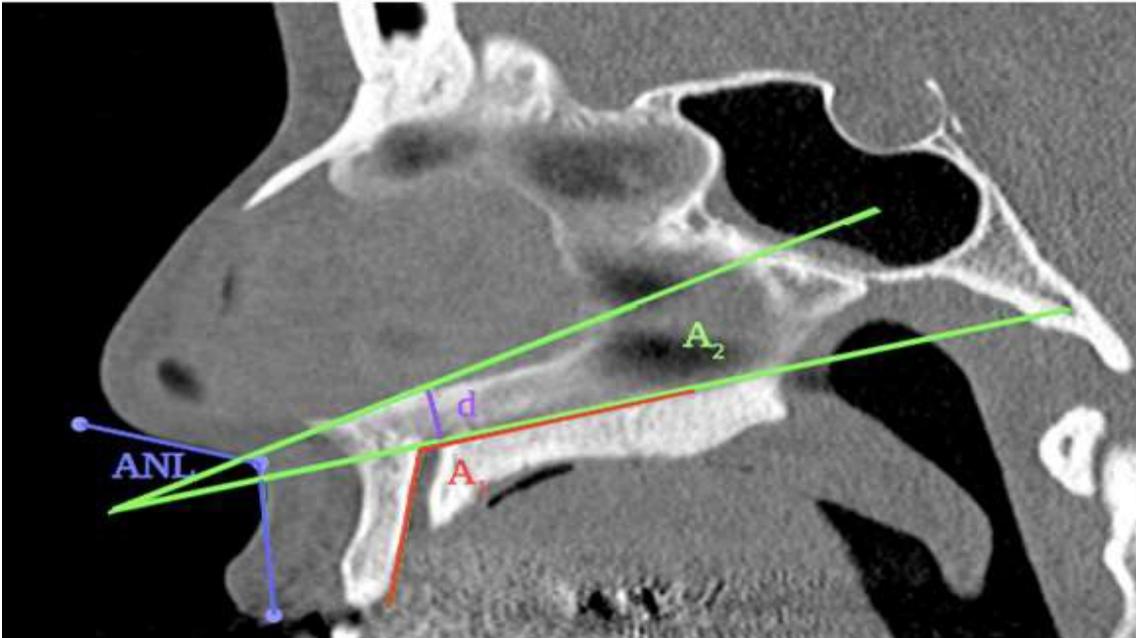
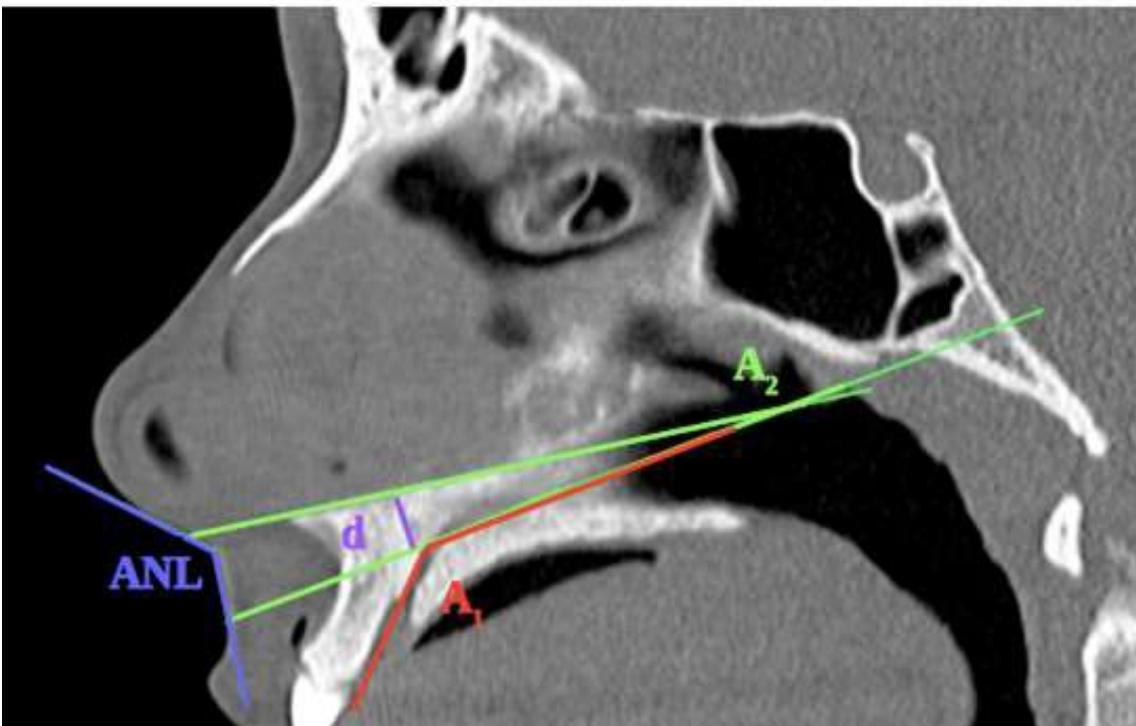


Figure 2. Coupe scanographique sagittale du syndrome de Binder avec subduction palato-prémaxillaire



ANL : angle naso-labial A₁ : angle palato-prémaxillaire postérieur.
 A₂ angle palato-prémaxillaire supérieur. **d** : hauteur du prémaxillaire au-dessus du palais secondaire.

Figure 3. Mesures effectuées chez un patient du groupe affrontement A



ANL : angle naso-labial A₁ : angle palato-prémaxillaire postérieur.
 A₂ angle palato-prémaxillaire supérieur. **d** : hauteur du prémaxillaire au-dessus du palais secondaire.

Figure 4. Mesures effectuées chez un patient du groupe subduction S

Tableau 1. Valeurs moyennes et écart-type des mesures des groupe A et S

	Gp A (n=43)	Gp S (n= 7)	p
Age	39,36± 13.53	41.57 ± 19.91	0.85
Sexe F/H	26/17	4/3	1.0
ANL	113 ± 15,5°	105 ± 19.8°	0.55
A ₁	112 ± 10.2°	131 ± 10.0°	0.0015
A ₂	15.3 ± 11.7°	9.5 ± 4.6°	0.36
d (en mm)	4.3 ± 1.9	5.1 ± 2.1	0.3

A : patients avec affrontement. **S** : patients avec subduction. **ANL** : angle naso labial **A₁** : angle palato-prémaxillaire postérieur. **A₂** : angle palato-prémaxillaire supérieur. **d** : hauteur du pré maxillaire au-dessus du palais secondaire.

Tableau 2. Valeurs mesurées de la patiente porteuse du syndrome de Binder

Age	19
Sexe	F
ANL	56°
A ₁	140,2°
A ₂	8,9°
d (en mm)	4,9

ANL : angle naso labial **A₁** : angle palato-prémaxillaire postérieur. **A₂** : angle palato-prémaxillaire supérieur. **d** : hauteur du pré maxillaire au-dessus du palais secondaire.

Tableau 3. Valeurs moyennes et écart-types en fonction des groupes et du sexe

	Gp A (n=43)			Gp S (n= 7)		
	Femme (n= 26)	Homme (n = 17)	p	Femme (n= 4)	Homme (n= 3)	p
Age	41.38± 12.98	36.18± 14.14	0,22	43.25± 20.9	39.33± 22.81	0,86
ANL	114.42± 12.68	110.39± 19.18	0,57	98.15± 24.32	114.9± 6.95	0,41
A ₁	113.54± 9.7	109.52± 10.82	0,21	136.33± 4.82	122.80± 10.4	0,26
A ₂	12.41± 8.82	19.72± 14.25	0,099	10.28± 4.91	8.57± 4.84	0,86
d (en mm)	4.11± 2.08	4.63± 1.65	0,23	5.73± 2.18	4.23± 1.95	0,41

A : patients avec affrontement. **S** : patients avec subduction. **ANL** : angle naso labial **A₁** : angle palato-prémaxillaire postérieur. **A₂** : angle palato-prémaxillaire supérieur. **d** : hauteur du pré maxillaire au-dessus du palais secondaire.

TROISIEME PARTIE :
CONCLUSION et PERSPECTIVES

Le syndrome de Binder reste un tableau clinique rare, polymorphe et assez mal défini. Les différentes descriptions cliniques insistent cependant sur la bascule arrière du prémaxillaire qui entraînerait la fermeture de l'angle nasolabial en attirant la lèvre supérieure, et un défaut de projection de la pyramide nasale.

Hormis les études céphalométriques, à notre connaissance aucune étude n'a étudié l'aspect scanographique de ces patients. Il faut dire que plusieurs études ont eu lieu avant les années 1980, durant lesquelles la tomodensitométrie a commencé à se généraliser, expliquant en partie le manque de données à ce sujet.

A partir de l'hypothèse formulée sur la base des connaissances anatomiques et embryologiques détaillées dans la première partie de ce manuscrit, et en particulier de la théorie évo-dévo, nous avons voulu préciser l'aspect de l'articulation palato-prémaxillaire chez des patients atteints de syndrome de Binder.

Cependant les cas sont rares et encore plus rares sont les cas documentés scanographiquement. Malgré nos efforts nous ne sommes pas parvenu à avoir suffisamment de matière pour une étude de cas. Il est clair que des études multicentriques basées sur la réalisation systématique d'imagerie chez ces patients permettraient d'avancer dans la connaissance et la prise en charge de ce syndrome.

Pour cette étude, nous avons donc dû raisonner à l'inverse et étudier l'articulation palato-prémaxillaire de patients pour lesquels la projection du prémaxillaire était considérée comme normale. A défaut de mesures définies pour définir une projection normale du prémaxillaire, ces patients non-Binder étaient sélectionnés en particulier sur la mesure de l'angle naso-labial.

Nous avons mis en évidence sur les coupes scanographiques sagittales deux profils différents d'articulation palato-prémaxillaire, l'un en « subduction » et l'autre en « affrontement ». La forme de l'articulation palato-prémaxillaire en affrontement était nettement prépondérante dans cette population. Cependant 7 patients sur les 50 étudiés présentaient une forme en subduction.

En conclusion, la présence d'un angle naso-labial normal peut être associée à une articulation palato-prémaxillaire en subduction. La subduction palato-prémaxillaire ne peut donc pas être considérée comme pathognomonique du syndrome de Binder.

Peut-on néanmoins conclure dans ces 7 cas décrits en population non-Binder que la projection du palais primaire soit normale ? La valeur de l'angle naso-labial dépend pour partie des bases osseuses mais également des tissus mous (cartilages, muscles, graisse et téguments) qui le constitue. Des mesures plus complexes seraient nécessaires pour préciser l'anatomie du prémaxillaire et son éventuel lien avec l'anatomie de l'articulation palato-prémaxillaire elle-même.

Dans cette perspective, les malformations morphotypiques du syndrome de Binder pourraient être directement liées au défaut d'affrontement initial de l'articulation palato-prémaxillaire et réaliser une « séquence » plutôt qu'un syndrome. En d'autres termes, les malformations ne seraient pas simplement co-existantes dans une même entité clinique (syndrome), mais directement liées les unes aux autres (séquence). Cette séquence pourrait s'exprimer de manière variable, d'où une dysmorphie plus ou moins sévère, et la possibilité d'un angle naso-labial dans les limites de la normale. L'évènement initial serait ce défaut d'amarrage du palais secondaire au palais primaire, qui serait ensuite responsable de la bascule arrière du prémaxillaire qui entraînerait le morphotype observé dans le syndrome de Binder.

RÉSUMÉ DE LA THÈSE

Buts : Le syndrome de Binder est un syndrome malformatif rare dont la définition est clinique. L'étude scanographique d'une patiente présentant ce morphotype retrouvait un aspect de subduction de l'articulation palato-prémaxillaire en coupe sagittale. L'objectif de cette étude était d'analyser cette articulation dans une population témoin non atteinte du syndrome de Binder.

Matériel et Méthodes : Nous avons sélectionné rétrospectivement 50 patients adultes caucasiens ayant un scanner sinusien réalisé entre 2013 et 2016 et présentant un angle naso-labial normal avec une bonne visualisation de l'articulation palato-prémaxillaire sur une seule coupe sagittale. Après analyse concertée de trois observateurs, les patients ont été classés en deux groupes (A et S), selon qu'ils présentaient un aspect d'«affrontement» ou de «subduction» entre palais primaire et secondaire. Parallèlement à l'analyse subjective des observateurs, les mesures suivantes ont été comparées : l'angle palato-prémaxillaire postérieur A₁, l'angle palato-prémaxillaire supérieur A₂, le débord « d » du prémaxillaire au-dessus du palais secondaire.

Résultats : Cinquante patients ont été inclus : 43 dans le groupe A et 7 dans le groupe S. L'angle A₁ était significativement différent entre les groupes ($111,95 \pm 10,22^\circ$ groupe A, versus $130,53 \pm 10,0^\circ$ groupe S, $p=0,0015$). On ne retrouvait pas de différence significative pour les valeurs A₂ et d entre les deux groupes.

Conclusion : Deux formes d'articulations palato-prémaxillaire, par affrontement ou subduction, ont été décrites dans la population étudiée. L'affrontement est la présentation la plus fréquente. La subduction palato-prémaxillaire ne permet pas à elle-seule de caractériser le syndrome de Binder.

TITRE EN ANGLAIS : Is palato-premaxillary articulation characteristic of Binder's syndrome ?

THÈSE : MÉDECINE SPÉCIALISÉE – ANNÉE 2017

MOTS CLES : syndrome de Binder, articulation palato-prémaxillaire, théorie évo-dévo, angle naso-labial, canal incisif

INTITULÉ ET ADRESSE :

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex
