

L'incisive centrale maxillaire médiane unique



Le diagnostic ou le phénotype clinique en images

Quelles sont les causes de la maladie ?

Elles sont génétiques. Différents gènes, impliqués dans l'holoprosencéphalie ou dans d'autres défauts médians, sont responsables de cette anomalie dentaire: SHH (7q36), SIX3 (2p21), ZIC2 (13q32), TGIF (18p11.3), PTCH (9q22.3), GLI2 (2q14) et SALL4 (20q13.13-q13.2).

Quelles sont les manifestations associées à cette anomalie ?

L'incisive centrale maxillaire médiane unique, temporaire ou permanente, a une couronne de forme symétrique ; elle n'est ni droite ni gauche ; elle se développe et fait son éruption précisément au niveau de la ligne médiane de l'arcade dentaire maxillaire.

Le frein maxillaire médian peut aussi être absent, le palais être en forme de V.

D'autres anomalies sont généralement associées et s'inscrivent alors au tableau clinique des syndromes ou maladies rares :

- Un hypotélorisme (yeux très rapprochés), un strabisme convergent
- Une malformation des fosses nasales, (soit une atrésie des choanes, ou une sténose nasale médiane ou une sténose congénitale à fente piriforme)
- Une petite taille est constatée chez la moitié des enfants
- Un déficit en hormone de croissance
- Un hypopituitarisme
- Un déficit, sévère à modéré, des apprentissages.

Des cardiopathies, une fente labiale et/ou palatine et moins fréquemment une microcéphalie, une surdité, une atrésie œsophagienne, des hémivertèbres cervicales, des kystes dermoïdes cervicaux, un hypothyroïdisme, une scoliose, une absence de reins peuvent accompagner le tableau clinique.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

La présence d'une incisive centrale maxillaire médiane unique représente un signe d'appel d'une maladie plus générale et doit faire rechercher en particulier des signes d'holoprosencéphalie. Cette anomalie doit être rapportée au médecin en charge de l'enfant ou de l'adulte (pédiatre,

médecin généraliste, généticien...). Ce diagnostic médical, conforté par les observations du Chirurgien-Dentiste, est important pour le patient et sa famille.

Du point de vue de la prise en charge bucco-dentaire, la prévention avec la mise en place d'un programme de santé bucco-dentaire, la préservation du capital dentaire et la prise en charge pluridisciplinaire de ces anomalies dentaires sont des éléments indispensables d'un traitement réussi.

En Alsace, le **Centre national de Référence des Manifestations Odontologiques de Maladies Rares** vous oriente pour le diagnostic et vous conseille sur la prise en charge et le suivi des patients.

On ne connaît pas en Alsace et en France en général la prévalence de cette anomalie. **Vous pouvez contribuer à une meilleure connaissance de ces anomalies dentaires et de ces maladies rares associées en participant au recensement de ces patients** dans le registre [D\[4\]/Phenodent](#). La constitution de ce registre a reçu l'avis favorable du Comité Consultatif sur le traitement de l'Information en matière de recherche dans le domaine de la Santé (CCTIRS) le 11/09/2008 et l'autorisation de la Commission Nationale Informatique et Libertés (CNIL) le 18/05/2009 (n° 908416).

Il est possible pour **les personnes atteintes et leur famille de participer au projet INTERREG V RARENET**. Les objectifs sont de caractériser les manifestations cliniques et les problèmes liés à la maladie, d'évaluer leurs fréquences et leurs répercussions en terme de qualité de vie, de tenter d'établir un lien entre certains symptômes et les gènes incriminés, et de découvrir de nouveaux gènes responsables de cette maladie.

La maladie

Qu'est-ce que l'incisive centrale maxillaire médiane unique ?

L'incisive centrale maxillaire médiane unique (SICMMU ou SMMCI en anglais) est un défaut de développement de la ligne médiane du massif crânio-facial et une manifestation clinique mineure de l'holoprosencéphalie (anomalie cérébrale).

Combien de personnes sont concernées par cette anomalie dentaire ?

Actuellement, l'incidence de la maladie est estimée à 1 sur 50 000 naissances.

Contact patientèle

Si vous rencontrez des personnes atteintes par les maladies décrites

Le recensement s'effectuera dans le respect de l'anonymat du praticien, du patient et de sa famille et avec son accord.

En savoir plus

www.rarenet.eu, le projet de recherche Interreg soutenu par la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Strasbourg

Orphanet, le portail des maladies rares et des médicaments orphelins, rubrique incisive centrale maxillaire médiane unique

Centre de Référence des Manifestations Odontologiques de Maladies Rares

Pôle de Médecine et Chirurgie Bucco-Dentaires
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg,
1 place de l'Hôpital, F-67000 Strasbourg Cedex France.
cref-odonto@chru-strasbourg.fr
Tél +33 (0)3.88.11.69.10
(Fax -18)
www.chru-strasbourg.fr

