

***Dental and craniofacial features associated with GNAS loss of function mutations.***  
*Elvire Le Norcy, Camille Reggio-Paquet, Marc de Kerdanet, Brigitte Mignot, Anya Rothenbuhler, Catherine Chaussain, and Agnès Linglart. European Journal of Orthodontics, 2019, 1–9 doi:10.1093/ejo/cjz084.*

L'analyse des manifestations cranio-faciales et dentaires chez les patients atteints de pseudohypoparathyroïdie de type 1A révèle une réduction du développement des structures de l'étage moyen de la face à la fois en largeur, en hauteur et en profondeur qui se traduit par une ensellure nasale marquée et un nez court. Cela peut également entraîner un décalage des mâchoires avec une mâchoire du haut en retrait par rapport au reste des structures faciales. Au niveau dentaire, on observe une augmentation des anomalies dentaires (89% des patients), le plus souvent un réenfouissement des molaires temporaires entraînant des béances dentaires localisées, des défauts de structure de l'émail dentaire, des agénésies dentaires et des défauts de morphologie dentaire. Un examen dentaire minutieux est donc recommandé afin de pouvoir dépister les anomalies dentaires et cranio-faciales, prévenir leur complication et permettre leur traitement.