

OLIGODONTIE ET DYSMORPHOSE CRANIO-FACIALE : À PROPOS D'UNE OBSERVATION.

OLYGODONTIA AND CRANOFACIAL DYSMORPHOSIS : A CASE REPORT

AKA ADOUKO J A.; KOUYATE V.; SOUAGA K.; ANGOH Y JJ.

Service de Chirurgie, Pathologie et Thérapeutique

Centre de Consultation et de Traitements Odontostomatologiques/CHU de Cocody Abidjan

Correspondance : Dr AKA-ADOUKO Jeanette Appolinine

Assistant-chef de clinique

Service de Chirurgie, Pathologie et Thérapeutique

Centre de Consultation et de Traitements Odontostomatologiques

CHU de Cocody Abidjan (Côte d'Ivoire)

RESUME

Introduction : Les anomalies dentaires associées aux dysmorphoses cranio-faciales rentrent très souvent dans le cadre des grands syndromes tels que la maladie de Christ-Siemens Touraine. C'est la plus fréquente des dysplasies ectodermiques. Elle doit être connue des odontologistes afin qu'ils puissent rétablir rapidement les fonctions orales et de limiter les conséquences sur la croissance cranio-faciale. Le but de ce travail est de montrer à travers ce cas atypique, les difficultés de diagnostic et les particularités de prise en charge dans notre contexte socio-économique.

Observation : Un garçonnet âgé de 4 ans, accompagné de sa mère, a été consulté au service de stomatologie du CHU de Cocody pour un retard d'éruption des incisives inférieures. Les antécédents personnels et familiaux ont été sans particularités. Les examens clinique et radiographique, ont montré de nombreuses agénésies de dents temporaires et définitives. L'enfant présentait, par ailleurs, un faciès de « petit vieux, édenté » ; des lèvres éversées, épaisses ; une macrocéphalie ; une micromandibulie ; un retard de croissance ; une hypotrichose modérée. La prise en charge a consisté en la sensibilisation et en une proposition de réhabilitation prothétique.

Discussion : L'enfant a présenté certes les caractéristiques morphologiques du syndrome de Christ-Siemens-Touraine, cependant aucune anomalie de sécrétion sudorale, ni d'intolérance à la chaleur n'ont été rapportées. La prise en charge pluridisciplinaire semble difficile dans notre contexte d'activité, marqué par le manque de moyens spécialisés et l'indigence de la population.

MOTS CLÉS : OLIGODONTIE, DYSMORPHOSE CRANIO-FACIALE, MALADIE DE CHRIST-SIEMENS TOURAINE, RÉHABILITATION ORALE.

ABSTRACT

Background : Dental anomalies associated with craniofacial dysmorphoses very often fall within the framework of important syndromes such as Christ-Siemens Touraine Syndrome. It is the most frequent of ectodermic dysplasias. It has been known by odontologists so that they can rapidly establish oral functions and limit the effects on the craniofacial growth. The aim of this work is to show through this atypical case, diagnosis difficulties and peculiarities of treatment in our socio-economic context

Observation : A 4 years-old-small boy, accompanied by his mother, saw a doctor for a delay in the eruption of the lower incisors. Personal and familial antecedents were not peculiar. Clinical and radiographic examinations showed many temporary and final tooth agenesis. In addition, the child has a facies of "toothless old man"; everted, thick lips; a macrocephaly; a micromandibula; a slow growth; a moderate hypotrichosis. The caretaking consisted in sensitizing and proposing a prosthetic rehabilitation.

Discussion : This child shows indeed the morphological features of Christ-Siemens-Touraine syndrome, however no anomaly of sudoral secretion, or intolerance were not reported. The multi-field caretaking seems difficult in our context of activities which is experiencing a lack of special means and destitute people.

KEY WORDS: OLYGODONTIA, CRANOFACIAL DYSMORPHOSIS, CHRIST-SIEMENS TOURAINE SYNDROME, ORAL REHABILITATION.

INTRODUCTION

L'oligodontie ou anodontie partielle est une agénésie dentaire congénitale qui touche un nombre de dents supérieures à six (excepté les dents de sagesse) [2; 6]. C'est une affection d'étiologie variée mais qui reste le plus souvent héréditaire, avec une fréquence plus élevée en denture permanente qu'en denture temporaire [7]. Elle est très souvent associée aux dysmorphoses cranio-faciales observées dans les grands syndromes tels que la dysplasie ectodermique de Christ-Siemens-Touraine [4,7]. C'est une genodermatose héréditaire rare de transmission récessive liée au chromosome X. Elle est due à une mutation du gène codant l'ectodysplasine EDA1 (Xq12-q13.1). Décrite par Christ-Siemens-Touraine, elle est la plus fréquente (80%) des dysplasies ectodermiques. elle est caractérisée par une dysmorphie faciale et surtout par la triade pathognomonique :

- atrichose ou hytrichose (cheveux épars) ;
- anodontie ou hypodontie (dents anormales ou absentes);
- anhidrose ou une hypohidrose (absence ou réduction notable de sudation) liée à une atteinte des glandes sudoripares.

La connaissance par l'odontologiste des manifestations malformatives de cette pathologie doit permettre d'en faire un dépistage précoce afin de rétablir les fonctions orales et de limiter les conséquences sur la croissance cranio-faciale.

La présente observation concerne un cas d'oligodontie associée à une forme atypique de la dysplasie ectodermique de Christ-Siemens-Touraine ou on ne note aucune altération de la sudation. Le but de ce travail est de montrer à travers ce cas, les difficultés de diagnostic et les particularités de prise en charge dans notre contexte socio-économique.

OBSERVATION CLINIQUE

AMNANESE

Il s'agit de l'enfant C B S. âgé de 4 ans, de sexe masculin, résidant dans un quartier précaire à Abobo (commune d'Abidjan) Côte d'Ivoire. Il a été reçu avec sa mère au service de stomatologie du CHU de Cocody le 13 /03/2012 pour un retard d'éruption des incisives inférieures. Le patient a consulté dans le passé, sans succès, dans les centres de santé communautaire d'Abobo (Services maternité et pédiatrie).

ANTECEDENTS

Les antécédents étaient sans particularités: grossesse et un accouchement normaux; vaccinations de l'enfant à jour; aucune maladie grave ni intervention chirurgicale.

Hormis des difficultés à l'alimentation évoquées par la mère, l'enfant était en bonne santé apparente. Aucune malformation, ni maladie héréditaire n'ont été décelées aussi bien chez les parents biologiques que chez le seul frère aîné du patient.

EXAMEN CLINIQUE

Sur le plan général, l'enfant présentait un état apparemment bon; des téguments sains ; des cheveux assez rares, fins, des cils et des sourcils presque inexistantes. Aucune baisse de la sudation, ni d'intolérance à la chaleur n'ont été signalées par les parents ;

L'enfant pesait 13,5kg pour une taille de 98cm. Son indice de masse corporelle était de 14,05 au lieu de 18,5. Le sujet était donc en sous poids selon la classification établie par l'organisation mondiale de la santé (OMS) en 1997.

Ce fait était sûrement en rapport avec les difficultés à l'alimentation signalées par la mère.

EXAMEN ODONTO-STOMATOLOGIQUE

Au plan exobuccal (figures 1, 2, 3)

- A l'inspection et à la palpation : aucune particularité n'a été notée.

- De face, le sujet présentait à décrire : un petit faciès donnant l'impression d'un « petit vieux » avec des lèvres éversées et épaisses.

- De profil, la tête paraît volumineuse.

Les mensurations des différents étages de la face ont donné: étage supérieur = 65mm; étage moyen = 55mm; étage inférieur= 35mm. Elles ont montré une diminution des étages moyen et inférieur par rapport à l'ensemble de la face.

Par ailleurs le patient présentait à décrire : un petit faciès, la racine du nez aplatie et élargie « nez en selle », un pli labio mentonnier marqué et une microgénie. L'examen des membres supérieurs (mains) et inférieurs (pieds) était sans particularité.



Figures 1 et 2 : vues de profils gauche et droit



Figure 3 : vue de face

Au plan endobuccal (fig 4, 5, 6)

L'hygiène bucco-dentaire était satisfaisante, l'ouverture buccale était de trois travers des doigts du sujet.

L'aspect des muqueuses buccales était sans particularité, il n'y a pas de sécheresse buccale, les dents étaient volumineuses et espacées. On notait une absence du bloc incisif inférieur et des diastèmes importants. L'occlusion dentaire était difficilement appréciable.



Figure 4: vue arcade mandibulaire bouche ouverte



Figures 5 et 6 : vues de l'arcade maxillaire côtés gauche et droit en bouche ouverte

Le bilan dentaire a montré qu'il n'y a pas de dent cariée ni de dent obturée, cependant on notait l'absence de dix dents temporaires à savoir les 54, 52, 62, 64, 85, 82, 81, 71, 72, 7.

Tableau 1: schéma dentaire

55	53	51	61	63	65
84	83	73	74		

EXAMEN COMPLEMENTAIRE

La radiographie panoramique des maxillaires a montré qu'il n'y a pas de dent temporaire incluse. Elle a révélé également l'absence de nombreux germes des dents définitives (12, 22, 13, 23, 15, 25, 27, 17, 41, 31, 42, 32, 44, 35).



Figure 7: Radiographie panoramique des maxillaires

DIAGNOSTIC

Les examens clinique et radiographique nous ont permis de retenir le diagnostic d'une oligodontie associée à une dysmorphose cranio-faciale chez un patient de 4 ans en bonne santé apparente avec un léger retard de croissance.

PLAN DE TRAITEMENT

Ce diagnostic nous a amené à établir le plan de traitement suivant :

1. une psychothérapie pour expliquer et sensibiliser les parents sur l'affection qui n'est pas grave mais nécessite une prise en charge précoce et un bon suivi de l'enfant;

2. une demande de consultation en pédiatrie et en dermatologie pour confirmer le diagnostic et rechercher d'autres tares;

3. Un suivi dans le service orthopédie dento faciale pour la surveillance de la croissance des os maxillaire et mandibulaire ainsi que des éruptions dentaires en proscrivant toutes avulsions dentaires;

4. une prise en charge prothétique dans le service de pédodontie. Elle nécessitera un suivi et une adaptation prothétique en fonction des éruptions dentaires et de la croissance maxillo-mandibulaire.

Un traitement bien suivi donne de bons résultats fonctionnels, esthétique et a une incidence psychologique certaine.

COMMENTAIRE

Ce cas clinique est sans doute une forme atténuée de la dysplasie ectodermique de Christ-Siemens-Touraine. C'est une maladie héréditaire de transmission récessive liée au chromosome X. Elle est due à une mutation du gène codant l'ectodysplasine EDA1 (Xq12-q13.1) [10].

Le sujet présente un aspect de «petit vieux édenté» avec une macrocéphalie, des lèvres éversées, une réduction de la dimension verticale et une promandibulie fonctionnelle.

La maladie se manifeste aussi par une hypotrichose généralisée (les cheveux sont rares, fins, les cils et les sourcils pratiquement inexistant) et une anhydrose ou hypohydrose, une sécheresse buccale et oculaire, des anomalies dentaires de nombre (oligodontie ou hypodontie), de forme (les dents sont petites, pointues, coniques et écartées) [4, 6, 7, 8].

Le garçonnet présentait certes les caractéristiques morphologiques du syndrome de Christ-Siemens-Touraine, cependant aucune altération des fonctions sudoripares n'a été notée.

Des examens plus poussés auraient permis d'identifier le syndrome [8, 10] et de mettre en exer-

gue une existence et un fonctionnement normal des glandes sudoripares. Cela semble difficile voire impossible dans notre contexte d'activité marqué par le manque de matériels spécialisés et l'indigence de la population.

Le patient présentait de nombreuses agénésies dentaires. Si celles-ci ne sont pas compensées précocement, la croissance maxillaire et mandibulaire va être perturbée [1; 2, 7]. Il importe donc, quelque soit l'origine de cette oligodontie associée à la dysmorphose cranio-faciale, que la prise en charge soit pluridisciplinaire [7]. Elle doit inclure les différents spécialistes (pédiatres pédodontistes, orthodontistes et spécialistes maxillo-faciaux) dans le but de gérer ses effets secondaires.

La réhabilitation prothétique voire implantaire doit être la plus précoce possible, pour limiter les conséquences au niveau bucco-dentaire et permettre une bonne gestion de la croissance [1, 3, 7]. Il est donc primordial de conserver le plus longtemps possible sur les arcades, les dents temporaires existantes afin qu'elles servent de guide à l'éruption des dents définitives objectives à la radiographie panoramique et assurer ainsi une bonne croissance des maxillaires [2, 7].

CONCLUSION

L'oligodontie associée à la dysmorphose cranio-faciale est une affection rare. Elle est associée le plus souvent à un syndrome malformatif tel que dysplasie ectodermique de Christ-Siemens-Touraine.

Le diagnostic et la prise charge doivent se faire de façon précoce dans un cadre pluridisciplinaire. Le traitement doit être adapté en fonction de l'âge et bien suivi. Le pronostic est réservé dans nos pays en développement à cause de l'indigence de la population.

REFERENCES

- 1-AHMED-SHADI AKKAD, MARIA BÄCHLE, RALF J. KOHAL. Réhabilitation prothétique d'un enfant de 6 ans atteint: présentation d'un cas. *Rev. mens. suisse. odontostomatol*, vol 116 : 636-640, 2006.
- 2-AJACQUES J. C. J. Anomalies dentaires. *Ed. tech. Encycl. Med. chir*, 22-032-H-10 1993.
- 3-BONIN B., SAFFARZADEH A., PICARD A., LEVY P., ROMIEUX G., GOGA D. Traitement implantaire d'un enfant atteint d'une dysplasie ectodermique anhidrotique : à propos d'un cas. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac. Masson, Paris*, vol.102 : 313-318, 2001.

- 4-DECHAUME M., GRELLET M.,LAUDENBACH P., PAYEN J. Maladie des dents. In *PRECIS DE STOMATOLOGIE*. Ed Masson,p100-101,1980.
- 5-ESCUDERO-PAPOT N., ROUX C , TORRES JH. ; CHABADEL O.; MOULIS E. Dysplasie ectodermique anhydrotique: le point sur la prise en charge implantaire des enfants atteints.*Rev. Franc odontolpéd*, vol. 6, no2, pp. 62-66, 2011.
- 6-GARNIER M., DELEMARE V. Dictionnaire des termes techniques de Médecine. *Maloine S.A. Edit. Paris* , 20éd., 152-167 , 1980.
- 7-ROUSSET-CARONM M., DELFOSSE C., NOULÉM.,BEAUVENTREL., LAFFORGUE P. Hypodontie, Oligodontie, Anodontie et Grands Syndromes. *Dent. Med. Probl.*,40, 1, 109-115, 2003.
- 8-PAVLOV M.-I. ; ARTAUD C. ; NAULIN-IFI C. Etude d'un cas de dysplasie ectodermique X-dépendante. *Actualodonto-stomatol*, no203, pp. 367-377, 1998.
- 9-SOUBEYRAUD E., NICOLA J., LABBE D., RISCALA S., OLIVE L., COMPERE J-F., BENATEAU H. Dysplasie ectodermique anhydrotique: présentation de quatre observations. *RevStomatolChirMaxillofac.* , 106, 328-333. Masson, Paris, 2005.
- 10-TOMB R., SOUTOU B., ZALOUA P. Dysplasie ectodermique anhydrotiquefamiliale : une mutation du gène EDA1. *Annale de dermatologie vénérologieed ELSEVIER MASSON France EMC consulte.*, 136,28-31, 2009.