



Sciences médicales/Medical sciences

Signes extra-oraux à rechercher face à des signes bucco-dentaires d'alerte de maladies d'origine génétique



Extra-oral signs to look for in patients exhibiting oral warning signs of genetic diseases

Brigitte Alliot-Licht ^{a,b,d,*,1}, Charlène Lusson ^{a,1}, Isabelle Hyon ^b,
Sylvie Dajeau-Trutaud ^{a,b}, Cédric Le Caignec ^c, Serena Lopez-Cazaux ^{a,b}

^a Département d'odontologie pédiatrique, faculté de chirurgie dentaire de Nantes, 44042 Nantes cedex 01, France

^b Service d'odontologie conservatrice et pédiatrique, CHU de Nantes, 44000 Nantes, France

^c Service de génétique médicale, CHU de Nantes, 44000 Nantes, France

^d Inserm UMRS 1064, Centre de recherche en transplantation et en immunologie, 44093 Nantes cedex 01, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 15 avril 2014

Accepté après révision le 12 octobre 2014

Disponible sur internet le 4 novembre 2014

Mots clés :

Anomalies buccales

Diagnostic

Syndrome

Maladie rare

Keywords:

Oral anomalies

Diagnosis

Syndrome

Rare disease

RÉSUMÉ

Cet article propose une liste des signes extra-oraux à rechercher chez un patient présentant des signes d'alertes bucco-dentaires pouvant évoquer un syndrome génétique rare. En effet, les anomalies bucco-dentaires peuvent se limiter à la sphère orale ou faire partie du tableau clinique d'un syndrome touchant d'autres organes. Dans un grand nombre de cas, ces signes bucco-dentaires sont les premières manifestations d'une maladie génétique et le chirurgien-dentiste peut contribuer au diagnostic et donc à la prise en charge précoce d'un syndrome. Lorsqu'un praticien constate une ou plusieurs anomalies bucco-dentaires, il doit être en mesure d'orienter le patient vers un service de génétique ou vers un centre de référence ou de compétence spécialisé qui posera le diagnostic d'une maladie génétique. Pour cela, nous proposons, pour la première fois, un tableau synthétique des signes extra-oraux que le chirurgien-dentiste doit observer chez un patient porteur d'anomalies du développement dentaire héréditaire.

© 2014 Académie des sciences. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

This article is aimed at defining guidelines for dental surgeons to manage patients with warning signs of rare genetic diseases. Anomalies of tooth development may occur as an isolated condition or in association with other symptoms in syndromes. In many cases, dental anomalies may be the first manifestations of a genetic disease. The dentist can contribute to the diagnosis, and hence to an early treatment of this syndrome. When one or more dental anomalies are found, practitioners should refer patients to a genetic clinic or a specialized reference center to diagnose genetic diseases. Therefore, we provide, for the first time, a table of extra-oral signs that dental surgeons can look for in patients exhibiting heritable dental developmental anomalies.

© 2014 Académie des sciences. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

* Auteur correspondant. Faculté de chirurgie dentaire, 1, place Alexis-Ricordeau, BP 84215, 44042 Nantes cedex 01, France.

Adresse e-mail : brigitte.alliot-licht@univ-nantes.fr (B. Alliot-Licht).

¹ Ces auteurs ont contribué de façon équivalente à ce travail.

1. Introduction

Les signes d'alertes bucco-dentaires sont les anomalies dentaires (anomalies de nombre, de forme, de taille, de structure, de formation de la racine et de l'éruption) et les anomalies buccales (anomalies des muscles oraux, des lèvres, de la langue, des glandes salivaires et du palais) qui, associées à des signes extra-oraux, peuvent permettre le diagnostic précoce de maladies rares d'origine génétique. D'un point de vue strictement odontologique, ces anomalies ont des répercussions nombreuses, à la fois fonctionnelles et esthétiques. Leur prise en charge thérapeutique aura donc comme finalité de rétablir une mastication, une déglutition, une phonation et/ou une ventilation fonctionnelle, mais aussi une intégration scolaire et sociale optimale [1]. Les anomalies du développement dentaire peuvent être dues à l'action de tératogènes pendant l'odontogenèse (phase de formation et d'éruption des organes dentaires) mais elles peuvent aussi être d'origine génétique isolée ou associée à d'autres symptômes dans un syndrome [2]. Selon la base de données London Dysmorphismology Database (<http://www.lmdatabases.com/>), en 2011 sur plus de 5000 syndromes d'origine génétique connus, environ 900 présentent dans leur tableau clinique une composante dento/oro/faciale. Par exemple, des anomalies dentaires sont systématiquement retrouvées dans les syndromes affectant les dérivés ectodermiques.

En France, depuis 2005, la prise en charge des maladies rares fait l'objet d'une politique de santé publique qui a pour vocation de garantir l'équité pour l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge des patients (Plan national maladies rares). Des centres de références experts dans une pathologie ou un groupe de pathologies ont été créés afin d'organiser l'offre de soins et d'optimiser le suivi pluridisciplinaire des patients.

Lorsqu'un chirurgien-dentiste reçoit en consultation un enfant ou un adulte porteur d'anomalies bucco-dentaires, deux situations cliniques sont possibles. Dans le premier cas, le patient présente un syndrome diagnostiqué. Les syndromes décrits sont répertoriés dans une base de données disponible sous forme d'un livre appelé *Mendelian Inheritance in Man* (MIM), qui en est à sa 13^e édition [3], et identifiés par un numéro à six chiffres. L'OMIM™ (*Online Mendelian Inheritance in Man*) est la version en ligne gratuite de cette base de données dans laquelle de plus en plus de syndromes sont répertoriés [4]. Le praticien devra alors se renseigner pour connaître les recommandations de prise en charge en consultant des sites internet tel qu'Orphanet [5], portail des maladies rares et des médicaments orphelins, dans lequel les maladies sont répertoriées par leur nom, leur numéro OMIM ou leur numéro Orphanet [5]. Il existe une autre banque de données d'aide au diagnostic et à la prise en charge des anomalies dentaires (D[4]/Phenodent, <http://www.phenodent.org/>) [6] que le chirurgien-dentiste doit consulter.

Quelle que soit la malformation bucco-dentaire, la prise en charge thérapeutique est souvent longue et complexe. Elle commence dès la pose du diagnostic et se poursuit en accompagnant la croissance de l'enfant jusqu'à l'âge adulte, avec une permanence de concertation multidisciplinaire

pendant tout le traitement. Ainsi, les centres de compétences créés sous l'égide des centres de références dans certains CHU permettent une offre de soins pluridisciplinaires associant la chirurgie maxillo-faciale, la chirurgie plastique, l'odontologie pédiatrique, l'orthopédie dento-faciale, la prothèse, l'implantologie et l'orthophonie. Dans la deuxième situation clinique, le chirurgien-dentiste peut être le premier à diagnostiquer une anomalie dentaire ou buccale. Ces malformations de l'odontogenèse peuvent constituer les premières manifestations d'un syndrome touchant d'autres organes dont les malformations ne seront cliniquement observables que plus tardivement.

Cet article a pour but d'aider les chirurgiens dentistes à la reconnaissance de ces signes d'alerte bucco-dentaires et des signes extra-oraux de syndromes malformatifs rares. Pour cela, à partir d'une revue de la littérature et de l'étude de l'ensemble des syndromes comprenant des anomalies dentaires, nous proposons, pour la première fois, une liste regroupant les signes extra-oraux que le chirurgien-dentiste doit rechercher lorsqu'il diagnostique une ou plusieurs anomalie(s) bucco-dentaire(s), et nous donnons la démarche à suivre pour un diagnostic précoce du syndrome et donc une amélioration de la prise en charge des patients.

2. Diagnostiquer les signes d'alerte bucco-dentaires rares

Face à une anomalie bucco-dentaire rare, le chirurgien-dentiste est généralement démuni, il s'abstient souvent de tout traitement de peur de mal faire et, a fortiori, il a rarement le réflexe de penser que les signes cliniques que présentent le patient pourraient permettre de poser le diagnostic d'une maladie rare. La consultation de sites internet tels que D[4]/Phenodent [6] et Orphanet [5] permet d'aider le praticien dans la prise en charge du patient. Cependant, le chirurgien-dentiste doit connaître précisément les anomalies bucco-dentaires qui peuvent être des signes d'alerte (ou d'appel) de maladies génétiques rares. Nous proposons dans le paragraphe ci-dessous un répertoire des principales anomalies bucco-dentaires concernées et un tableau permettant une analyse systématique des deux dentures (temporaire et permanente) en suivant une démarche simple : anomalies de nombre, de taille, de forme, de structure... (Tableau 1).

Les anomalies de nombre par défaut sont définies par l'agénésie (ou hypodontie) correspondant à l'absence d'une ou plusieurs dents (jusqu'à six dents manquantes). Une méta-analyse publiée en 2004 montre que les dents rarement absentes (hors syndromes) sont les incisives centrales maxillaires et les premières molaires et les canines maxillaires et mandibulaires [7]. Les agénésies des dents temporaires sont moins fréquentes que les agénésies des dents définitives. L'oligodontie correspond à l'absence de plus de six dents permanentes, à l'exception des dents de sagesse. Enfin, l'anodontie correspond à l'absence de toutes les dents. L'absence des prémolaires, des dents de sagesse n'est pas alarmante. On doit être alerté par une oligodontie ou une anodontie, par la présence d'une incisive centrale maxillaire unique et/ou par l'association

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2783434>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2783434>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)