

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE DE LILLE 2

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année de soutenance : 2017

N°:

THESE POUR LE

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le 15 Décembre 2017

Par Camille MARISSAL

Née le 16 Juin 1992 à Valenciennes – France

LE PATIENT ATTEINT D'INSENSIBILITE CONGENITALE A LA DOULEUR :
MANIFESTATIONS BUCCO-DENTAIRES ET PRISE EN CHARGE

JURY

Président : Monsieur le Professeur Thomas COLARD

Assesseurs : Monsieur le Docteur Laurent NAWROCKI

Madame le Docteur Cécile OLEJNIK

Madame le Docteur Alessandra BLAIZOT

ACADEMIE DE LILLE
UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE LILLE 2

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

PLACE DE VERDUN

59000 LILLE

Président de l'Université	:	Pr. X. VANDENDRIESSCHE
Directeur Général des Services de l'Université	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	Pr. E. DEVEAUX
Vice-Doyens	:	Dr. E. BOCQUET, Dr. L. NAWROCKI et Pr. G. PENEL
Responsable des Services	:	S. NEDELEC
Responsable de la Scolarité	:	M.DROPSIT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologiques
E. DELCOURT-DEBRUYNE	Professeur Emérite Parodontologie
E. DEVEAUX	Odontologie Conservatrice - Endodontie Doyen de la Faculté
G. PENEL	Responsable de la Sous-Section des Sciences Biologiques

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES :

T. BECAVIN	Responsable de la Sous-Section d'Odontologie Conservatrice – Endodontie
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
F. BOSCHIN	Responsable de la Sous-Section de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable de la Sous- Section d' Orthopédie Dento-Faciale
C. CATTEAU	Responsable de la Sous-Section de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
A. de BROUCKER	Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie
T. DELCAMBRE	Prothèses
C. DELFOSSE	Responsable de la Sous-Section d' Odontologie Pédiatrique
F. DESCAMP	Prothèses
A. GAMBIEZ	Odontologie Conservatrice - Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDELBERT	Odontologie Conservatrice - Endodontie
J.M. LANGLOIS	Responsable de la Sous-Section de Chirurgie Buccale, Pathologie et Thérapeutique, Anesthésiologie et Réanimation
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Odontologie Conservatrice - Endodontie
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Chirurgie Buccale, Pathologie et Thérapeutique, Anesthésiologie et Réanimation Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin - CHRU Lille
C. OLEJNIK	Sciences Biologiques
P. ROCHER	Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie
L.ROBBERECHT	Odontologie Conservatrice - Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable de la Sous-Section des Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie

T. TRENTESAUX

Odontologie Pédiatrique

J. VANDOMME

Responsable de la Sous-Section de **Prothèses**

Réglementation de présentation du mémoire de Thèse

Par délibération en date du 29 octobre 1998, le Conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Lille 2 a décidé que les opinions émises dans le contenu et les dédicaces des mémoires soutenus devant jury doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'ainsi aucune approbation, ni improbation ne leur est donnée.

Remerciements

Aux membres du Jury...

Monsieur le Professeur Thomas COLARD

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier de CSERD

Section Réhabilitation Orale

Département Sciences Anatomiques

Docteur en chirurgie dentaire

Docteur au Muséum National d'Histoire Naturelle en Anthropologie Biologique

Vous me faites l'honneur de présider ce jury et je vous remercie de l'intérêt que vous pourrez porter à mon travail. Veuillez trouver en ces mots l'expression de ma sincère reconnaissance.

Monsieur le Docteur Laurent NAWROCKI

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

Département Chirurgie Orale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Odontologie de l'Université de Lille 2

Maîtrise en Biologie Humaine

Certificat d'Études Supérieures d'Odontologie Chirurgicale

Secrétaire du Collège National des Enseignants de Chirurgie Orale et Médecine Orale

Vice Doyen Relations Intérieures et Extérieures de la Faculté de Chirurgie Dentaire

Chef du Service d'Odontologie du CHRU de LILLE

Coordonnateur de Diplôme d'Études Spécialisées de Chirurgie Orale (Odontologie)

Vous avez accepté de faire partie de ce jury malgré vos nombreuses obligations et je vous en remercie. J'ai eu la chance de bénéficier de vos précieux enseignements lors de mes études, aussi veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon profond respect.

Madame le Docteur Cécile OLEJNIK

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier de CSERD

Section Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

Département Biologie Orale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Odontologie de l'Université de Lille 2

Je tiens à vous remercier chaleureusement d'avoir accepté de diriger ce travail. Merci pour votre confiance, votre gentillesse et vos précieux conseils. Soyez assurée de ma gratitude et de ma profonde reconnaissance.

Madame le Docteur Alessandra BLAIZOT

Maître de Conférences des Universités – Praticien hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Prévention, Épidémiologie, Économie de la Santé, Odontologie Légale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en éthique médicale de l'Université Paris Descartes (Paris V)

Master II : Sciences, technologies, santé à finalité recherche. Mention Éthique, Spécialité éthique médicale et bioéthique – Université Paris Descartes (Paris V)

Master II : Sciences, technologies, santé à finalité recherche. Mention Santé Publique, Spécialité épidémiologie clinique – Université Paul Sabatier (Toulouse III)

Maîtrise : Sciences de la vie et de la santé à finalité recherche. Mention méthodes d'analyses et gestion en santé publique, Spécialité épidémiologie clinique – Université Paul Sabatier (Toulouse III)

Diplôme Universitaire de Recherche Clinique en Odontologie - Université Paul Sabatier (Toulouse III)

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger parmi ce jury. Je garde un excellent souvenir de deux années en vacation de prophylaxie, de votre énergie et votre enthousiasme. Veuillez trouver en ce travail l'expression de ma grande reconnaissance.

Table des matières

Liste des abréviations.....	16
1 Introduction.....	17
2 Les neuropathies héréditaires sensibles et autonomiques.....	18
2.1 Généralités.....	18
2.2 Historique de la maladie.....	18
2.3 Catégorisation en 5 types.....	19
2.3.1 NHSA I.....	19
2.3.2 NHSA II.....	19
2.3.3 NHSA III.....	19
2.3.4 NHSA IV.....	20
2.3.5 NHSA V.....	20
2.4 NHSA de type IV et V.....	20
2.4.1 Génétique.....	20
2.4.2 Histologie.....	21
2.4.3 Signes cliniques.....	22
2.4.4 Diagnostic.....	23
2.4.5 Traitement et prise en charge.....	24
3 Manifestations Bucco-dentaires.....	25
3.1 Les auto-mutilations des muqueuses.....	25
3.1.1 Lésions d'origine traumatique.....	25
3.1.1.1 Muqueuse buccale.....	25
3.1.1.1.1 Lésions blanches kératosiques.....	26
3.1.1.1.2 Ulcérations traumatiques.....	26
3.1.1.2 Langue.....	28
3.1.1.2.1 Ulcérations traumatiques.....	28
3.1.1.2.1.1 <i>Description</i>	28
3.1.1.2.1.2 <i>Maladie de Riga-Fede</i>	29
3.1.1.2.1.3 <i>Ulcération éosinophile lingual</i>	30
3.1.1.2.2 Perte de substance et déformation linguale.....	32
3.1.1.3 Lèvres.....	32
3.1.1.3.1 La chéilite factice.....	32
3.1.1.3.2 Pertes de substances et déformations.....	32
3.1.1.3.3 Mordillement des glandes salivaires accessoires : le mucocèle.....	33
3.1.2 Conséquences des auto-mutilations.....	33
3.1.2.1 Répercussions fonctionnelles.....	33
3.1.2.1.1 Phonation.....	33
3.1.2.1.2 Déglutition.....	33
3.1.2.1.3 Mastication.....	33
3.1.2.1.4 Halitose.....	34
3.1.2.2 Sur-infection.....	34
3.1.2.3 Cicatrices résiduelles.....	34
3.1.3 Traitement et conduite à tenir.....	34
3.2 Extractions dentaires et édentements.....	35
3.2.1 Edentements chez les patients atteints de HSAN.....	35
3.2.2 Les causes des extractions.....	35
3.2.2.1 Luxations dentaires.....	35
3.2.2.1.1 Définition.....	35

3.2.2.1.1.1	<i>La concussion</i>	36
3.2.2.1.1.2	<i>La subluxation</i>	36
3.2.2.1.1.3	<i>La luxation latérale</i>	36
3.2.2.1.1.4	<i>L'extrusion</i>	36
3.2.2.1.1.5	<i>L'ingression</i>	36
3.2.2.1.2	Étiologie des luxations dentaires chez les patients atteints de NHSA	37
3.2.2.1.2.1	<i>Bruxisme</i>	37
3.2.2.1.2.2	<i>Morsures exagérées</i>	37
3.2.2.1.2.3	<i>Traumatismes accidentels</i>	38
3.2.2.2	Avulsions médicales	38
3.2.3	Conséquences des extractions et édentements précoces	38
3.2.3.1	Conséquences bucco-dentaires des édentements précoces	38
3.2.3.1.1	Perte de dimension verticale	38
3.2.3.1.2	Résorption de l'os alvéolaire	38
3.2.3.1.3	Malocclusions.....	39
3.2.3.1.4	Perte soutien labial.....	39
3.2.3.2	Conséquences générales des édentements	39
3.2.3.2.1	Malnutrition.....	39
3.2.3.2.2	Impact esthétique et psychosociologique.....	40
3.3	Les Caries dentaires et complications	40
3.3.1	Risque carieux chez les patients atteints de NHSA.....	40
3.3.1.1	Innervation de la pulpe chez les patients atteints de NHSA IV	40
3.3.1.2	Anomalies de structure des tissus dentaires	41
3.3.2	Complications dentaires	43
3.3.3	Complications locales : Lésions inflammatoires péri-radicales d'origine endodontique.....	44
3.3.3.1	Symptomatologie et diagnostic.....	44
3.3.3.1.1	Signes subjectifs	44
3.3.3.1.1.1	<i>Definition</i>	44
3.3.3.1.1.2	<i>Tests complémentaires</i>	45
3.3.3.1.2	Signes cliniques objectifs	45
3.3.3.1.2.1	<i>Examen endobuccal</i>	45
3.3.3.1.2.2	<i>Tests complémentaires de diagnostic</i>	46
3.3.3.1.2.3	<i>Examen radiographique</i>	46
3.3.4	Complications loco-régionales : Infections odontogènes.....	47
3.3.4.1	Abcès sous-périostés et abcès sous muqueux.....	47
3.3.4.1.1	Généralités.....	47
3.3.4.1.2	Caractéristiques cliniques	47
3.3.4.1.3	Traitement	48
3.3.4.2	Cellulites odontogènes	48
3.3.4.2.1	Généralités.....	48
3.3.4.2.2	Voies de diffusion	48
3.3.4.2.3	Conséquences générales	48
3.3.4.2.3.1	<i>Septicémie</i>	48
3.3.4.2.3.2	<i>Engagement du pronostic vital</i>	49
3.3.4.2.4	Traitements	49
3.4	L'ostéomyélite chez le patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur	49
3.4.1	Fréquence de l'ostéomyélite chez le patient atteint de NHSA.....	49
3.4.2	Généralités sur les ostéomyélites des maxillaires	50
3.4.2.1	Définition	50
3.4.2.2	Étiologie et pathogénie	50

3.4.2.2.1	Classification	50
3.4.2.2.2	Origines infectieuses	51
3.4.2.2.2.1	<i>Cause locale ou régionale</i>	51
3.4.2.2.2.2	<i>Cause générale</i>	51
3.4.2.2.3	Agents pathogènes	51
3.4.2.3	Tableau clinique	51
3.4.2.4	Démarche diagnostique	52
3.4.2.4.1	Imagerie	52
3.4.2.5	Traitement	53
3.4.2.5.1	Traitement médical	53
3.4.2.5.1.1	<i>Antibiotique</i>	53
3.4.2.5.1.2	<i>Oxygénothérapie Hyperbare</i>	53
3.4.2.5.1.3	<i>Hygiène bucco-dentaire</i>	53
3.4.2.5.2	Traitement chirurgical	53
3.4.2.5.2.1	<i>Traitement de la cause infectieuse</i>	53
3.4.2.5.2.2	<i>Traitement de l'infection osseuse</i>	53
3.4.2.5.2.3	<i>Reconstruction</i>	54
3.4.3	L'ostéomyélite chez le patient atteint d'HSAN	54
3.4.4	Ostéomyélite et fracture mandibulaire associée	55
4	Prévention et prise en charge	56
4.1	Prise en charge bucco-dentaire globale	56
4.1.1	Anamnèse	56
4.1.1.1	Anamnèse médicale	56
4.1.1.2	Anamnèse bucco-dentaire	56
4.1.2	Bilan bucco-dentaire	57
4.1.2.1	Examen extra-oral	57
4.1.2.2	Examen intra-oral	57
4.1.2.3	Examen fonctionnel	58
4.1.3	Examens complémentaires	58
4.1.3.1	La radiographie	58
4.1.4	Protocoles opératoires	58
4.1.4.1	Anesthésie	58
4.1.4.1.1	Anesthésie locale	59
4.1.4.1.2	Anesthésie générale	59
4.1.4.1.2.1	<i>Intérêts de l'anesthésie générale</i>	59
4.1.4.1.2.2	<i>Risques</i>	60
4.1.5	Réhabilitation prothétique	60
4.1.5.1	Chez l'enfant	60
4.1.5.1.1	Objectifs	61
4.1.5.1.2	Réalisation d'une prothèse amovible	61
4.1.5.1.3	Réalisation d'une prothèse fixée	61
4.1.5.2	Chez l'adulte	62
4.1.6	Orthodontie	62
4.1.7	Chirurgie plastique	62
4.1.8	Prévention	63
4.1.8.1	Auto-mutilation	63
4.1.8.1.1	Aménagement dentaire	63
4.1.8.1.2	Appareillage de protection	63
4.1.8.1.2.1	<i>Conception et fabrication</i>	63
4.1.8.1.2.2	<i>Gouttière de protection</i>	64
4.1.8.1.2.3	<i>Autres dispositifs</i>	66
4.1.8.1.3	Prothèse pédodontique	67

4.1.8.1.4	Éducation thérapeutique et rééducation.....	67
4.1.8.1.5	Extractions	67
4.1.8.2	Prévention du risque carieux	68
4.1.8.2.1	Hygiène bucco-dentaire	68
4.1.8.2.2	Alimentation	68
4.1.8.2.3	Application de fluor.....	69
4.1.8.2.4	Scellement de sillon	69
4.1.8.3	Surveillance	69
4.2	Rôle du chirurgien dentiste	69
4.2.1	Dépistage précoce de la maladie	69
4.2.2	Prise en charge multidisciplinaire	70
5	Conclusion	71
	Table des illustrations.....	72
	Références Bibliographiques.....	74

Liste des abréviations

LIPOE	:	Lésion inflammatoire péri-apicale d'origine endodontique
NFS	:	Nerve growth factor
NHSA	:	Neuropathie héréditaire sensitive et autonome
TrkA	:	Tropomyosin-related kinase A

1 Introduction

La douleur est l'un des principaux motifs de consultation du chirurgien-dentiste. Elle est, selon sa localisation, son intensité, et sa forme, une aide au diagnostic.

La douleur est un signal d'alarme. Qu'elle soit désagréable ou insupportable, elle est essentielle à la survie. Elle est indicatrice d'une anomalie, d'une atteinte à l'intégrité du corps à laquelle il faut remédier.

L'insensibilité congénitale à la douleur est une maladie extrêmement rare d'épidémiologie inconnue. Cette pathologie prive les personnes qui en sont atteintes de ce signal d'alarme.

Le moindre incident peut alors prendre des proportions dramatiques.

Auparavant, l'espérance de vie des patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur était faible. Les patients mourraient souvent très jeunes et très peu d'entre eux parvenaient à l'âge adulte.

De nos jours, avec une meilleure compréhension de la maladie, une prise en charge multidisciplinaire et un suivi rapproché, le pronostic vital de ces patients s'est grandement amélioré.

Dans cette prise en charge, le chirurgien-dentiste occupe une place particulière. En effet, chez ces patients, la cavité buccale est le siège d'infections graves d'origine dentaire et muqueuse, ainsi que d'importantes lésions liées à des comportements d'auto-mutilation.

Au travers de ce travail, nous allons voir comment se manifeste cette maladie dans la sphère oro-buccale, quelles peuvent-en être les conséquences, et comment le chirurgien-dentiste participe à la prise en charge de ces patients très particuliers.

2 Les neuropathies héréditaires sensitives et autonomiques

2.1 Généralités

Selon le dictionnaire médical de l'Académie de Médecine :

La neuropathie héréditaire sensitive et autonome (NHSA) désigne une « affection du système nerveux sensitif d'origine génétique associée à des degrés divers de troubles de la sensibilité tactile, thermique et algique du système végétatif. »

Elle regroupe un ensemble de cinq types classés selon le mode de transmission, les symptômes, l'anamnèse du patient et les anomalies biochimiques, neurophysiologiques et autonomiques (1).

2.2 Historique de la maladie

Les premiers cas d'insensibilité congénitale à la douleur sont documentés au début du XXème siècle et englobent différentes anomalies de réponse à la douleur. Ainsi, deux termes ont émergé pour décrire ces individus :

- L'insensibilité congénitale à la douleur décrite par Mc Murray en 1950 (2);
- L'indifférence congénitale à la douleur décrite par Jewesbury en 1970 (3).

Les individus atteints d'insensibilité congénitale à la douleur ne semblaient pas ressentir les stimuli douloureux, tandis que les patients atteints d'indifférence congénitale à la douleur percevaient les stimuli, mais montraient une absence de réaction et de réflexe de recul face à la douleur.

Avec l'avènement de méthodes d'analyses histologiques, microscopiques et morphométriques plus sophistiquées permettant l'étude des anomalies des fibres nerveuses, la présence d'une neuropathie périphérique devint un critère au diagnostic de l'insensibilité congénitale à la douleur et au différentiel de l'indifférence congénitale à la douleur.

Les patients présentant des anomalies de réponses sensorielles sont maintenant désignés comme atteints d'une insensibilité congénitale à la douleur

relevant de neuropathies périphériques de différents types (Dyck et al. 1983). Ce sont les neuropathies héréditaires sensitives et autonomiques (NHSA).

Ces troubles sont caractérisés par une perte de sensation douloureuse ainsi que d'autres anomalies autonomiques et sensorielles. À ce jour, cinq types de NHSA ont été identifiés (1).

2.3 Catégorisation en 5 types

2.3.1 NHSA I

La neuropathie autonome sensitive héréditaire de type I présente la prévalence la plus élevée. La transmission est de type autonome dominant.

La pathologie se manifeste par une perte de douleur et de sensation thermique dans les extrémités et peut, en progressant, affecter l'ensemble des sensations sensorielles.

L'atteinte du système autonome se limite à des dysfonctionnements urinaires et une diminution de la sudation des pieds.

Les symptômes se manifestent vers l'âge de quarante ans (1).

2.3.2 NHSA II

Les patients atteints de neuropathie autonome sensitive héréditaire de type II présentent un défaut de sensation tactile et de pression, avec la présence variable d'autres troubles sensoriels. Ces défauts de sensation sont localisés aux extrémités des membres inférieurs et supérieurs mais peuvent s'étendre. La perception de la douleur peut aussi être affectée, avec des sensations diminuées, mais présentes.

Le mode de transmission est récessif. La pathologie se manifeste dès l'enfance (1).

2.3.3 NHSA III

La neuropathie autonome sensitive héréditaire de type III est aussi appelée dysautonomie familiale ou syndrome de Riley-Day. Elle trouve son origine chez la population des Juifs Ashkenazes. Elle se manifeste dès l'enfance par des dysfonctions du système autonome comme des difficultés à s'alimenter ou de brusques élévations de température. Ces dysfonctions sont associées à une perte des sensations douloureuse et de la perception des températures. À noter l'absence

de papilles fongiformes sur la langue. Les individus atteints peuvent présenter des blessures indolores communes aux syndromes d'insensibilités à la douleur mais les automutilations sont moins fréquentes que chez les types II, IV et V.

Le mode de transmission est récessif (1).

2.3.4 NHSA IV

La neuropathie autonome sensitive héréditaire de type IV, aussi appelée insensibilité congénitale à la douleur avec anhidrose, est un syndrome très rare, de transmission récessive.

Elle se manifeste par des défauts du système autonome avec une incapacité de sudation et de brusques élévations de température. Les patients sont insensibles à la douleur mais présentent une perception normale du toucher et de la pression. Cette insensibilité se manifeste particulièrement par des morsures de la langue, des lèvres et des extrémités digitales et des fractures et blessures indolores. Les patients atteints de ce syndrome présentent habituellement un handicap mental (1).

2.3.5 NHSA V

La neuropathie autonome sensitive héréditaire de type V se manifeste par une insensibilité à la douleur et aux sensations thermiques. Les patients présentent typiquement des automutilations aux lèvres et à la langue. Le toucher et la proprioception ne sont pas atteints et les dysfonctions du système autonome sont minimales et variables.

Les implications bucco-dentaires ne concernant que les NHSA IV et V, nous ne nous intéresserons dans cette partie qu'à ces deux dernières manifestations des neuropathies autonomiques sensibles héréditaires (1).

2.4 NHSA de type IV et V

2.4.1 Génétique

La neuropathie autonome sensitive héréditaire de type IV est causée par la mutation de NTRK1 chromosome 1 (1q21-q22). Ce gène code TrkA (tropomyosin-related kinase A), un récepteur tyrosine kinase pour NGF (nerve growth factor). NGF est le

premier facteur de croissance à avoir été identifié et défini. Ce facteur neurotrophique est essentiel à la survie et à l'entretien des neurones périphériques issus de la crête neurale et des neurones cérébraux lors du développement embryonnaire et des premières étapes post-natales. On retrouve parmi ces neurones NGF-dépendants des neurones aux fibres primaires afférentes et des neurones post ganglionnaires sympathiques. NGF joue aussi un rôle dans les processus inflammatoires.

Ainsi, le système NGF-TrkA est essentiel à l'établissement des réseaux neuronaux de l'interoception, l'homéostasie et des réponses émotionnelles. La NHTA IV résulte du dysfonctionnement de ce système. (1,4–7).

La neuropathie autonome sensitive héréditaire de type V est elle causée par la mutation du gène codant directement NGF, situé dans le chromosome 1 (1p11-p13). Le degré de mutation de ce gène entraîne une variabilité dans la manifestation et la sévérité des phénotypes (16–18).

2.4.2 Histologie

Les analyses neuropathologiques chez les patients atteints de NHTA IV montrent une baisse de la population neuronale. On remarque l'absence de neurones NGF-dépendants aux fibres afférentes et de neurones sympathiques post-ganglionnaires, causant respectivement insensibilité à la douleur et anhidrose (6).

La biopsie surale montre la présence de fibres nerveuses myélinisées et l'absence de fibres non myélinisées.

La biopsie de la peau montre une diminution dans l'épiderme :

- Des fibres C : axones des récepteurs polymodaux, des nocicepteurs sensibles aux stimuli nociceptifs thermiques, mécaniques et chimiques activés à l'inflammation de tissus lésés.

- Des fibres A δ : axones des thermorécepteurs, mesurant les variations de température cutanée et des mécanorécepteurs, neurones sensoriels sensibles aux déformations mécaniques.

Les glandes sudorales sont absentes ou hypoplasiques avec absence d'innervation (11,12).

Chez les patients atteints de NHTA V, les biopsies du nerf sural réalisées montrent une légère diminution des fibres δ myélinisée et une nette diminution des fibres C amélynisées.

Alors que l'examen clinique chez ces patients ne met en évidence aucun ou peu de dysfonctionnement du système autonome, l'innervation des glandes sudorales apparaît nettement diminuée (9).

2.4.3 Signes cliniques

Les patients atteints de NHTA IV et V développent les mêmes symptômes d'une insensibilité à la douleur, étendus aux structures ectodermes, à savoir la peau, les os et le système nerveux.

L'insensibilité à la douleur est la cause d'auto-mutilations, d'auto-amputations, d'atteinte de la cornée par griffures, morsures des doigts, etc.

Les patients ne présentent pas d'immunodéficience, mais une difficulté à cicatriser au niveau des tissus ectodermes (peau et os), avec pour conséquence une guérison lente des fractures et l'apparition d'ostéomyélites.

Les articulations porteuses sont prédisposées aux traumatismes et les patients développent souvent des arthropathies neurogènes au niveau des genoux et des chevilles. Les problèmes orthopédiques sont fréquents, avec des nécroses avasculaires, ostéochondroses, ostéomyélites et hyperplasies osseuses.

Les réflexes protecteurs sont peu développés.

Les patients n'ont pas ou peu de perception de la chaleur, entraînant des brûlures.

Les patients sont cependant sensibles au toucher, aux vibrations et aux positions articulaires.

À la différence du type IV, les patients atteints du type V ressentent la douleur viscérale. Le système autonome n'est pas ou peu atteint. Certains patients peuvent présenter une légère augmentation de la sudation.

Chez les patients atteints du type IV, le dysfonctionnement du système autonome se caractérise par une nette baisse ou une absence de sudation ou anhidrose, avec des épisodes fiévreux et des pics d'hyper-pyrexie et des

convulsions fébriles lorsque la température de l'environnement est élevée. Ces symptômes sont parmi les premiers signes cliniques de la maladie. Ils sont causés par une incapacité du système sympathique thoraco-lombaire.

L'anhidrose concerne le tronc et les extrémités supérieures dans 100% des cas, et affecte de manière variable les autres parties du corps.

La peau des paumes devient épaisse et calleuse, on observe une lichenisation de la peau, une dystrophie des ongles et une hypo-trichose du cuir chevelu.

Les patients présentent une hypotonie et un retard des étapes de développement dès les premières années mais qui se normalisent avec l'âge, avec un gain de force et de tonus. On note des difficultés d'apprentissage, une hyperactivité, une labilité émotionnelle, irritabilité et une tendance à de violents accès de rage (4–6, 8–21).

2.4.4 Diagnostic

Le diagnostic, notamment différentiel entre le type IV et V, se fonde sur le phénotype, les observations cliniques et les analyses génétiques (9).

Il s'articulait auparavant autour de trois grands critères :

- Présence ou non d'une anhidrose
- L'absence de sensibilité à la douleur
- Le retard de développement intellectuel

Cependant l'expression de ces critères est extrêmement variable selon les individus atteints.

À ce jour, on peut dire que la NHSA IV est le seul syndrome présentant une anhidrose généralisée associée à une insensibilité sensorielle profonde et étendue concernant les nerfs crâniens et viscéraux, des automutilations sévères et des déformations des articulations de soutien et des sensations aux variations de température diminuées ou absentes.

Pour confirmer le diagnostic, les biopsies nerveuses et cutanées sont jusqu'à présent utilisées, mais dorénavant, un diagnostic ADN via échantillon sanguin est possible (4,5,7,9).

2.4.5 Traitement et prise en charge

La prise en charge de cette pathologie est principalement palliative et axée autour de la régulation thermique et de la prévention des auto-mutilations. Les problèmes orthopédiques sont pris en charge, les déformations des articulations étant parfois sévères et handicapantes.

La mise en place d'une aide à la famille est également essentielle, avec une sensibilisation et un accompagnement des troubles du comportement et de l'éducation.

Concernant le traitement médicamenteux, la fièvre répond à l'acétaminophène et à l'ibuprofène.

La chlorpromazine et/ou le chlorhydrate sont utilisés pour relaxer les enfants et aider à baisser la température. À noter que le diazépam n'a aucun effet sur ces patients.

Une inspection quotidienne est réalisée afin de déceler de potentielles nouvelles lésions.

Un dispositif de protection au niveau des chevilles est mis en place pour prévenir les blessures (4,10,16,17).

3 Manifestations Bucco-dentaires

3.1 Les auto-mutilations des muqueuses

Les auto-mutilations des muqueuses orales sont fréquemment observées chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur. Elles apparaissent dès l'éruption des premières dents lactéales, à savoir les incisives mandibulaires. Elles peuvent siéger sur l'ensemble de la muqueuse orale, sur les lèvres, et sur la langue.

Les dents procurent un « outil » d'auto-agressivité à ces patients. Ainsi, il est fréquent de retrouver des auto-mutilations également au niveau des doigts à force de morsures systématiques et de comportements compulsifs comme l'onychophagie.

Les auto-mutilations sont retrouvées majoritairement chez les jeunes patients. Avec le développement social, intellectuel et émotionnel de l'enfant, les auto-mutilations semblent décroître avec l'âge, mais ne sont jamais totalement éliminées (3).

La localisation des auto-mutilations est variable. Ainsi, chez les patients atteints de NNSA IV, les mutilations linguales sont rencontrées dans 100% des cas et les mutilations de la lèvre inférieure et/ou de la muqueuse buccale sont retrouvées chez plus de trois patients sur quatre (22,23).

3.1.1 Lésions d'origine traumatique

3.1.1.1 Muqueuse buccale

Selon la nature du traumatisme, la muqueuse buccale réagit de différente manière. Un traumatisme aigu comme une morsure verra l'apparition d'une ulcération ou d'une tuméfaction, tandis qu'un traumatisme de type frictionnel se traduit par l'épaississement de l'épithélium buccal avec une hyperkératinisation¹ (24).

¹ Épaississement anormal de la couche cornée (couche superficielle) de la muqueuse buccale lié à la survenue ou l'augmentation pathologique des processus physiologique de kératinisation.

3.1.1.1.1 Lésions blanches kératosiques

Un traumatisme frictionnel répété peut engendrer l'apparition d'une lésion blanche kératosique. Il se produit un épaissement de l'épithélium en un à deux jours avec une hyperkératinisation. La lésion va devenir progressivement plus dense et plus épaisse, avec une surface rugueuse et un aspect parfois déchiqueté (24).

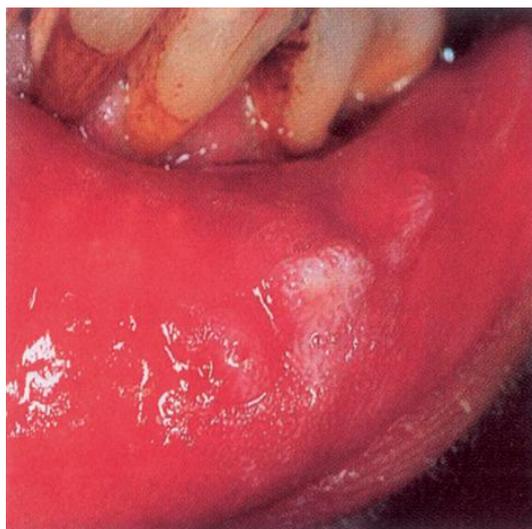


Figure 1 : Kératose blanchâtre épaisse au niveau de la lèvre inférieure provoquée par un tic de mordillement (25).

3.1.1.1.2 Ulcérations traumatiques

Une ulcération est une perte de substance muqueuse profonde avec destruction de l'épithélium buccal et de la partie supérieure du chorion, contrairement à l'érosion, plus superficielle et ne touchant que l'épithélium. L'aspect et la topographie de la lésion ainsi que la découverte d'un agent causal entrent en compte dans le diagnostic d'une ulcération traumatique.

On observe une lésion de taille et de forme variable, arrondie ou allongée, avec des bords réguliers plus ou moins œdématisés, une absence de halo érythémateux en périphérie avec parfois un liseré blanc de kératose, un fond fibrineux ou nécrotique, avec un œdème périphérique ou sous-jacent et une base souple (Figure 2 et 3).

La guérison de la lésion est obtenue avec l'élimination de la cause sous huit jours (24).



Figure 2 : Ulcération traumatique chronique du bord lingual avec réaction kératosique périphérique (26).



Figure 3 : Ulcération de la muqueuse juguale retrouvée chez une jeune Brésilienne de seize mois atteinte de NHSA IV (27).

Chez certains patients atteints de NHSA, l'élimination de l'agent causal n'est pas toujours efficace dans la guérison des lésions, surtout chez les jeunes enfants. Ainsi, des solutions drastiques sont parfois envisagées, comme le rapporte le cas clinique d'une enfant Brésilienne atteinte de NHSA IV. Après un premier plan de traitement consistant en l'extraction des dents lactéales responsables d'ulcérations linguales, de nouvelles lésions sont apparues au niveau des muqueuses labiales internes, la patiente ayant trouvé un autre moyen de se mutiler via les dents résiduelles. De plus, suite à la suite des extractions, les lésions au niveau des crêtes dues aux morsures répétées étaient si importantes que l'os alvéolaire ne cicatrisant pas, le germe d'une dent permanente a dû être extrait (Figure 4 et 5) (28).

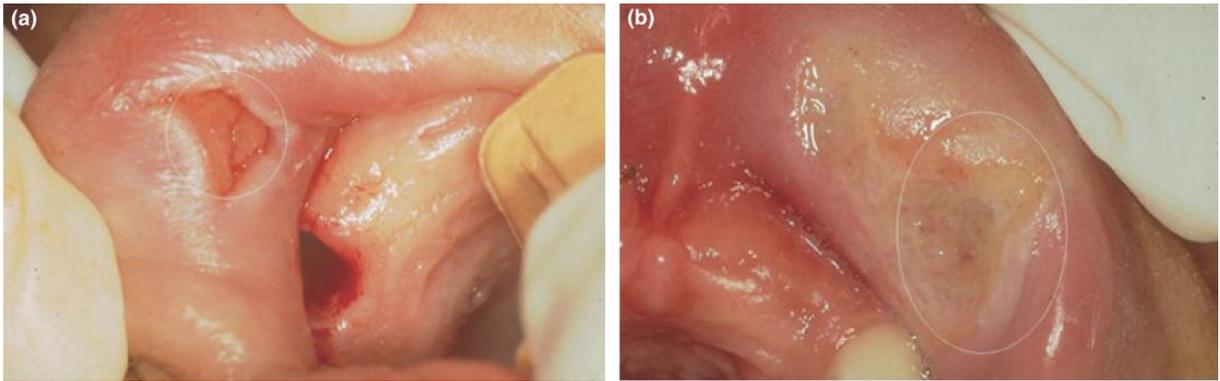


Figure 4 : Ulcérations jugales avant (a) et après extraction (b) (28).

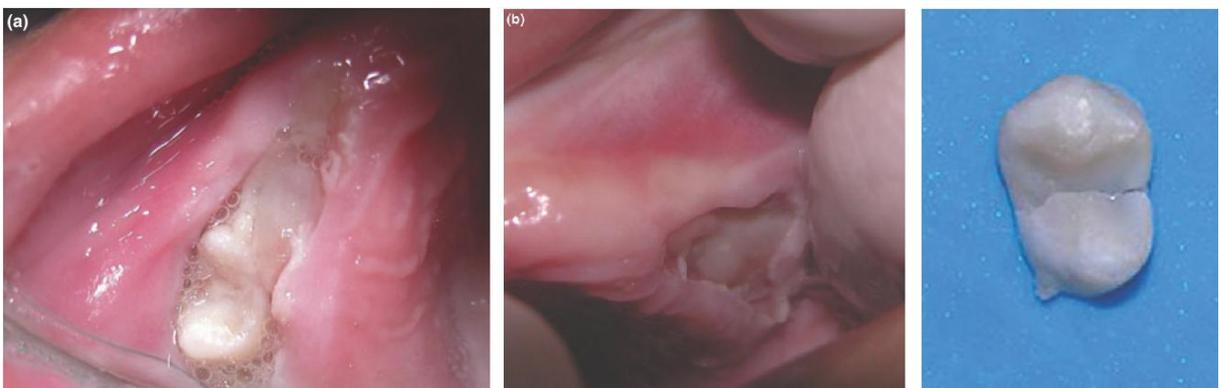


Figure 5 : Cicatrisation des procès alvéolaires incomplète nécessitant la germectomie de la dent définitive (28).

3.1.1.2 Langue

3.1.1.2.1 Ulcérations traumatiques

3.1.1.2.1.1 Description

Cliniquement, l'ulcération linguale d'origine traumatique adopte le relief de l'agent causal. Les bords de l'ulcération sont souples, réguliers avec parfois une réaction kératosique frictionnelle périphérique d'aspect opalin. Sa base est souple et ne saigne pas au contact.

Elle se situe préférentiellement sur les bords latéraux de la langue (26, 29).

Parmi les cas d'ulcérations traumatiques linguales, on distingue deux formes cliniques particulières de par leur aspect clinique et histologique : la maladie de Riga-Fede et l'ulcère éosinophilique lingual (29).

L'ulcère éosinophilique, a été décrit initialement chez des enfants par Riga en 1881 et l'histologie par Fede en 1890 (30). Lorsqu'il survient chez des enfants, il est appelé maladie de Riga-Fede.

3.1.1.2.1.2 Maladie de Riga-Fede

3.1.1.2.1.2.1 Description

La maladie de Riga-Fede, aussi appelée granulome de Riga-Fede ou excroissance linguale du nouveau-né est une entité clinique rare qui concerne le jeune enfant. Elle se traduit par une ulcération bénigne, persistante, fréquemment infiltrée et extensive de la face ventrale de la langue (29)

L'ulcération est unique, profonde, bien limitée, couverte d'un enduit fibrineux grisâtre adhérent (31).

Elle est due à un frottement répété de la langue au contact des incisives lactéales inférieures en cours d'éruption, souvent dans le cadre d'un tic de protraction linguale ou de mordillement.

L'âge d'apparition correspond à l'éruption des incisives centrales inférieures, entre le sixième et huitième mois de vie, mais cette lésion peut être aussi observée plus tard, ne se limitant pas à cette tranche d'âge (31).

Des ulcérations similaires à celles retrouvées dans la maladie de Riga-Fede sont également rapportées chez l'adulte sous différentes dénominations telles que granulome traumatique, granulome éosinophilique ou ulcération éosinophilique.

3.1.1.2.1.2.2 La maladie de Riga-Fede chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur

La découverte d'une maladie de Riga-Fede peut être révélatrice de troubles dysautonomiques ou neuropsychiques (31,32).

On retrouve la présence d'ulcérations sur la face ventrale de la langue chez les patients atteints de NHSA IV chez qui ce type de lésion semble être typique dès l'apparition des premières dents lactéales. Même si le terme de maladie de Riga-Fede n'est pas explicitement nommé, la description clinique de la lésion et les conditions d'apparition, à l'éruption des incisives mandibulaires, semblent converger

vers ce diagnostic. Cette lésion peut être considérée comme l'un des premiers signes cliniques de NHTA et une aide à un diagnostic précoce (23).

3.1.1.2.1.3 Ulcération éosinophilique lingual

L'ulcère éosinophilique lingual a été décrit pour la première fois par Popoff en 1956. Il s'agit d'une lésion bénigne de la muqueuse buccale, peu fréquente et autolimitée, mesurant entre 1 et 2 cm de diamètre et siégeant préférentiellement sur la langue. Cliniquement, on retrouve une ulcération sur base indurée, pouvant passer pour un carcinome épidermoïde ou un lymphome des muqueuses.

L'examen histologique montre un infiltrat inflammatoire polymorphe s'étendant dans la sous muqueuse entre les fibres musculaires et/ou les glandes salivaires.

Si l'étiopathogénie de cette lésion reste inconnue, une étroite relation entre traumatisme et apparition de l'ulcère et une disparition des lésions à la suppression des frottements a été observé. Ainsi, l'hypothèse d'une étiologie traumatique est la plus couramment proposée (33,34).

Chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, l'absence de signal d'alarme indiquant la présence de lésion conduit à une sollicitation constante de la zone ulcérée entraînant ainsi un défaut de cicatrisation. Ainsi on peut constater chez ces patients des ulcérations plus étendues, hémorragiques et végétantes².



Figure 6 : Patient de neuf mois présentant d'importantes lésions sur les bords latéraux de la langue ainsi que sur le tiers antérieur. L'ulcération présente un aspect hémorragique et bourgeonnant, la lésion n'ayant pas la possibilité de cicatriser correctement (35).

² Qui présente des végétations, c'est-à-dire des excroissances bourgeonnantes pathologiques à la surface de la peau et des muqueuses.



Figure 7 : Ulcération linguale chez une patiente de 10 ans (36).



Figure 8 : Jeune patient de cinq mois présentant une ulcération aggravée sur la base ventrale de la langue, bourgeonnante, étendue, hémorragique et d'aspect nécrotique. On peut trouver à cette lésion des caractéristiques similaires à un rhabdomyosarcome ou un carcinome épidermoïde (37).

3.1.1.2.2 Perte de substance et déformation linguale

Chez certains patients, le processus d'auto-mutilation a conduit à des pertes de substances linguales, concernant souvent la pointe de la langue, ou à l'apparition d'une langue bifide (36, 38, 39).

3.1.1.3 Lèvres

Chez de nombreux patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, des comportements auto-mutilatoires au niveau labial, mis en évidence par des cicatrices autour du vermillon de la lèvre et par des pertes de substance et des déformations pouvant être sévère (3,15,17,20). On peut également retrouver occasionnellement des blessures au niveau des freins labiaux (22).

Il existe une forme clinique de chéilite associée à des tics de mordillement de la lèvre : la chéilite factice. Cependant, ce type de caractéristique clinique n'a été décrit dans aucun article traitant des conséquences bucco-dentaires chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur.

3.1.1.3.1 La chéilite factice

La chéilite factice est due à un tic de mordillement. Les lèvres se recouvrent d'une couche de squames blancs jaunâtres et de croûtes brunes dues à des chéilorragies³ associées, avec des ulcérations du vermillon pouvant aller jusqu'à la perte de substance (26,42).

3.1.1.3.2 Pertes de substances et déformations

De sévères morsures linguales peuvent aboutir à des pertes de substances importantes et des déformations chez certains patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur (36,38,39).

³ Hémorragie labiale

3.1.1.3.3 Mordillement des glandes salivaires accessoires : le mucocèle

Le mucocèle labial est une lésion que l'on peut retrouver chez les patients atteints d'HSAN (22).

Le mucocèle, aussi appelé kyste mucoïde, est un kyste formé par extravasation salivaire. Lorsqu'ils sont d'origine traumatique (morsures), ils siègent dans la grande majorité des cas au niveau des glandes salivaires accessoires de la face interne de la lèvre inférieure. Ils prennent la forme de tuméfactions plus ou moins volumineuses, translucides et bleutées. Ils se rompent souvent spontanément et laisse s'évacuer un liquide visqueux (26,43,44).

3.1.2 Conséquences des auto-mutilations

3.1.2.1 Répercussions fonctionnelles

Une blessure des muqueuses orales, même sans douleur, est susceptible d'avoir des conséquences fonctionnelles (45).

3.1.2.1.1 Phonation

Une lésion de la pointe de la langue peut entraver la phonation et la rendre difficile.

Une perte de substance linguale peut également perturber la mobilité de la langue.

3.1.2.1.2 Déglutition

Lors d'importantes lésions linguales, la formation d'œdème entraîne des difficultés respiratoires pouvant conduire à l'étouffement.

3.1.2.1.3 Mastication

La présence d'une ulcération peut rendre gênante la déglutition et la mastication, pouvant entraîner une perte de poids et une déshydratation, avec une altération de l'état général.

3.1.2.1.4 Halitose

En cas de lésion buccale, une halitose peut survenir particulièrement en cas de sur-infection.

3.1.2.2 Sur-infection

Du fait de l'importante concentration bactérienne siégeant dans la cavité buccale, les lésions peuvent subir des infections opportunistes causées par des germes aérobies et anaérobies présentes physiologiquement en bouche.

3.1.2.3 Cicatrices résiduelles

La cicatrice dépend de la profondeur de la lésion initiale. Lorsque la cicatrisation se déroule dans de bonnes conditions, avec une hygiène bucco-dentaire adéquate, elle peut être fine voire invisible (45). Chez les patients insensibles à la douleur, la stimulation constante de la plaie et la difficulté de supprimer l'agent causal font de l'auto-mutilation un phénomène chronique qui vient compliquer la cicatrisation des lésions. On retrouve ainsi chez ces patients des cicatrices importantes témoignant de la profondeur des lésions et des difficultés de cicatrisation (22,28,38).

Il a été observé chez certains patients des cicatrices sur la muqueuse jugale si conséquentes qu'elles provoquaient un trismus, à cause d'une surépaisseur de tissu fibreux entravant l'ouverture buccale (36,46,47).

3.1.3 Traitement et conduite à tenir

Les ulcérations guérissent au bout de 15 jours environ après suppression de l'agent causal. Il est nécessaire d'entretenir une bonne hygiène bucco-dentaire durant le processus de cicatrisation.

3.2 Extractions dentaires et édentements

3.2.1 Edentements chez les patients atteints de HSAN

Les édentements sont fréquemment retrouvés chez les patients atteints de NHSA IV, en denture lactéale, mixte ou permanente, concernant 75% à 100% des sujets selon le type de denture. On remarque fréquemment la perte prématurée des dents antérieures, incisives et canines, lactéales ou permanentes, notamment à la mandibule.

Une anamnèse poussée permet de déterminer que ces dents sont perdues suite à des auto-extractions ou des avulsions médicales, et non une agénésie congénitale (22,23).

Ainsi la perte prématurée des organes dentaires est une caractéristique fréquemment retrouvée chez ces patients, au même titre que les auto-mutilations des muqueuses. Les causes de ces édentements sont multiples, allant de l'auto-extraction, du traumatisme ou de l'avulsion médicale pour raison carieuse (23).

3.2.2 Les causes des extractions

En amont des auto-extractions, on retrouve chez ces patients des comportements traumatisants pour l'organe dentaire, conduisant à des lésions du tissu de soutien de la dent, ou luxations dentaires, auxquelles font suite les auto-extractions (22,23,27,40). Ces luxations peuvent également être dues à des traumatismes accidentels passés inaperçus.

3.2.2.1 Luxations dentaires

3.2.2.1.1 Définition

Les luxations dentaires sont des lésions des tissus de soutien de l'organe dentaire et sont répertoriées en plusieurs formes cliniques. On observe ainsi :

- La concussion
- La subluxation
- La luxation latérale
- L'extrusion
- L'ingression (48,49)

3.2.2.1.1.1 La concussion

La concussion correspond à un traumatisme par compression ou écrasement du ligament alvéolo-dentaire, dont résultent des phénomènes inflammatoire responsable d'un œdème desmodontal (49).

Cliniquement, on observe une sensibilité à la percussion et des tests pulpaires pouvant être négatifs en cas de sidération de la pulpe. On ne retrouve pas de mobilité, ni de déplacement dentaire ou radiologique, ni saignement gingival (48). La concussion passe donc inaperçue chez le patient atteint de NHSA.

3.2.2.1.1.2 La subluxation

La subluxation correspond à une lésion du ligament alvéolo-dentaire provoquant une mobilité de la dent dans son alvéole, sans déplacement dentaire. Un saignement gingival est observé (48,49)

3.2.2.1.1.3 La luxation latérale

La luxation latérale est un déplacement de la dent, retrouvé plus souvent dans le sens antéro-postérieur que dans le sens mésio-distal (49).

Cliniquement, on retrouve une mobilité dentaire, un déplacement dentaire, et un saignement gingival (48).

3.2.2.1.1.4 L'extrusion

L'extrusion est un déplacement axial de la dent hors de son alvéole, provoquant des étirements du ligament pouvant aller jusqu'à des déchirures (49).

Les signes cliniques sont une mobilité, un déplacement dentaire et un saignement gingival (48).

3.2.2.1.1.5 L'ingression

L'ingression est une luxation axiale correspondant à la pénétration de la dent dans le maxillaire (49). Les signes cliniques sont une mobilité dentaire, un déplacement dentaire, et un saignement gingival (48).

3.2.2.1.2 Étiologie des luxations dentaires chez les patients atteints de NHSA

Chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, les luxations dentaires ne sont qu'une étape vers la perte de l'organe dentaire. Une anamnèse poussée révèle que les luxations dentaires chez ces patients sont dues à des comportements traumatiques répétés.

3.2.2.1.2.1 Bruxisme

La bruxomanie est un comportement couramment observé chez les patients atteints de NHSA (22).

3.2.2.1.2.1.1 Définition

Le bruxisme est une activité répétitive des muscles manducateurs, caractérisés par un grincement ou un serrement des dents (50).

3.2.2.1.2.1.2 Conséquence du bruxisme sur l'odonte.

Au niveau dentaire, le bruxisme provoque une attrition, c'est-à-dire une usure mécanique causée par la friction de dents l'une sur l'autre. Elle est caractérisée par des surfaces d'usures lisses, brillantes et à angle aigus (50).

Chez certains patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, on retrouve des cas sévères d'attrition dentaire provoquée par un bruxisme important, pouvant même conduire à des infections pulpaires. Un lien est établi entre bruxisme sévère, luxation et extraction dentaire et auto-mutilation des muqueuses (22).

3.2.2.1.2.2 Morsures exagérées

L'anamnèse chez ces patients permet de mettre en lumière d'autres types de comportements traumatisants provoquant des luxations et des extractions. Chez ces patients sans sens de la mesure, des morsures violentes et répétées sur des objets du quotidien sont souvent la cause de la perte d'une ou plusieurs dents (22,27).

3.2.2.1.2.3 Traumatismes accidentels

Les accidents provoquant des traumatismes dentaires sont fréquents chez le jeune enfant (près d'un cas sur trois). Les symptômes douloureux d'une luxation dentaire provoquée par un traumatisme chez un patient atteint de NHTA passe ainsi inaperçu, la mobilité et le déplacement dentaire induisant possiblement une gêne, que l'enfant peut se contenter de résoudre en enlevant sa dent de lui-même. On retrouve des cas d'auto-extraction causé par des manipulations du patient sur ses dents (40).

Ainsi, l'anamnèse rapporte des cas d'auto-extraction lorsque la dent, suite à un traumatisme accidentel ou à un comportement traumatique, se trouve trop sévèrement luxée, la mobilité devenant source de gêne pour le patient (22).

3.2.2.2 Avulsions médicales

Dans de nombreux cas et chez des patients jeunes, l'avulsion est la seule réponse du chirurgien-dentiste face à des comportements d'automutilation. Les dents sont extraites au fur et à mesure de leur éruption, laissant ainsi des patients partiellement ou complètement édentés.

3.2.3 Conséquences des extractions et édentements précoces

3.2.3.1 Conséquences bucco-dentaires des édentements précoces

3.2.3.1.1 Perte de dimension verticale

Des extractions dentaires multiples peuvent amener à une perte de dimension verticale, comme observée chez de très jeunes patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur dont la mandibule est retrouvée partiellement ou totalement édentée suite à des avulsions médicales ou traumatiques (39).

3.2.3.1.2 Résorption de l'os alvéolaire

En l'absence de l'organe dentaire, l'os alvéolaire subit une résorption physiologique. Elle peut être si importante qu'elle entrave parfois la pose d'un appareillage amovible.



Figure 9 : Chez ce jeune patient, l'os du maxillaire et de la mandibule était si résorbé qu'il était impossible de poser une prothèse amovible (51).

De plus chez les enfants en général, la pose d'implant est contre-indiquée et ne peut donc aider à la réhabilitation prothétique, d'où l'importance de compenser l'édentement chez ces enfant très rapidement avant que la réhabilitation prothétique ne deviennent très compliquée voire impossible (51).

3.2.3.1.3 Malocclusions

Des édentements précoces non compensés peuvent, au fil de la croissance, provoquer des défauts inter et intra-arcades. La perte prématurée des dents lactéales empêche la mise en occlusion harmonieuse des dents définitives si l'espace n'est pas maintenu (52).

3.2.3.1.4 Perte soutien labial

Chez ces patients, il n'est pas rare de constater l'absence des dents antérieures maxillaires et surtout mandibulaires (22,27,28,36,40). La perte de soutien labial peut engendrer une diapneusie au niveau de la lèvre inférieure qui se retrouve exposée aux morsures et auto-mutilations.

3.2.3.2 Conséquences générales des édentements

3.2.3.2.1 Malnutrition

Des édentements très importants peuvent être source de difficultés à la mastication et par conséquent à l'alimentation.

3.2.3.2 Impact esthétique et psychosociologique

Les édentements antérieurs présente un défaut inesthétique qui peut avoir un impact sur le développement social et émotionnel de l'enfant.

3.3 Les Caries dentaires et complications

3.3.1 Risque carieux chez les patients atteints de NHSA

La présence de nombreuses lésions carieuses fait partie du tableau clinique chez de nombreux patients atteints de NHSA IV. Chez les patients en denture primaire, à partir de trois ans, on retrouve 50 à 100% de dents cariées ou ayant eu des lésions carieuses (dents restaurées). Chez les patients en denture mixte, ce taux est similaire. Les molaires et prémolaires définitives sont particulièrement touchées. Les patients en denture mixte sont également particulièrement touchés par la carie dentaire.

Ces chiffres ne prennent pas en compte les dents absentes chez de nombreux patients, potentiellement extraites pour des raisons carieuses (22).

Cette prévalence s'explique par l'absence de douleur, permettant à la lésion carieuse de s'installer et de progresser à bas bruit, mais également par un manque de sensibilisation à l'hygiène dentaire et au dépistage régulier, le patient et son entourage devant faire face à de multiples lésions plus évidentes, et un handicap mental présent chez certains de ces patients (22,36,39,53).

L'évolution du processus carieux peut mener à d'importants délabrements dentaires ainsi qu'à des complications infectieuses du parodonte, pouvant s'étendre aux tissus mous périphériques.

Chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, le risque de voir se développer des complications infectieuses est particulièrement accru.

3.3.1.1 Innervation de la pulpe chez les patients atteints de NHSA IV

L'organe dentaire sain est innervé par le ganglion trigéminal. La pulpe dentaire est richement innervée par les fibres A β , A δ et C. Les influx afférents se traduisent en une sensation douloureuse quelle que soit la nature du stimulus.

Une étude japonaise a travaillé sur l'innervation des dents de seize patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur par des analyses physiologiques, histopathologiques et immunohistochimiques.

Les sensations somatiques physiologiques des dents ont été examinées par test électrique et comparées à des contrôles sains. Sur les dents des 16 patients, 14 ont été diagnostiquées non vitales, et les deux autres n'ont présenté qu'une faible sensation.

Les analyses histopathologiques et immunohistochimiques ont montré chez les dents des patients NHSA IV une nette réduction voire l'absence de fibres nerveuses myélinisées et non-myélinisées dans la pulpe.

On note une absence de larges faisceaux nerveux dans la pulpe radiculaire ainsi que dans le plexus de Raschkow, à la différence des contrôles sains chez lesquels ces caractéristiques sont normalement retrouvées. Seuls quelques rares faisceaux nerveux parcourent le parenchyme pulpaire.

La pauvreté de l'innervation des dents des patients NHSA IV confirme une sensibilité pulpaire grandement diminuée voire inexistante (54).

3.3.1.2 Anomalies de structure des tissus dentaires

Des études ont montré une association entre l'insensibilité congénitale à la douleur et une mutation du gène NTRK1 codant la protéine TrkA, un récepteur de haute affinité pour NGF, un facteur de croissance des nerfs impliqué dans la régulation de la différenciation et du développement neural.

NGF serait, selon certaines études, un puissant promoteur de la minéralisation de la dentine durant son développement.

NTRK1 pourrait également jouer un rôle important dans la formation des racines dentaires et des études ont montré que TrkA serait un marqueur de l'identification de la caractérisation de la gaine de Hertwing et des débris épithéliaux de Malassez lors de la formation de la racine dentaire.

La paire NGF/TrkA exprimée dans le parodonte pourrait contribuer à la régénération et à l'innervation des tissus de soutien de la dent. Ainsi la paire NGF/TrkA jouerait un rôle important dans la formation de l'organe dentaire (55–59).

Certaines caractéristiques orales communes de l'insensibilité congénitale à la douleur pourraient de ce fait être non seulement attribuées à des comportements auto-mutilatoires, mais également aux défauts de développement causés par la mutation du gène NTRK1.

Une étude chinoise a pour la première fois analysé l'ultrastructure d'une dent de lait exfoliée d'un jeune patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur.

Une radiographie a tout d'abord révélé des racines fines et une pulpe camérale réduite.

À la microtomographie aux rayons X, la dentine et le ciment sont difficiles à distinguer.

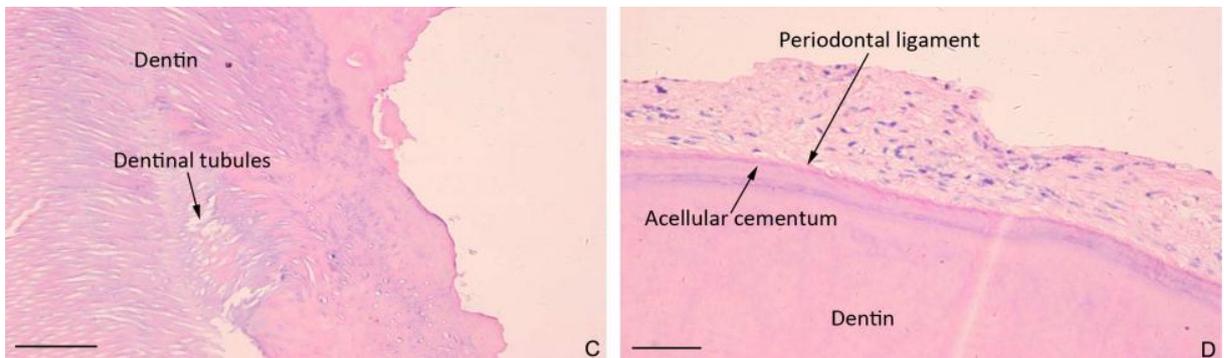


Figure 10 : Les tissus colorés à l'hématoxyline et à l'éosine montrent des tubuli dentinaires désorganisés à proximité de la jonction cémento-dentinaire, avec un ciment acellulaire fin, un ciment cellulaire en faible quantité et un ligament alvéolo-dentaire désorganisé.

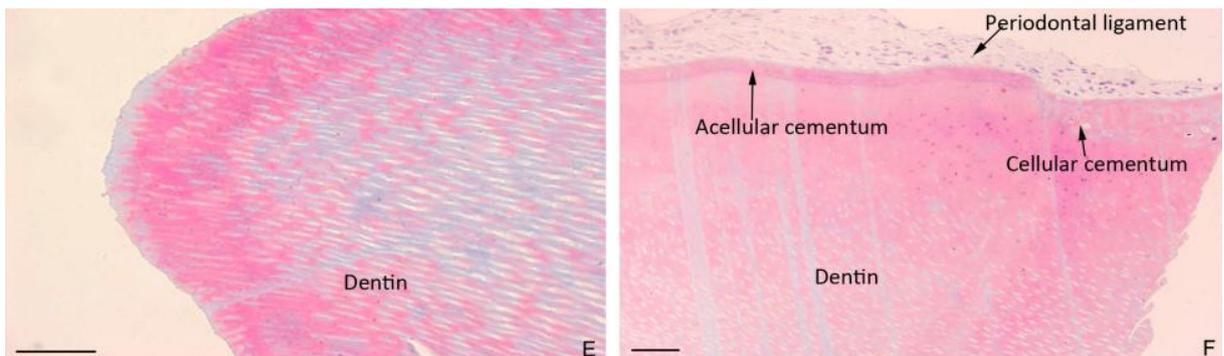


Figure 11: Les tissus colorés au trichrome de Masson révèlent des tubuli dentinaires de plus grands diamètres, une dentine hypominéralisée et hypomature, un ciment hypoplasique et des fibres ligamentaires clairsemés.

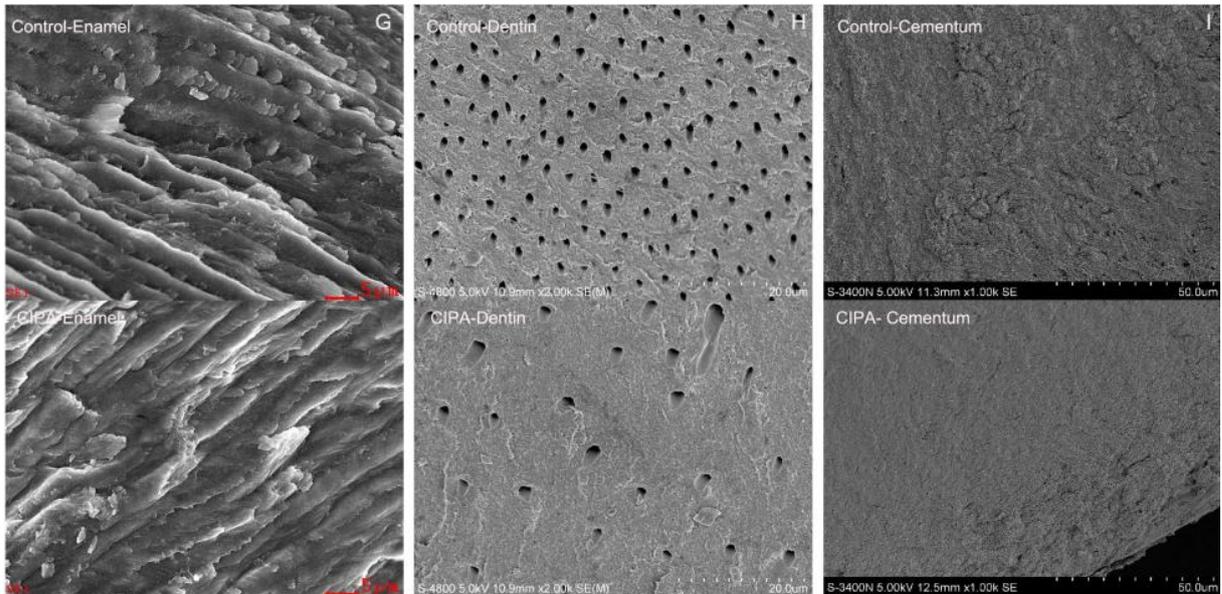


Figure 12 : Au microscope électronique à balayage, les prismes d'émail montrent une légère désorientation des cristaux d'hydroxyapatite. La distribution densitaire des tubuli dentinaires apparaît anormale avec des tubuli épars et de plus grand diamètre, avec une dentine péri-tubulaire plus étendue. La jonction amélo-dentinaire apparaît plus large et plus droite. Le ciment est moins épais et montre une minéralisation discontinue.

La fraction molaire de la jonction amélo-dentinaire a également été mesurée et a montré des différences dans les niveaux de calcium, phosphore, carbone et dans les ratios Ca/P et Ca/C par rapport aux contrôles sains.

Ces défauts ultrastructuraux pourraient jouer un rôle dans l'augmentation du risque carieux ainsi que contribuer à l'attrition dentaire retrouvée chez certains patients. Cependant, c'est à ce jour la seule analyse de ce genre à avoir été effectuée chez un patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur, par conséquent les résultats obtenus ne permettent pas une généralisation des caractéristiques retrouvées dans ce cas particulier. Cette analyse ouvre la voie à de futures études afin d'explorer les effets de la mutation du gène NTRK1 sur le développement de l'organe dentaire et les défauts structuraux qu'il serait susceptible de provoquer chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur (41).

3.3.2 Complications dentaires

Les lésions carieuses non traitées progressent jusque la pulpe, provoquant ainsi des pathologies pulpaires douloureuses (23, 47) :

- Pulpite réversible
- Pulpite irréversible

Chez la majorité des patients, la douleur constitue un signe d'alerte indiquant la présence d'une carie et permettant ainsi l'interruption du processus carieux par un traitement adapté. Dans certains cas exceptionnels, l'évolution jusqu'à la nécrose peut ne provoquer aucun signe clinique (60).

Les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur ne disposent d'aucun signal douloureux leur indiquant la présence d'une lésion carieuse. À moins d'un dépistage précoce réalisé dans le cadre de visites de prévention, le processus carieux jusqu'à la nécrose se déroulera à bas bruit, menant ainsi à des complications loco-régionales.

3.3.3 Complications locales : Lésions inflammatoires péri-radicales d'origine endodontique

En l'absence de soins, une lésion carieuse pourra engendrer des lésions du péri-apex du type lésion inflammatoire péri-radicaire d'origine endodontique (LIPOE). Il s'agit d'une infection du parodonte péri-radicaire à point de départ dentaire, conséquence des diverses agressions que peut subir la pulpe dentaire ; lésions carieuses, traumatismes ou actes iatrogènes. De part la communication apicale entre le desmodonte et l'espace canalaire pulpaire, la réaction inflammatoire pulpaire se propage au niveau du parodonte, menant ainsi à l'apparition de lésions inflammatoires du péri-apex. On distingue classiquement les LIPOE aiguës à symptomatologie douloureuse et les LIPOE chroniques, asymptomatiques (62,63).

En l'absence de symptomatologie douloureuse chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, le dépistage et le diagnostic de ces lésions devront être effectués dans le cadre d'un suivi régulier, avec un examen clinique rigoureux systématique à la recherche d'éventuelles lésions péri-apicales.

3.3.3.1 Symptomatologie et diagnostic

3.3.3.1.1 Signes subjectifs

3.3.3.1.1.1 Définition

Les signes subjectifs sont les douleurs ressenties par le patient. Il est nécessaire de les caractériser pour établir un diagnostic.

3.3.3.1.1.2 Tests complémentaires

Des tests complémentaires visant à reproduire les symptômes décrits par le patient peuvent être mis en place. On peut ainsi réaliser des tests de vitalité pulpaire thermique (chaud et froid) et électrique, des tests de percussion axiale et latérale permettant d'identifier la dent causale et des tests de palpations des tables osseuses, menées dans le vestibule à la recherche d'un point douloureux (62).

3.3.3.1.2 Signes cliniques objectifs

L'association de signes objectifs aux signes subjectifs décrits par le patient permet de définir la dent causale et d'établir un diagnostic.

Chez le patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur, du fait de l'absence de symptôme douloureux, la découverte d'une lésion apicale en phase aiguë pourra se faire de manière fortuite lors d'un contrôle, ou suite à des signes cliniques observés par le patient tels qu'une fistule ou une tuméfaction vestibulaire. Chez ces patients, l'examen endobuccal et les tests complémentaires à la recherche de signes cliniques objectifs devront être réalisés minutieusement afin d'aider à la découverte d'éventuelles lésions et de tenter d'établir un diagnostic.

3.3.3.1.2.1 Examen endobuccal

L'examen endobuccal permet de repérer des signes dentaires d'éventuelles lésions (62) :

- Caries profondes
- Restaurations étendues, défectueuses
- Dyschromies dentaires
- Fêlures et fractures

Ainsi que des signes parodontaux :

- Inflammation parodontales marginales
- Abscesses, fistules, tuméfactions vestibulaires

Et enfin des signes fonctionnels :

- Interférences occlusales
- Mobilités anormales

3.3.3.1.2.2 Tests complémentaires de diagnostic

3.3.3.1.2.2.1 Test du cône de gutta percha

L'introduction d'un cône de gutta percha dans l'ostium d'un orifice fistuleux permet d'en suivre de trajet jusqu'à l'origine, après prise d'une radiographie, et de localiser la dent ou la poche parodontale causale.

3.3.3.1.2.2.2 Palpation vestibulaire

La palpation peut permettre de mettre en évidence la disparition de la corticale osseuse vestibulaire. On positionne un doigt en regard de l'apex et on percute latéralement la dent. Si l'os péri-apical a disparu, on perçoit un « choc en retour ».

On peut pratiquer le « signe du godet » dans une zone tuméfiée avec une lyse osseuse péri-apicale : on laisse une empreinte dans la muqueuse si on appuie avec un manche de miroir.

3.3.3.1.2.2.3 Sondage parodontal

Le sondage parodontal peut permettre de différencier une atteinte parodontale d'une atteinte endodontique. La sonde s'enfonce à un point précis le long de la racine, indiquant la présence d'une fistule d'origine apicale émergeant au niveau du sulcus.

3.3.3.1.2.2.4 3.3.3.1.2.2.4 Transillumination

La transillumination permet de repérer une éventuelle fêlure, expliquant la présence d'une lésion péri-apicale sur une dent apparemment intacte.

3.3.3.1.2.3 Examen radiographique

En l'absence de symptômes et de signes cliniques, la radiographie est le seul moyen de diagnostic des lésions péri-apicales.

Le remplacement du tissu osseux médullaire ou/et cortical par des tissus mous et des fluides lors d'un processus inflammatoire du péri-apex correspond à une baisse de densité minérale qui se traduit radiologiquement par une diminution de l'opacité. On peut mettre ainsi en relation l'état histologique du péri-apex et les

signes radiologiques. Selon l'évolution de la lésion, on aura classiquement et chronologiquement les signes radiologiques suivant :

- Des changements de la structure osseuse péri-apicale sans perte osseuse visible
- Un élargissement desmodontal et désintégration de la lamina dura
- Une augmentation de la perte osseuse permettant un diagnostic aisé, avec une radio-clarté d'aspect floconneux puis nettement délimitées.

Il est important de savoir que :

- L'apparence radiologique d'une lésion péri-apicale est toujours sous dimensionnée par rapport à son étendue réelle
- La radiographie ne permet pas de distinguer un kyste d'un granulome
- Des images radioclares de cicatrisation imparfaite peuvent persister après un traitement endodontique ou chirurgical (62).

3.3.4 Complications loco-régionales : Infections odontogènes

3.3.4.1 Abscès sous-périostés et abcès sous muqueux

3.3.4.1.1 Généralités

Un foyer infectieux d'origine péri-apicale peut évoluer en abcès sous-périosté. Il se localise sous la muqueuse orale, là où elle adhère au périoste sans couche de tissu intermédiaire. Il est ainsi particulièrement fréquent chez l'enfant, dont la corticale osseuse est peu épaisse (62,64).

3.3.4.1.2 Caractéristiques cliniques

Les abcès sous-périostés et sous muqueux se caractérisent par une tuméfaction fluctuante, douloureuse, recouverte d'une muqueuse hyperhémiee et tendue. Ils sont souvent accompagnés d'une adénopathie infectieuse régionale. En l'absence de traitement, ils fistulisent rapidement et se reforment, ou évoluent sous la forme d'une fistule gingivale chronique (62,64).

3.3.4.1.3 Traitement

Le traitement est chirurgical puis étiologique. On effectue un drainage par décollement gingival ou par une incision muco-périostée.

Une fistule ne nécessite pas de traitement en dehors d'un traitement étiologique satisfaisant. Une antibiothérapie peut être prescrite en fonction des éventuels signes infectieux généraux (62).

3.3.4.2 Cellulites odontogènes

3.3.4.2.1 Généralités

En l'absence de traitement, une lésion péri-apicale peut évoluer vers la chronicité ou vers une cellulite cervico-faciale. C'est un processus infectieux siégeant dans les tissus mous, principalement sous-cutanés, et aux limites plus ou moins définies selon la forme clinique. On distingue ainsi les cellulites circonscrites aiguë, les cellulites subaiguës, les cellulites chroniques et les cellulites diffuses (62–64).

3.3.4.2.2 Voies de diffusion

On a une diffusion de l'infection à partir de l'espace desmodontal, à travers l'os, le périoste, pour ensuite venir coloniser les tissus cellulo-graisseux de moindre résistance. L'infection est limitée par les zones d'insertion des muscles aponévrotiques sur les corticales osseuses maxillaires et mandibulaires. L'infection peut ainsi prendre plusieurs localisations selon quatre facteurs ; la dent causale, l'épaisseur de l'os alvéolaire, la longueur des racines et la relation entre le site de la fenestration osseuse et les insertions musculaires du maxillaire et de la mandibule (62–64).

3.3.4.2.3 Conséquences générales

3.3.4.2.3.1 Septicémie

Tous les foyers infectieux dentaires sont susceptibles d'être à l'origine d'une bactériémie et donc d'une septicémie. Les complications sont nombreuses et un traitement intensif et hospitalier doit permettre de restaurer les fonctions vitales

perturbées puis être dirigé vers les germes responsables. Le traitement étiologique dentaire ne sera envisagé qu'après restauration des paramètres vitaux (65).

3.3.4.2.3.2 Engagement du pronostic vital

Les infections dentaires mandibulaires présentent un risque vital en cas de diffusion dans les espaces aponévrotiques du cou et de la tête, avec des complications telles qu'une obstruction des voies aériennes supérieures, médiastinite, empyème thoracique, péricardite, choc septique.

Les infections maxillaires présentent un risque vital en cas d'atteinte cérébrale par thrombophlébite du système caveux (63,65).

3.3.4.2.4 Traitements

Le traitement d'une cellulite est une antibiothérapie suivie impérativement de la suppression de la porte d'entrée de l'infection. Il peut également s'accompagner d'un drainage chirurgical (64).

3.4 L'ostéomyélite chez le patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur

3.4.1 Fréquence de l'ostéomyélite chez le patient atteint de NHSA

L'ostéomyélite des maxillaires est une infection osseuse dont la fréquence a chuté drastiquement ces dernières décennies avec l'usage généralisé des antibiotiques, la prévention bucco-dentaire et un meilleur accès aux soins. L'ostéomyélite des maxillaires est maintenant une affection rare dont l'incidence est estimée à 0,003% par an. Cependant l'ostéomyélite, ou les antécédents d'ostéomyélites, des membres et de la mandibule est une caractéristique fréquemment retrouvée chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur (66).

3.4.2 Généralités sur les ostéomyélites des maxillaires

3.4.2.1 Définition

L'ostéomyélite est une infection du tissu osseux. Elle peut être associée directement à une cause locale déterminée ou secondaire à un encensement hémotogène, plus rare (67,68).

L'ostéomyélite des os de la face concerne préférentiellement la mandibule, les cas d'ostéomyélite maxillaire étant beaucoup plus rares (66,69).

3.4.2.2 Étiologie et pathogénie

3.4.2.2.1 Classification

Il existe plusieurs systèmes de classement des ostéomyélites, mais les classifications de Waldvogel et de Cierny-Mader sont les plus couramment utilisées.

Le système Waldvogel décrit trois types d'ostéomyélites en fonction de l'étiologie de l'infection :

- L'ostéomyélite hémotogène, due à une septicémie manifeste ou secondaire à une bactériémie subclinique associée à un site infectieux éloigné,
- L'ostéomyélite secondaire à un foyer infectieux contigu
- L'ostéomyélite secondaire à une insuffisance vasculaire, le plus souvent associée à une infection des tissus mous.

Le système de Cierny-Mader repose sur l'anatomie et comprend quatre stades :

- Le stade 1 correspond à une ostéomyélite médullaire
- Le stade 2 correspond à une ostéomyélite superficielle telle qu'une infection contigüe impliquant la surface corticale de l'os
- Le stade 3 correspond à un os infecté sur toute son épaisseur
- Le stade 4 correspond à une ostéomyélite diffuse exigeant la résection d'un segment osseux (68,69).

3.4.2.2.2 Origines infectieuses

3.4.2.2.2.1 Cause locale ou régionale

Les ostéomyélites de la mandibule sont majoritairement secondaires à des foyers infectieux contigus. L'infection par voie odontogène est la plus fréquente, mais on retrouve aussi les infections consécutives à des traumatismes maxillo-faciaux impliquant des fractures, des délabrements muqueux ou présence de corps étrangers, les tumeurs bénignes ou malignes et les gestes iatrogènes. Les causes infectieuses d'origine sinusienne, salivaire ou cutanée sont plus rares (67).

3.4.2.2.2.2 Cause générale

Il s'agit d'une infection propagée à la mandibule par voie hématogène. Elle est exceptionnelle et c'est plus souvent le phénomène inverse qui se produit. Elle concerne principalement les enfants et les personnes âgées (67).

3.4.2.2.3 Agents pathogènes

On retrouve une grande variété de germes pouvant causer une ostéomyélite, mais les plus souvent mis en cause sont les staphylocoques. *Staphylococcus aureus* est le pathogène le plus commun. On peut également retrouver des streptocoques, des pneumocoques, des *Haemophilus parainfluenzae*, diverses bactéries à Gram négatif, des bacilles à Gram positif anaérobies ainsi que des germes mycéliens tels que *Candida Albicans* (67,68).

3.4.2.3 Tableau clinique

Le premier symptôme est classiquement une vive douleur. Elle peut prendre plusieurs formes, localisée ou irradiante, continue ou paroxystique, exacerbée au contact et gênant la mastication.

Un autre signe important est une tuméfaction œdémateuse parfois érythémateuse à proximité du site de l'inflammation, avec des signes possibles d'abcédation comme une fluctuation au niveau de la gencive ou un signe du godet cutané.

On retrouve aussi fréquemment d'autres signes tels qu'un trismus en cas d'atteinte postérieure, une halitose, des mobilités dentaires, ainsi qu'une dénudation osseuse qui peut apparaître dans certains cas.

On peut parfois retrouver des adénopathies cervicales accompagnées d'une fièvre variable selon l'intensité et l'étiologie (67).

3.4.2.4 Démarche diagnostique

Le diagnostic positif repose sur l'anamnèse, l'examen clinique, l'imagerie, la bactériologie, l'examen histopathologique et l'évolutivité. Aucune technique ne permet d'affirmer ou non avec certitude la présence d'une ostéomyélite.

3.4.2.4.1 Imagerie

L'imagerie est essentielle au diagnostic, au suivi et à la surveillance. Elle comprend la radiographie standard, la tomodensitométrie, l'imagerie par résonance magnétique et la scintigraphie.

La radiographie standard comprend la radiographie panoramique, les clichés occlusaux, rétroalvéolaires, et autres incidences. Les signes observés sont cependant retardés par rapport à la clinique. Le scanner permet de préciser les données de la radiographie standard, et ce plus précocément, mais ne détecte pas les anomalies débutantes.

On observe aux résultats une ostéolyse avec une raréfaction de la trame corticale et médullaire avec des limites floues, une ostéogénèse périostée ou sous-périostée mono ou multi-couches, parallèle à l'os cortical (plus marqué chez les patients jeunes), la présence de séquestres de la 4ème à la 11ème semaine, dont l'apparition signe le passage à la chronicité.

Au niveau des tissus mous (visibles uniquement au scanner), on observe un œdème et une prise de contraste du muscle masséter en particulier.

Le scanner est intéressant en bilan chirurgical car il précise le degré de destruction corticale, la présence de séquestres et l'étendue de l'os à réséquer (67).

3.4.2.5 Traitement

3.4.2.5.1 Traitement médical

3.4.2.5.1.1 Antibiotique

Il est nécessaire d'identifier le germe causal avant l'instauration d'une antibiothérapie. Celle-ci doit avoir un spectre adapté aux bactéries responsables et pouvoir diffuser dans l'os infecté (67).

3.4.2.5.1.2 Oxygénothérapie Hyperbare

L'oxygénothérapie hyperbare augmente la perfusion tissulaire, les défenses immunitaires, améliore l'oxygénation tissulaire, la dégradation lysosomiale, la création de radicaux libres, la diminution des exotoxines et l'augmentation de la néo-angiogenèse. Elle diminue la concentration nécessaire en antibiotiques.

3.4.2.5.1.3 Hygiène bucco-dentaire

Une motivation à l'hygiène bucco-dentaire est instaurée en traitement préventif. L'application de gouttières fluorées est conseillée en cas d'ostéomyélite chronique.

3.4.2.5.2 Traitement chirurgical

3.4.2.5.2.1 Traitement de la cause infectieuse

L'élimination de la source de l'infection est indispensable à la guérison. On procède donc aux soins dentaires nécessaires : extraction, curetage, résection apicales etc.

3.4.2.5.2.2 Traitement de l'infection osseuse

L'incision muqueuse et/ou cutanée permet le drainage des collections.

Le curetage et la décortication ont pour objectif d'éliminer l'os nécrosé tout en procédant aux prélèvements bactériologiques et histopathologiques.

On procède pour cela à la résection de la totalité ou quasi-totalité de l'os cortical et sous cortical infecté afin de retrouver un os bien vascularisé.

3.4.2.5.2.3 Reconstruction

Elle permet de rétablir l'intégrité osseuse en cas de perte de substance, en particulier dans les régions antérieures, par distraction ou via un greffon non vascularisé ou par lambeau vascularisé (67).

3.4.3 L'ostéomyélite chez le patient atteint d'HSAN

L'ostéomyélite est une complication infectieuse osseuse fréquemment retrouvée chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, notamment au niveau des membres supérieurs et inférieurs, mais aussi aux extrémités digitales et à la mandibule.

Ces ostéomyélites mandibulaires peuvent faire suite aux auto-extractions que s'infligent les patients ou à une lésion carieuse non soignée provoquant une infection loco-régionale évoluant à bas bruit (22,23,36,39,66,70,71).

Une étude menée sur 6 patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur et présentant une ostéomyélite mandibulaire a révélé que sur les 6 sujets, seul un avait présenté une lésion orale l'année précédant les examens. Cet article suggère que les ostéomyélites chez 5 de ces patients ne paraissent liées à aucun antécédent dentaire infectieux susceptible de provoquer une ostéomyélite.

La propagation d'agents pathogènes par voie hématogène est une hypothèse pouvant expliquer l'apparition de ces ostéomyélites. L'article met également en évidence une relation entre l'apparition d'ostéomyélites mandibulaires et l'incidence d'ostéomyélites des membres, deux fois plus élevés que chez les patients ne présentant aucune ostéomyélite mandibulaire. L'article suggère ainsi que l'association membre/mandibule serait due à des facteurs prédisposants plutôt qu'à une origine infectieuse locale. Il met également en évidence une similitude entre la vascularisation des os longs des membres et celle de l'os mandibulaire, ce qui pourrait expliquer les corrélations existant entre les ostéomyélites mandibulaires et maxillaires (66).

Les raisons de la fréquence des ostéomyélites mandibulaires chez ces patients sont encore incertaines et la meilleure façon de les prévenir est une surveillance rapprochée associée à une éducation à l'hygiène bucco-dentaire.

3.4.4 Ostéomyélite et fracture mandibulaire associée

Une des conséquences d'une ostéomyélite non soignée est la fracture mandibulaire.

Manor E. rapporte le cas d'un jeune patient de 6 ans présentant une suppuration à la mandibule. Une radiographie panoramique a révélé une fracture déplacée de la branche gauche de la mandibule.

Une procédure de réduction ouverte et une fixation interne (ROFI) a été réalisée via un abord sub-mandibulaire, sans complication post-opératoire. Après dépose partielle du dispositif, l'os a montré une guérison excellente.

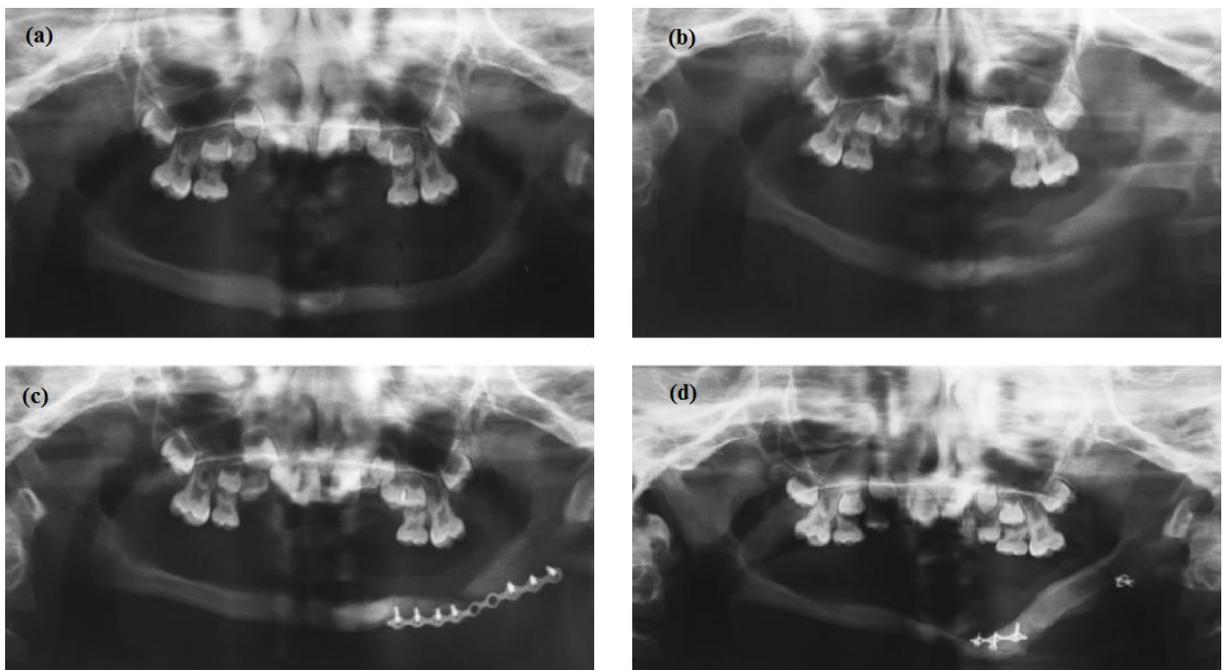


Figure 13 : Radiographie panoramique pré-opératoire (a), mise en évidence de la fracture mandibulaire droite (b), traitement par ROFI (c), bilan post-opératoire à 8 mois (d) (71).

D'autres cas de fractures mandibulaires suite à des ostéomyélites chez des patients atteints de NHSA ont été rapportés (71).

4 Prévention et prise en charge

Le diagnostic d'insensibilité congénitale à la douleur posé, s'en suit une prise en charge multidisciplinaire dans laquelle s'inscrivent les soins bucco-dentaires. Cette prise en charge permettra le dépistage des éventuelles pathologies orales, des traitements adaptés, un suivi régulier et pourra également apporter des éléments d'aide au diagnostic ou à une meilleure compréhension de la maladie. La prise en charge de ces patients se fait généralement en milieu hospitalier.

4.1 *Prise en charge bucco-dentaire globale*

4.1.1 Anamnèse

Un historique médico-dentaire devra être effectué de manière poussée. Chez les enfants ou les patients présentant un handicap mental, il est effectué en présence des parents, proches ou responsables légaux.

4.1.1.1 *Anamnèse médicale*

On se renseignera sur :

- Les antécédents médicaux
- Les hospitalisations et prises en charge médicales et/ou chirurgicales antérieures
- Les traitements médicamenteux

4.1.1.2 *Anamnèse bucco-dentaire*

On se renseignera sur :

- Les antécédents dentaires : prises en charge, contrôles, soins réalisés, causes et contextes des éventuelles pertes dentaires
- Les sensations cliniques du patient : gênes éventuelles ou sensibilités thermique, concernant aussi bien les dents que les muqueuses et les fonctions
- L'hygiène bucco-dentaire, habitude de brossage et alimentation
- Chez les enfants : historique des pertes dentaires et des éruptions.

4.1.2 Bilan bucco-dentaire

Un examen clinique attentif et complet sera réalisé afin de ne passer à côté d'aucune lésion susceptible de se développer à bas bruit.

4.1.2.1 Examen extra-oral

L'examen extra-oral permet de repérer d'éventuelles morsures au niveau des doigts, lésions, tuméfactions au niveau du visage et la présence ou non de ganglions.

4.1.2.2 Examen intra-oral

Un examen buccal systématisé est réalisé :

- Examen des muqueuses à la recherche de traces de morsures, érosion, ulcération, cicatrices résiduelles, recherche de signes d'infections des tissus sous-jacents (œdèmes, rougeurs, fistule)
- Examen des gencives : Présence de plaque dentaire et de tartre, inflammation gingivale, maladie parodontale, récessions
- Palpation des tables osseuses à la recherche d'éventuelles tuméfactions, déhiscences, voussures
- Examen dentaire : nombres, qualité de l'émail, lésions carieuses, présences de fêlures/fractures, anciennes restaurations, malpositions, malocclusions

Chez l'enfant (52):

- Bilan des éruptions et des exfoliations
- Examen inter et intra-arcade dès la fin de la mise en place de la denture temporaire.

Lors d'un premier bilan dentaire, il est intéressant de réaliser une évaluation de la vitalité de la totalité des dents afin de déceler d'éventuelles réponses positives aux stimuli, l'insensibilité à la douleur pouvant être partielle selon les cas et épargner certaines zones du visage ou quadrants dentaires. Les résultats de vitalité ou non permettront de justifier de l'usage ou non de l'anesthésie lors des soins dentaires.

Une évaluation des sensations thermiques, tactiles et douloureuses peut être également réalisée sur l'ensemble du visage et des muqueuses orales afin d'établir une « carte » précise des différents degrés de sensation perçus par le patient (53).

4.1.2.3 Examen fonctionnel

On procède à une évaluation des fonctions de déglutition, phonation, mastication en particulier chez les jeunes patients.

4.1.3 Examens complémentaires

4.1.3.1 La radiographie

La radiographie est un examen de choix chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur. Elle permet le dépistage d'atteintes osseuses ou dentaires passées inaperçues à l'examen clinique et présente un élément diagnostique décisif compte tenu de l'absence de symptômes douloureux présentée par le patient.

Une radiographie panoramique réalisée en première intention permet d'avoir un aperçu global de la totalité des arcades dentaires et des tissus osseux. Elle peut être complétée de radiographies rétro-alvéolaires ou d'un examen 3D, scanner ou TBTC permettant de visualiser avec précision les rapports anatomiques.

Dans le cas des malocclusions, une téléradiographie de profil peut être un outil diagnostique complémentaire.

4.1.4 Protocoles opératoires

4.1.4.1 Anesthésie

L'anesthésie chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur est peu documentée. Selon certaines études, elle semble nécessaire, notamment car certains sujets ne présentent qu'une insensibilité partielle à la douleur. On retrouve également chez certains patients une hypersensibilité tactile qui justifie la réalisation des soins sous anesthésie (72,73).

4.1.4.1.1 Anesthésie locale

Certains cas cliniques rapportent des extractions dentaires réalisées sous anesthésie locale. Il s'agit d'interventions courtes effectuées sur des patients adultes ou coopératifs, ou lorsque l'anesthésie générale était contre-indiquée. Dans le cas d'extractions dentaires, l'anesthésie permet de favoriser l'hémostase locale grâce à la présence de vasoconstricteurs. Chez les enfants, les soins peuvent être réalisés sous anesthésie locale s'ils sont peu nombreux, lors de séances courtes, et si le patient est coopératif (28,36,53).

Les soins carieux et de traitements canaux peuvent être effectués sans anesthésie (53).

4.1.4.1.2 Anesthésie générale

4.1.4.1.2.1 Intérêts de l'anesthésie générale

L'anesthésie générale agit sur quatre composantes : la sédation, l'analgésie, la relaxation musculaire et la prévention des réflexes autonomes (72).

Chez certains patients, la réalisation des interventions dentaires sous anesthésie générale peut être nécessaire, notamment lorsque les soins sont nombreux. L'anesthésie générale est indiquée chez les jeunes patients peu coopératifs ou présentant un handicap mental (28,35,39,73).

L'anesthésie permet également de supprimer l'hypersensibilité tactile dont sont atteints certains sujets. Les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur présentant des troubles du système nerveux autonome, elle permet également de supprimer les réflexes involontaires (72,73).

Cependant les anesthésies générales chez les patients atteints d'analgésie congénitale ont été peu documentées et représentent un challenge pour les anesthésiologistes. D'après certaines études, les patients présenteraient un risque plus élevé de complications per-opératoires mais sont cependant difficiles à prévoir (74).

4.1.4.1.2.2 Risques

4.1.4.1.2.2.1 Hypo/hyperthermie

Les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur avec anhidrose, ou NHSA IV, présentent des difficultés à réguler leur température corporelle. La température de l'environnement opératoire doit être strictement contrôlée afin de maintenir la température per-opératoire du patient et des couvertures thermiques, chauffantes ou refroidissantes doivent être mises à disposition en cas d'hyper ou d'hypothermie du patient. De plus, la sédation pré-opératoire doit être suffisante pour éviter les fièvres dues au stress (72,73).

4.1.4.1.2.2.2 Risques de régurgitation

Les défaillances du système nerveux autonome chez les patients atteints de NHSA IV les prédisposent à la gastroparésie, un ralentissement du processus digestif provoquant nausées et vomissements ainsi qu'un risque accru de régurgitation et de fausse-route. Compte-tenu de ces risques, ces patients doivent être considérés comme dit à « estomac plein » en dépit d'un jeun pré-opératoire correctement effectué. Ainsi, il est recommandé chez ces patients de procéder à une intubation en séquence rapide et une intubation endotrachéale.

Pour prévenir les risques de nausées, de la métaclopramide, du citrate de sodium ou des antihistaminiques H2 peuvent être administrés en pré-opératoire (74,75).

4.1.5 Réhabilitation prothétique

La réhabilitation prothétique est envisagée une fois les soins terminés.

4.1.5.1 Chez l'enfant

Chez les jeunes patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur présentant des édentements étendus, la prothèse pédodontique présente une solution thérapeutique de transition. En effet, la perte prématurée des dents peut avoir des répercussions sur l'établissement de l'occlusion et des fonctions, mais aussi sur l'état général ou comportemental. La prothèse peut être fixe ou amovible.

On pourra envisager une solution fixée chez un enfant présentant une à deux incisives maxillaires manquantes.

4.1.5.1.1 Objectifs

- Rétablir l'esthétique
- Rétablir les fonctions
- Rétablir l'occlusion
- Prévenir l'apparition d'habitudes déformantes et de dysharmonie
- Accompagner la croissance des arcades de l'enfant
- Maintenir les espaces sans gêner l'éruption des dents permanentes (52).

4.1.5.1.2 Réalisation d'une prothèse amovible

- Évaluation et restauration des dents restantes
- Prise d'empreinte à l'alginat des deux arcades
- Réalisation d'une base d'occlusion en cire et prise d'occlusion
- Réalisation de la prothèse
- Essayage en bouche et réglage
- Visite de contrôle à une semaine puis tous les 6 mois, ou 3 mois en cas d'évolution de dents permanentes (52).

4.1.5.1.3 Réalisation d'une prothèse fixée

- Adaptation de deux bagues orthodontiques sur les premières ou deuxièmes prémolaires temporaires
 - Prise d'empreinte bagues en bouche non scellées
 - Bagues remises dans l'empreinte qui est ensuite coulée
 - Étape laboratoire : les dents prothétiques sont soudées à un arc palatin ou lingual
- Essayage en bouche et scellement au ciment verre-ionomère
- Visite de contrôle à une semaine et tous les 6 mois (52).

4.1.5.2 Chez l'adulte

Chez l'adulte la réalisation d'un appareillage prothétique répond aux règles standards de conception.

4.1.6 Orthodontie

Un traitement orthodontique permet de corriger les malocclusions. Un seul cas d'orthodontie chez un patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur a été à ce jour rapporté. Chez ce patient, l'enjeu fut de contrôler avec attention l'apparition de lésions et d'ulcérations sur la muqueuse buccale, sur les joues dans ce cas particulier, qui se sont empirées à la suite de la pose de l'appareillage. À cet effet, une gouttière thermoformée a été réalisée pour écarter la muqueuse jugale des arcades dentaires.

À l'aide d'une rééducation destinée à faire perdre ses habitudes d'auto-mutilation au patient, les ulcérations se sont guéries et le traitement orthodontique a pu être mené à son terme avec un résultat esthétique et fonctionnel satisfaisant.

Le traitement orthodontique doit être indiqué au cas par cas selon la compliance et la coopération du patient et de son entourage. Le suivi doit être rapproché afin de surveiller l'apparition de lésions, pendant et après le traitement (35,47).

4.1.7 Chirurgie plastique

Les comportements d'auto-mutilation amènent parfois chez ces patients des pertes de substances graves notamment au niveau de la langue avec une perte de la pointe linguale fréquemment retrouvée et au niveau de la lèvre inférieure. Ces pertes de substances peuvent entraîner des préjudices fonctionnels et esthétiques. La chirurgie plastique permet de réparer les tissus mutilés, en particulier la lèvre inférieure. Cependant il est indispensable que les comportements auto-mutilatoires soient corrigés avant la chirurgie, par la suppression des habitudes de morsures ou via un appareillage de protection, sous peine d'avoir une cicatrisation perturbée ou une récurrence après la chirurgie (39).

4.1.8 Prévention

4.1.8.1 Auto-mutilation

Dans les cas d'auto-mutilation, survenant principalement chez les enfants, la suppression de l'agent causal permet la guérison de l'ulcération, et prévient l'apparition d'autres lésions. Dans la littérature, selon les cas cliniques, plusieurs solutions sont apportées, avec une efficacité variable selon les patients, démontrant la nécessité d'adapter la thérapeutique au cas par cas, l'essentiel étant de rester le moins mutilant possible. L'extraction préventive doit être réalisée uniquement en dernier recours.

4.1.8.1.1 Aménagement dentaire

Face à une ulcération ponctuelle et localisée provoquée par morsure, le meulage des pointes cuspidiennes des dents causales est une première solution, l'important étant de surveiller l'efficacité de l'intervention avant d'envisager d'autres alternatives en cas d'échec. L'objectif est toujours d'envisager les solutions les moins mutilantes et contraignantes en première intention (22,27,35,36).

4.1.8.1.2 Appareillage de protection

Les appareillages de protection intra-oraux sont une solution conservatrice permettant la guérison et la prévention des lésions causées par auto-mutilation. Ces dispositifs peuvent cependant être difficiles à mettre en œuvre chez les très jeunes patients ou en cas de handicap mental. L'indication de ces appareillages doit donc être étudiée au cas par cas. Elle nécessite une hygiène bucco-dentaire correcte et bonne coopération du patient et de sa famille, en particulier chez les enfants et les patients présentant un handicap physique et/ou mental.

4.1.8.1.2.1 Conception et fabrication

La conception de ces appareillages doit être évaluée au cas par cas afin d'être adaptée au patient et au type de lésion rencontrée. Il peut ainsi exister une variété de dispositifs personnalisés et répondant chacun à des objectifs particuliers. Ils doivent cependant répondre à une série de critères communs à tous les cas :

- Assurer la déflexion des tissus susceptibles d'être lésés loin des tables occlusales grâce à des dimensions déterminées au cas par cas
- Ne pas causer de blessures chez le patient
- Permettre les mouvements mandibulaires tout en restant stable, maintenir les fonctions et l'esthétique si possible
- Permettre l'hygiène quotidienne
- Résister aux forces de mastication
- Résister aux forces de désinsertion par poussée linguale
- Permettre la guérison des tissus lésés
- Mise en place facile, sans inconfort ni risque
- Une rétention correcte
- Fabrication aisée
- Renouvelé régulièrement chez l'enfant afin d'accompagner sa croissance et l'éruption dentaire (45).

4.1.8.1.2.2 Gouttière de protection

4.1.8.1.2.2.1 Description

La gouttière de protection est le dispositif le plus simple à mettre en œuvre et le plus souvent indiqué. Il s'agit d'un plan occlusal en résine thermo-polymérisable adapté au patient et réalisé à l'aide d'une seule empreinte à l'alginate ou silicone. Il empêche les contacts cuspidés/fosses ainsi que les interpositions de tissus oraux. Il permet aussi d'éviter les morsures au niveau des doigts et des mains (38,45,46).



Figure 14 : Gouttière de protection chez une patiente de neuf ans (38).

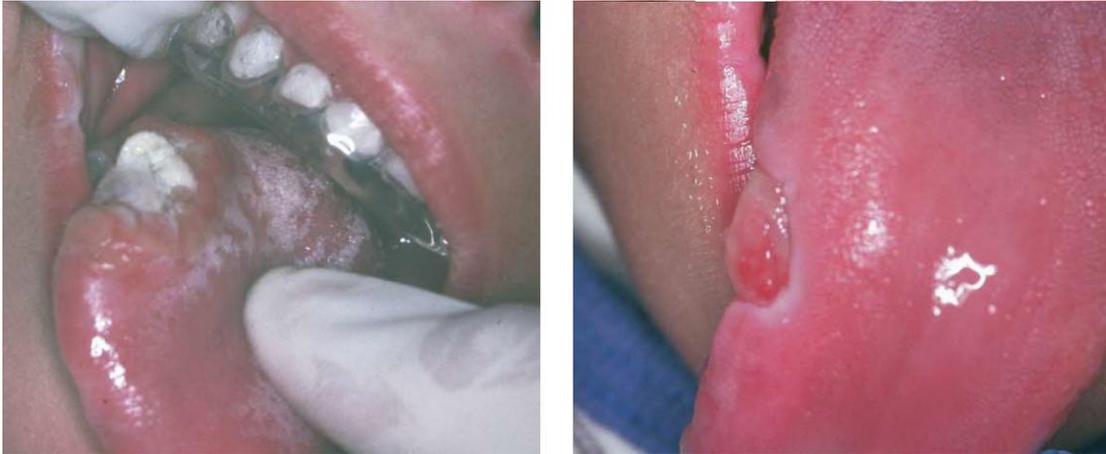


Figure 15 : La même ulcération linguale avant (gauche), et 15 jours après la pose d'un appareillage de protection (droite) (27).

4.1.8.1.2.2.2 Cas cliniques

Littlewood SJ. décrit la conception d'une gouttière chez un jeune enfant de treize mois. Atteint d'insensibilité congénitale à la douleur, le patient présentait de profondes ulcérations sur les faces ventrales et dorsales de la langue ainsi que la perte de la pointe linguale. Alors que l'extraction totale des dents avait été suggérée, il lui fut préférée une approche plus conservatrice. Après une empreinte prise à l'alginate, une gouttière a été conçue en polychlorure de vinyle, un polymère thermoplastique. La rétention en bouche s'obtenait grâce à l'application de colle pour appareil dentaire, réduite à une quantité minimum. Pour minimiser les frottements apparus sur les joues du patient après quelques jours de port, trois autres gouttières avec des épaisseurs variables furent conçues et utilisées alternativement, ce qui a permis de réduire les lésions.

Le résultat du traitement est une complète disparition des ulcérations et une réduction des habitudes de morsures (46).

Schalka MMS. rapporte le cas d'une jeune patiente de seize mois présentant des ulcérations aux lèvres et à la langue ainsi que des morsures au niveau des mains et des doigts. Afin d'éviter l'extraction totale, la gouttière présentait la dernière alternative. Après plusieurs tentatives de fabrication avec des matériaux différents, l'enfant refusait toujours de porter la gouttière et les ulcérations et morsures persistaient. Une solution finalement été trouvée avec une gouttière en méthylméthacrylate, que l'enfant a fini par accepter. La compliance des parents fut primordiale, ainsi qu'un suivi rapproché pour permettre la maintenance.

L'appareillage fut refait à plusieurs reprises, avec l'apparition de nouveaux épisodes de morsures. Il a cependant permis à l'enfant de grandir et de parvenir en denture mixte sans perte de tissu sévère. Ce cas montre la difficulté de faire accepter un appareillage de protection chez un très jeune enfant présentant de surcroît un léger handicap mental, mais également que de la patience et un suivi rapproché lui ont permis d'éviter un traitement radical d'extraction totale (27).

4.1.8.1.2.3 Autres dispositifs

Kozai K. décrit la conception d'un appareillage destiné à protéger la langue chez un patient de seize mois atteint de la maladie de Gaucher. Le patient présentait la maladie de Riga-Fede, des ulcérations sur la face ventrale de la langue provoquées par les incisives mandibulaires, que l'on retrouve également fréquemment chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur. C'est un traitement conservateur qui a ici été décidé à la place d'une solution plus mutilante. Une empreinte en silicone des arcades du patient ainsi qu'un moule de la langue en paraffine furent réalisés et montés sur articulateur. L'appareillage fut conçu de manière à recouvrir les incisives mandibulaires, les crêtes alvéolaires, la face ventrale, dorsale et la pointe linguale, avec une épaisseur minimum. Après ajustement, la période de port de l'appareil fut augmentée progressivement d'une heure chaque jour. Les ulcérations disparurent après un mois de port (76).

Rana V. décrit la réalisation d'un appareillage destiné à protéger les muqueuses jugales des comportements auto-mutilatoires. La patiente est une jeune fille de quinze ans avec un bon état général mais présentant des habitudes de morsures persistantes causant des lésions blanches d'hyper kératose au niveau des joues. Après empreintes à l'alginate et montage des modèles sur articulateur, une plaque linguale en résine acrylique fut conçue, maintenue par un arc antérieur, avec une extension de résine dans le vestibule de la deuxième prémolaire à la deuxième molaire afin de repousser les tissus jugaux des tables occlusales. Après six mois de port, les lésions avaient guéri. Ce dispositif peut être associé à une prothèse amovible en cas d'édentements postérieurs (77).

Il peut ainsi exister de nombreux dispositifs conçus au cas par cas selon les besoins du patient, protégeant la langue, les lèvres ou les joues. Parmi tous ces

appareillages, la gouttière reste la plus simple à mettre en œuvre et pourvoit à la protection de l'ensemble des muqueuses buccales ainsi que des doigts (22,27,39,51).

4.1.8.1.3 Prothèse pédodontique



Figure 16 : La réalisation d'une prothèse pédodontique en overdenture chez cette jeune patiente a permis, après réalisation des soins, de restaurer les fonctions et l'esthétique du sourire, mais également une cicatrisation des lésions des muqueuses. De plus, après six mois de port de la prothèse, aucune nouvelle lésion n'a été relevée (36).

4.1.8.1.4 Éducation thérapeutique et rééducation

L'éducation thérapeutique est indispensable à la prise en charge des jeunes patients. L'objectif est de faire comprendre la dangerosité de leur comportement auto-mutilatoire et de leur faire perdre les habitudes de morsures. Diverses techniques ont été décrites mais sont souvent entravées par les légers handicaps mentaux que peuvent présenter les patients. Il est nécessaire d'adapter son discours à chaque patient.

Certains patients présentent une limitation de l'ouverture buccale à cause des volumineuses cicatrices fibreuses sur leurs joues. Il est possible d'agrandir l'ouverture via des exercices d'étirement à pratiquer quotidiennement (47,78).

4.1.8.1.5 Extractions

Dans certains cas clinique, l'extraction dentaire a semblé être le premier réflexe des dentistes face à des phénomènes d'auto-mutilation. En effet, les anamnèses

chez ces patients ont révélés d'anciennes prises en charge dentaire avant ou après le diagnostic de l'insensibilité congénitale à la douleur chez des patients souvent très jeune, où les dents temporaires étaient extraites au fur et à mesure de leur éruption à cause des auto-mutilations qu'elles provoquaient. L'extraction quasi-systématique des dents chez ces patients a vu certains patients complètement édentés –denture lactéale et définitive- avant même l'âge de dix ans, la résorption osseuse provoquant l'éruption prématurée de certaines dents définitives.

Face à l'échec des thérapeutiques conservatrices, l'extraction est la dernière option face à des auto-mutilations sévères et récurrentes, mais elle doit être réalisée en dernière intention, et être accompagnée d'une réhabilitation prothétique ultérieure et d'un suivi afin de prévenir les troubles occlusaux et fonctionnels. L'importance d'une prise en charge au cas par cas, adaptée à chaque patient, doit permettre d'éviter d'en arriver à l'extrémité d'une extraction totale (27,35,36).

4.1.8.2 Prévention du risque carieux

Il est particulièrement important chez ces patients de réduire les facteurs de risque de la maladie carieuse. En plus d'une sensibilisation poussée à l'hygiène bucco-dentaire, les dispositifs préventifs tels que l'application de topiques fluorés et les scellements de sillons sont particulièrement indiqués.

4.1.8.2.1 Hygiène bucco-dentaire

Le patient doit être sensibilisé à l'hygiène bucco-dentaire et aux techniques de brossage afin de réduire le risque carieux, en particulier en cas d'appareillage.

Chez l'enfant, les techniques de brossage enseignées doivent être adaptées à l'âge du patient. L'entourage doit être également sensibilisé et impliqué, en particulier si le patient présente un handicap (35).

4.1.8.2.2 Alimentation

La limitation des aliments cariogènes dans l'alimentation peuvent permettre de réduire le risque carieux du patient. Le grignotage répétitif et la prise régulière de boissons acides et sucrées sont particulièrement déconseillés (52).

4.1.8.2.3 Application de fluor

L'apport de fluor est le résultat d'un effet topique et systémique. Les fluorures systémiques sont apportés naturellement par les eaux de boisson, et les fluorures topiques par le dentifrice lors du brossage à l'aide d'une posologie adaptée à l'âge du patient. Les recommandations générales peuvent être réajustées selon le patient.

Les autres apports fluorés topiques sont :

- Les gels de fluorures appliqués dans une gouttière thermoformée en ambulatoire
- Les bains de bouche fluorés contre-indiqués chez les enfants de moins de 6 ans
- Les vernis fluorés
- Les chewing-gums fluorés (36,52).

4.1.8.2.4 Scellement de sillon

Le scellement de sillons est une méthode d'obturation préventive indiquée chez les enfants présentant un risque carieux modéré à élevé. Il s'effectue avec ou sans ouverture des sillons, à l'aide de résines de comblement fluides avec système adhésif (35,52).

4.1.8.3 Surveillance

La surveillance de ces patients doit être accrue avec des contrôles bucco-dentaires rapprochés, afin de dépister précocement les lésions carieuses et les lésions dues aux auto-mutilations.

4.2 Rôle du chirurgien dentiste

4.2.1 Dépistage précoce de la maladie

L'éruption des premières dents lactéales est souvent le point de départ des comportements auto-mutilatoires avec des morsures aux doigts et aux mains, ainsi qu'au niveau de la sphère buccale. La maladie de Riga-Fede est un signe caractéristique des maladies autonomiques, ainsi la présence de lésions sur la face ventrales de la langue à l'éruption des incisives mandibulaires lactéales doit alerter le

praticien. La maladie de Riga-Fede apparaît très tôt chez les nourrissons et de manière quasi systématique, étant ainsi souvent le premier indice diagnostique d'une insensibilité congénitale à la douleur.

4.2.2 Prise en charge multidisciplinaire

Le chirurgien-dentiste fait partie intégrante de l'équipe de prise en charge multidisciplinaire. Les soins bucco-dentaires participent à l'amélioration du pronostic vital chez les patients atteints d'insensibilité congénitale à la douleur. Pour aider à mieux comprendre cette maladie encore méconnue, l'examen oro-facial est susceptible d'apporter des éléments aidant à affiner les diagnostics ou à une meilleure compréhension de la pathologie.

Le diagnostic de l'insensibilité congénitale à la douleur est établi grâce à un ensemble de signes cliniques et confirmé par l'examen histologique du nerf sural prélevé par biopsie, mettant en évidence une diminution du nombre de fibres myélinisées et non-myélinisées. Certains articles proposent l'utilisation des tests électriques de vitalité pulpaire ou l'évaluation du tissu pulpaire lorsque l'opportunité se présente (dents à extraire pour mobilité) en guise de première approche diagnostique, la pulpe présentant également une proportion altérée de fibres nerveuses, permettant ainsi d'éviter en premier lieu une biopsie plus invasive, plus coûteuse et plus difficile à effectuer (53,54).

5 Conclusion

La prise en charge bucco-dentaire d'un patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur est complexe mais essentielle au maintien du pronostic vital.

Cette maladie se manifeste tout particulièrement au niveau de la sphère buccale. On retrouve fréquemment des lésions linguales, labiales et au niveau de la muqueuse buccale du fait d'un comportement d'auto-mutilation involontaire, qui peut également toucher l'organe dentaire lui-même. Les auto-extractions dentaires sont courantes et s'ajoutent à un contexte d'édentement précoce favorisé par des comportements bruxomanes, un risque carieux élevé et le développement d'infections locales et loco-régionales à bas-bruit.

Dans le cadre d'un encadrement global, la prise en charge dentaire devra être menée au plus tôt et au cas par cas. Une surveillance rapprochée doit être mise en place avec des examens cliniques et radiologiques rigoureux dans le but d'un dépistage précoce de toute lésion carieuse ou tissulaire.

Le chirurgien dentiste aura également un travail de prévention à réaliser auprès du patient et de son entourage, notamment afin de limiter les risques d'auto-mutilation.

Cette éducation est nécessaire au succès des traitements et du dépistage.

Table des illustrations

Figure 1 : Kératose labiale.....	26
Figure 2 : Ulcération traumatique labiale.....	27
Figure 3 : Ulcération de la muqueuse jugale.	27
Figure 4 : Ulcérations jugales avant et après extraction.....	28
Figure 5 : Cicatrisation alvéolaire incomplète et germectomie.	28
Figure 6 : Ulcération linguale hémorragique et bourgeonnante.....	30
Figure 7 : Ulcération linguale chez une patiente de 10 ans.....	31
Figure 8 : Ulcération linguale aggravée.....	31
Figure 9 : Résorption maxillaire et mandibulaire.	39
Figure 10 : Tissus colorés à l'hématoxyline et à l'éosine.	42
Figure 11: Tissus colorés au trichrome de Masson.	42
Figure 12 : Tissus dentaires au microscope électronique à balayage	43
Figure 13 : Radiographie panoramique pré-opératoire (a), fracture mandibulaire droite (b), traitement par ROFI (c), bilan post-opératoire à 8 mois (d).....	55
Figure 14 : Gouttière de protection chez une patiente de neuf ans.....	64
Figure 15 : Ulcération linguale avant et 15 jours après la pose d'un appareillage de protection.....	65
Figure 16 : Réalisation d'une prothèse pédodontique en overdenture	67

Références Bibliographiques

1. Nagasako EM, Oaklander AL, Dworkin RH. Congenital insensitivity to pain: an update. *Pain*. 2003 février;101(3):213–9.
2. McMURRAY GA. Experimental study of a case of insensitivity to pain. *AMA Arch Neurol Psychiatry*. 1950 Nov;64(5):650–67.
3. Jewesbury ECO. Congenital indifference to pain. *Handb Clin Neurol*. 1970;8:187–204.
4. Axelrod FB, Simson GG. Hereditary sensory and autonomic neuropathies: types II, III, and IV. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:39.
5. Indo Y, Tsuruta M, Hayashida Y, Karim MA, Ohta K, Kawano T, et al. Mutations in the TRKA/NGF receptor gene in patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Nat Genet*. 1996 Aug;13(4):485–8.
6. Indo Y. Nerve growth factor and the physiology of pain: lessons from congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Clin Genet*. 2012 Oct;82(4):341–50.
7. Indo Y. Genetics of congenital insensitivity to pain with anhidrosis (CIPA) or hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV. *Clin Auton Res*. 2002 Apr 1;12(1):I20–32.
8. Capsoni S. From genes to pain: nerve growth factor and hereditary sensory and autonomic neuropathy type V. *Eur J Neurosci*. 2014;(3):392.
9. Yozu A, Haga N, Funato T, Owaki D, Chiba R, Ota J. Hereditary sensory and autonomic neuropathy types 4 and 5: Review and proposal of a new rehabilitation method. *Neurosci Res*. 2016 Mar;104:105–11.
10. Haga N, Kubota M, Miwa Z. Hereditary sensory and autonomic neuropathy types IV and V in Japan. *Pediatr Int Off J Jpn Pediatr Soc*. 2015;57(1):30–6.
11. Nolano M, Crisci C, Santoro L, Barbieri F, Casale R, Kennedy WR, et al. Absent innervation of skin and sweat glands in congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Clin Neurophysiol*. 2000 Sep 1;111(9):1596–601.
12. Goebel HH, Veit S, Dyck PJ. Confirmation of Virtual Unmyelinated Fiber Absence in Hereditary Sensory Neuropathy Type IV. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1980 Nov 1;39(6):670–5.
13. Kayani B, Sewell MD, Platinum J, Olivier A, Briggs TWR, Eastwood DM. Orthopaedic manifestations of congenital indifference to pain with anhidrosis (Hereditary Sensory and Autonomic Neuropathy type IV). *Eur J Paediatr Neurol*. 2017 Mar 1;21(2):318–26.
14. Rosemberg S, Nagahashi Marie SK, Kliemann S. Congenital insensitivity to pain with anhidrosis (hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV). *Pediatr Neurol*. 1994 Jul 1;11(1):50–6.

15. Achouri E, Gribaa M, Bouguila J, Haddad S, Souayeh N, Saad A, et al. La neuropathie héréditaire sensitive et autonome de type IV : à propos de 2 observations. *Arch Pédiatrie*. 2011 avril;18(4):390–3.
16. Redouani L, Léauté-Labrèze C, Ramirez de Villar S, Taïeb A, Sarlangue J. Difficulté de prise en charge d'une insensibilité congénitale à la douleur. *Arch Pédiatrie*. 2002 juillet;9(7):701–4.
17. NabiyeV V, Kara A, Aksoy MC. Multidisciplinary assessment of congenital insensitivity to pain syndrome. *Childs Nerv Syst*. 2016 Mar 21;32(9):1741–4.
18. Pinsky L, DiGeorge AM. Congenital familial sensory neuropathy with anhidrosis. *J Pediatr*. 1966 Jan 1;68(1):1–13.
19. Vassella F, Emrich HM, Kraus-Ruppert R, Aufdermaur F, Tönz O. Congenital sensory neuropathy with anhidrosis. *Arch Dis Child*. 1968 Feb 1;43(227):124–30.
20. Levy Erez D, Levy J, Friger M, Aharoni-Mayer Y, Cohen-Iluz M, Goldstein E. Assessment of cognitive and adaptive behaviour among individuals with congenital insensitivity to pain and anhidrosis: Behaviour in Children with Congenital Insensitivity to Pain and Anhidrosis. *Dev Med Child Neurol*. 2010 Jun;52(6):559–62.
21. De Andrade DC, Baudic S, Attal N, Rodrigues CL, Caramelli P, Lino AMM, et al. Beyond neuropathy in hereditary sensory and autonomic neuropathy type V: cognitive evaluation. *Eur J Neurol*. 2008 Jul 1;15(7):712–9.
22. Amano A, Akiyama S, Ikeda M, Morisaki I. Oral manifestations of hereditary sensory and autonomic neuropathy type IV. Congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1998 Oct;86(4):425–31.
23. Bodner L, Woldenberg Y, Pinski V, Levy J. Orofacial manifestations of congenital insensitivity to pain with anhidrosis: a report of 24 cases. *ASDC J Dent Child*. 2002 Dec;69(3):293–6, 235.
24. Szpirglas H, Ben Slama L. Pathologie de la muqueuse buccale. [Ressource électronique]. Paris : Ed. scientifiques et médicales Elsevier, 1999.; 1999. (La science interactive).
25. Piette É, Reychler H. Lésions blanches de la muqueuse buccale et des lèvres. *EMC - Médecine Buccale*. 2008;3(1):1–19.
26. Montreuil CB de, Tessier M-H, Billet J. Pathologie bénigne de la muqueuse buccale. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol*. 2012 Jan 17;7(1):1–21.
27. Schalka MMS, Corrêa MSNP, Ciamponi AL. Congenital insensitivity-to-pain with anhidrosis (CIPA): A case report with 4-year follow-up. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology*. 2006 juin;101(6):769–73.
28. Neves BG, Roza RT, Castro GF. Traumatic lesions from congenital insensitivity to pain with anhidrosis in a pediatric patient: dental management. *Dent Traumatol*. 2009 Oct 1;25(5):545–9.
29. Vigarios E, Bataille C de, Campana F, Fortenfant F, Fricain J-C, Sibaud V. Ulcérations linguales chroniques ou récidivantes. *Ann Dermatol Vénérologie*. 2016;

30. Pindborg JJ, Chardin H, Acevedo A-C. Atlas des maladies de la muqueuse buccale. [Texte imprimé]. Paris ; Milan ; Barcelone : Masson, 1995 (Impr. en Belgique); 1995.
31. Marie J, Fricain J-C, Boralevi F. Maladie de Riga-Fede. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2012 Aug 9;139(8-9):546-9.
32. Eichenfield LF, Honig PJ, Nelson L. Traumatic granuloma of the tongue (Riga-Fede disease): Association with familial dysautonomia. *J Pediatr*. 1990 mai;116(5):742-4.
33. Garcia M, Pagerols X, Curc6 N, Tarroch X, Vives P. Ulcère éosinophilique de la muqueuse buccale : 11 cas. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2008 Apr 29;129(6-7):871-3.
34. Laveau F, Chapuis H, Dandurand M, Guillot B. Ulcère éosinophilique lingual. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2000;127(8-9):716.
35. Butler J, Fleming P, Webb D. Congenital insensitivity to pain--review and report of a case with dental implications. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2006 Jan;101(1):58-62.
36. Safari A, Khaledi AA, Vojdani M. Congenital Insensitivity to Pain with Anhidrosis (CIPA): A Case Report. *Iran Red Crescent Med J*. 2011 Feb;13(2):134.
37. Thompson CC, Park RI, Prescott GH. Oral manifestations of the congenital insensitivity-to-pain syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1980 Sep;50(3):220-5.
38. Eregowda NI, Yadav S, Parameshwarappa P, Basavraj RK. A Girl with No Pain: Congenital Insensitivity To Pain and Anhidrosis (HSAN) Type IV - A Case Report. *J Clin Diagn Res JCDR*. 2016 Feb;10(2):ZL01-ZL02.
39. Brahim JS, Roberts MW, McDonald HD. Oral and maxillofacial complications associated with congenital sensory neuropathy with anhidrosis: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 1987 Apr;45(4):331-4.
40. Azadvari M, Razavi SZE, Kazemi S. Hereditary Sensory and Autonomic Neuropathy Type IV in 9 Year Old Boy: A Case Report. *Iran J Child Neurol*. 2016 Spring;10(2):83.
41. Gao L, Guo H, Ye N, Bai Y, Liu X, Yu P, et al. Oral and Craniofacial Manifestations and Two Novel Missense Mutations of the NTRK1 Gene Identified in the Patient with Congenital Insensitivity to Pain with Anhidrosis. Bardon B, editor. *PLoS ONE*. 2013 Jun 14;8(6):e66863.
42. Samimi M. Chéilites : orientation diagnostique et traitement. *Presse Médicale*. 2016 Feb;45(2):240-50.
43. Saint-Jean M, Tessier M-H, Barbarot S, Billet J, Stalder J-F. Pathologie buccale de l'enfant. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 2010 Dec;137(12):823-37.
44. Piette E. Affections des lèvres. *Médecine Buccale*. 2008;3(1):1-11.
45. Brule A-S. Automutilations de la cavité buccale chez l'adulte [Thèse d'exercice]. [France]: Université de Nantes;

46. Littlewood SJ, Mitchell L. The dental problems and management of a patient suffering from congenital insensitivity to pain. *Int J Paediatr Dent*. 1998 Mar;8(1):47–50.
47. Paduano S, Iodice G, Farella M, Silva R, Michelotti A. Orthodontic treatment and management of limited mouth opening and oral lesions in a patient with congenital insensitivity to pain: case report. *J Oral Rehabil*. 2009 Jan;36(1):71–8.
48. Hernandez G, Ifi-Naulin C, Machtou P. Traumatismes alvéolodentaires. *AKOS Traité Médecine*. 2010 Feb 8;1–4.
49. Tardif A, Misino J, Péron J-M. Traumatismes dentaires et alvéolaires. *EMC - Médecine Buccale*. 2008;3(1):1–14.
50. Saulue P, Carra M-C, Laluque J-F, d’Incau E. Comprendre les bruxismes chez l’enfant et l’adolescent. *Int Orthod*. 2015 Nov 19;13(4):489–506.
51. Abdullah N, Fakhruddin KS, Samsudin AR. Congenital Insensitivity to Pain without Anhidrosis: Orofacial Problems and Management. *Case Rep Dent*. 2015;
52. Courson F, Landru M-M. *Odontologie pédiatrique au quotidien*. [Texte imprimé]. [Rueil-Malmaison] : Éditions CdP, impr. 2005.; 2005. (Guide clinique (Paris)).
53. Siqueira SRDT, Okada M, Lino AMM, Teixeira MJ, Siqueira JTT. Proposal for a standardized protocol for the systematic orofacial examination of patients with Hereditary Sensory Radicular Neuropathy. *Int Endod J*. 2006 Nov;39(11):905–15.
54. Evaluation of Pulpal Vitality in Patients with Hereditary Sensory and Autonomic Neuropathy Type IV or V - Recherche Google. *J Dent Oral Health*. 1(4).
55. Kurihara DH, Shinohara H, Yoshino H, Takeda K, Chiba H. Neurotrophins in Cultured Cells from Periodontal Tissues. *J Periodontol*. 2003;74(1):76–84.
56. Mizuno N, Shiba H, Xu W, Inui T, Fujita T, Kajiya M, et al. Effect of neurotrophins on differentiation, calcification and proliferation in cultures of human pulp cells. *Cell Biol Int*. 2007 Dec 1;31(12):1462–9.
57. Korkmaz Y, Klinz F-J, Beikler T, Blauhut T, Schneider K, Addicks K, et al. The Ca²⁺-binding protein calretinin is selectively enriched in a subpopulation of the epithelial rests of Malassez. *Cell Tissue Res*. 2010 Dec 1;342(3):391–400.
58. Arany S, Koyota S, Sugiyama T. Nerve growth factor promotes differentiation of odontoblast-like cells. *J Cell Biochem*. 2009 Mar 1;106(4):539–45.
59. Woodnutt DA, Byers MR. Morphological variation in the tyrosine receptor kinase A-immunoreactive periodontal ligament epithelium of developing and mature rats. *Arch Oral Biol*. 2001 Feb 1;46(2):163–71.
60. Courson F, Landru M-M, Gerval J. *La carie dentaire*. [Texte imprimé]. Paris : Hermann, DL 1998 (58-Clamecy : Impr. Laballery); 1998. (Ouverture médicale).
61. Dure-Molla M de L, Naulin-Ifi C, Eid-Blanchot C. Carie et ses complications chez l’enfant. *Médecine Buccale*. 2012;7(5):1–11.

62. Piette E, Goldberg M. La dent normale et pathologique. [Texte imprimé]. Bruxelles : De Boeck université, cop. 2001.; 2001.
63. Davido N, Toledo-Arenas R. Foyers infectieux dentaires et complications. *AKOS Traité Médecine*. 2010 Apr 22;1–6.
64. Peron J-M, Mangez J-F. Cellulites et fistules d'origine dentaire. *Médecine Buccale*. 2008;3(1):1–14.
65. Alotaibi N, Cloutier L, Khaldoun E, Bois E, Chirat M, Salvan D. Critères d'hospitalisation des infections dentaires à risque de cellulite cervicale. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. 2015 Nov;132(5):240–3.
66. Machtei A, Levy J, Friger M, Bodner L. Osteomyelitis of the mandible in a group of 33 pediatric patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Apr;75(4):523–6.
67. Maes J-M, Raoul G, Omezzine M, Ferri J. Ostéites des os de la face. *Médecine Buccale*. 2008;3(1):1–16.
68. Runge MS, Greganti A, Netter FH, Masson PL. *Médecine interne de Netter*. [Texte imprimé]. Issy-les-Moulineaux : Elsevier-Masson, DL 2011.; 2011.
69. Hudson JW. Osteomyelitis of the jaws: A 50-year perspective. *J Oral Maxillofac Surg*. 1993 décembre;51(12):1294–301.
70. Daneshjou K, Jafarieh H, Raaeskarami S-R. Congenital Insensitivity to Pain and Anhidrosis (CIPA) Syndrome; A Report of 4 Cases. *Iran J Pediatr*. 2012 Sep;22(3):412–6.
71. Manor E, Joshua BZ, Levy J, Brennan PA, Bodner L. Pathological fracture of the mandible in a paediatric patient with congenital insensitivity to pain with anhidrosis (CIPA). *J Cranio-Maxillofac Surg*. 2013 Mar;41(2):e39–41.
72. Tomioka T, Awaya Y, Nihei K, Sekiyama H, Sawamura S, Hanaoka K. Anesthesia for patients with congenital insensitivity to pain and anhidrosis: a questionnaire study in Japan. *Anesth Analg*. 2002 Feb;94(2):271–274, table of contents.
73. Weingarten TN, Sprung J, Ackerman JD, Bojanic K, Watson JC, Dyck PJ. Anesthesia and Patients with Congenital Hyposensitivity to Pain. *Anesthesiol J Am Soc Anesthesiol*. 2006 Aug 1;105(2):338–45.
74. Zlotnik A, Natanel D, Kutz R, Boyko M, Brotfain E, Gruenbaum BF, et al. Anesthetic Management of Patients with Congenital Insensitivity to Pain with Anhidrosis: A Retrospective Analysis of 358 Procedures Performed Under General Anesthesia. *Anesth Analg*. 2015 Nov;121(5):1316–20.
75. Zlotnik A, Gruenbaum SE, Rozet I, Zhumadilov A, Shapira Y. Risk of aspiration during anesthesia in patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis: case reports and review of the literature. *J Anesth*. 2010 Oct 1;24(5):778–82.

76. Kozai K, Okamoto M, Nagasaka N. New tongue protector to prevent decubital lingual ulcers caused by tongue thrust with myoclonus. *ASDC J Dent Child*. 1998 Dec;65(6):474–7, 438.
77. Rana V, Srivastava N, Kaushik N, Panthri P. Cheek Plumper: An Innovative Anti-cheek Biting Appliance. *Int J Clin Pediatr Dent*. 2016;9(2):146–8.
78. Michelotti A, De Wijer A, Steenks M, Farella M. Home-exercise regimes for the management of non-specific temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil*. 2005;32(11):779–85.

Thèse d'exercice : Chir. Dent. : Lille 2 : Année 2017 – N°:

Le patient atteint d'insensibilité congénitale à la douleur : Manifestations bucco-dentaires et prise en charge

MARISSAL Camille - p. 79 : ill. 16 ; réf. 78.

Domaines : Pathologie Générale – Pathologie Bucco-dentaire

Mots clés Rameau : Analgie Congénitale ; Automutilation ; Bouche - Maladies

Mots clés FMeSH: Analgésie Congénitale ; Neuropathie Héréditaire Sensitive et Autonome ; Automutilation

Mots clés libres : Insensibilité congénitale à la douleur ; Auto-mutilation ; Pathologie Buccale

Résumé de la thèse :

L'insensibilité congénitale à la douleur est une pathologie très rare qui prive de perception douloureuse les individus qui en sont atteints.

Or la douleur, bien que désagréable voire insupportable, est essentielle à la survie.

Elle est un véritable signal d'alarme, indiquant la présence d'une agression ou d'une anomalie menaçant l'intégrité physique du corps humain. En chirurgie-dentaire, elle est l'un des premiers motifs de consultation et une aide au diagnostic.

L'insensibilité congénitale à la douleur se manifeste au niveau bucco-dentaire notamment par des lésions des muqueuses dues à des comportements auto-mutilatoires involontaires, ainsi que des lésions infectieuses se développant à bas bruit. En l'absence de soin, toute lésion, même si elle ne provoque pas de symptôme douloureux, est susceptible de mettre en péril la santé de ces patients.

Au travers de ce travail, nous allons voir comment le chirurgien-dentiste, de part des soins dentaires adaptés incluant prévention, dépistage et traitement, joue un rôle indispensable dans la prise en charge multidisciplinaire de cette maladie et participe grandement au maintien du pronostic vital de ces patients.

JURY :

Président : Monsieur le Professeur Thomas COLARD

Assesseurs : Monsieur le Docteur Laurent NAWROCKI

Madame le Docteur Cécile OLEJNIK

Madame le Docteur Alessandra BLAIZOT