

**UNIVERSITE DE LILLE
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE**

Année de soutenance : 2019

N°:

**THESE POUR LE
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE**

Présentée et soutenue publiquement le 10 SEPTEMBRE 2019

Par Corentin GAU

Né le 10 DECEMBRE 1994 à Béthune – France

**L'HYPOPHOSPHATÉMIE LIÉE À L'X CHEZ L'ENFANT :
ÉLABORATION D'UNE PLAQUETTE D'INFORMATION
À DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES**

JURY

Président :	Madame le Professeur Caroline DELFOSSE
Assesseurs :	Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX
	Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER
	<u>Madame le Docteur Mathilde LAUMAILLÉ</u>

Président de l'Université	:	Pr. J-C. CAMART
Directeur Général des Services de l'Université	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	Pr. E. DEVEAUX
Vice-Doyens	:	Pr C.DELFOSSE, Dr. L. NAWROCKI
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	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
E. DELCOURT-DEBRUYNE	Professeur Emérite Parodontologie
C.DELFOSSE	Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique
E. DEVEAUX	Dentisterie Restauratrice Endodontie Doyen de la Faculté

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

K. AGOSSA	Parodontologie
T. BECAVIN	Dentisterie Restauratrice Endodontie
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
P. BOITELLE	Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d' Orthopédie Dento- Faciale
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
F. DESCAMP	Prothèses
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDEBERT	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
T. MARQUILLIER	Odontologie Pédiatrique
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Responsable du Département de Chirurgie Orale Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin - CHRU Lille
C. OLEJNIK	Biologie Orale
P. ROCHER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
L. ROBBERECHT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable du Département des Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
T. TRENTESAUX	Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	Responsable du Département 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 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.

Aux membres du jury,

Madame le Professeur Caroline DELFOSSE

Professeur des universités – Praticien Hospitalier

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Doctorat de l'Université de Lille 2 (mention Odontologie)

Diplôme d'Etudes Approfondies Génie Biologie et Médical – option
Biomatériaux

Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales (Université de Lille 2)

Diplôme d'Université « Sédation consciente pour les soins bucco-
dentaires » (Strasbourg)

Diplôme universitaire de gestion du stress et de l'anxiété (Université de
Lille 2)

Diplôme universitaire de compétences cliniques en sédation pour les
soins dentaires (Université d'Auvergne)

Formation Certifiante : « Concevoir et Evaluer un programme éducatif
adapté au contexte de vie du patient »

Habilitation à diriger des recherches (Université Clermont Auvergne)

Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique

*Je vous remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter de
présider cette thèse.*

*Vos encouragements et votre disponibilité m'ont été essentiels.
Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect et de
ma plus grande reconnaissance.*

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Sous-section d'Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université Paris Descartes – Spécialité Ethique et Droit
Médical

Certificat d'Etudes Supérieures de Pédodontie – prévention – Paris
Descartes

Diplôme d'Université « Soins Dentaires sous Sédation » - Aix-Marseille II

Formation certifiante « Concevoir et évaluer un programme éducatif
adapté au contexte de vie d'un patient »

Lauréat du prix Jean Bernard de la Société Française et Francophone
d'Ethique Médicale

*Je tiens à vous remercier d'avoir accepté de faire partie de
mon jury de thèse. Merci de m'avoir transmis vos
connaissances tout au long de mon cursus et de m'avoir
donné un goût tout particulier pour l'odontologie pédiatrique.
Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon estime et
de mon plus profond respect.*

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Département d'Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Spécialiste Qualifié en Médecine Bucco-Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention

Attestation Universitaire soins dentaires sous sédation consciente au
MEOPA

Master 1 Biologie Santé – mention Ethique et Droit de la Santé

Master 2 Santé Publique – spécialité Education thérapeutique et
éducations en santé

Diplôme du Centre d'Enseignement des Thérapeutiques Orthodontiques
orthopédiques et fonctionnelles

Formation Certifiante « Concevoir et Evaluer un programme éducatif
adapté au contexte de vie d'un patient »

Formation du personnel de pédiatrie à l'éducation thérapeutique de
l'enfant atteint d'une maladie chronique et de ses proches

Lauréat du Prix Elmex® de la Société Française d'Odontologie Pédiatrique

*Merci d'avoir accepté mon invitation pour intégrer mon jury de
thèse. Merci pour votre gentillesse et votre pédagogie, vous m'avez
énormément appris. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de
mon estime et de mon plus profond respect.*

Madame le Docteur Mathilde LAUMAILLE

Assistante Hospitalo-Universitaire des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département d'Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Attestation Universitaire d'Etude Complémentaires : soins dentaires sous
sédation consciente (MEOPA) – Lille

Formation Certifiante « Concevoir et Evaluer un programme éducatif
adapté au contexte de vie du patient »

*Tout d'abord, je vous remercie infiniment d'avoir accepté de diriger
ma thèse. Votre disponibilité, vos encouragements, votre confiance
ont été de véritables moteurs dans la réalisation de ce travail.
Veuillez trouver dans cette thèse l'expression de ma plus grande
estime et de mon plus profond respect.
De plus, je vous remercie pour votre formation tout au long de mon
cursus, que ce soit pour l'odontologie pédiatrique dans son
ensemble mais aussi pour la prise en charge des patients sous
sédation consciente (MEOPA).*

À mes proches,

Tables des abréviations

AINS : Anti-Inflammatoire Non Stéroïdien

FGF23 : Fibroblast Growth Factor 23

HLX : Hypophosphatémie liée à l'X

JAD : Jonction Amélo-Dentinaire

Table des matières

Introduction.....	16
1. L'hypophosphatémie liée à l'X.....	17
1.1 Définition et mécanisme d'action de la maladie.....	17
1.2 Apport pour la plaquette.....	19
1.3 Épidémiologie	19
1.4 Transmission de la maladie.....	20
1.5 Diagnostic.....	21
1.6 Diagnostic différentiel.....	22
1.7 Traitements actuels	23
2. Les manifestations liées à la maladie	24
2.1 Les manifestations systémiques.....	24
2.1.1 Les indicateurs osseux et posturaux.....	24
2.1.2 Les indicateurs sanguins.....	26
2.1.3 Les indicateurs urinaires.....	26
2.1.4 Les indicateurs radiographiques.....	26
2.2 Apport pour la plaquette.....	27
2.3 Les manifestations endo-buccales.....	28
2.3.1 Les muqueuses.....	28
2.3.2 Apport pour la plaquette.....	29
2.3.3 Le parodonte	30
2.3.4 Les dents.....	31
2.3.4.1 Minéralisation et histologie des tissus durs de la dent.....	31
2.3.4.1.1 L'émail.....	33
2.3.4.1.2 La dentine.....	34
2.3.4.1.3 Le ciment.....	37
2.3.4.2 La pulpe dentaire.....	38
2.3.4.3 Radiologiquement.....	39
2.3.4.4 L'éruption dentaire.....	40
2.3.4.5 L'occlusion.....	40
2.3 Synthèse des signes bucco-dentaires du patient porteur d'HLX.....	41
2.4 Apport pour la plaquette.....	42
3. Prise en charge dentaire chez l'enfant atteint d'HLX.....	43
3.1 Prise en charge préventive.....	43
3.1.1 Bénéfices des traitements systémiques sur les dents.....	44
3.1.2 Prise en charge préventive locale.....	45
3.1.3. Apport pour la plaquette.....	47
3.2 Prise en charge thérapeutique et curative.....	48
3.2.1 Apport pour la plaquette.....	49
3.2.2 Prise en charge endodontique.....	50

3.2.3 Apport pour la plaquette.....	51
3.2.4 Prise en charge chirurgicale.....	52
3.2.5 Apport pour la plaquette.....	52
3.2.6 Prise en charge prothétique	53
3.2.7 Apport pour la plaquette.....	53
3.2.8 Prise en charge en orthopédie dento-faciale.....	54
3.2.9 Apport pour la plaquette.....	54
3.2.10 Prise en charge parodontale.....	55
3.2.11 Apport pour la plaquette.....	55
3.3 Le double rôle du chirurgien-dentiste.....	56
Plaquette d'information à destination des chirurgiens-dentistes.....	57
Conclusion.....	61
Table des illustrations.....	62
Table des tableaux.....	64
Références bibliographiques.....	65
Annexes.....	69

Introduction

La connaissance des maladies génétiques est un enjeu dans la pratique au cabinet dentaire. Elles sont nombreuses et ne nécessitent pas toujours une prise en charge spécifique en milieu hospitalier. L'hypophosphathémie liée à l'X (HLX) fait partie de ces maladies méconnues par la plupart des praticiens. Elle est pourtant à l'origine de grands désordres au niveau bucco-dentaire nécessitant une attention toute particulière.

Il suffit de maîtriser quelques connaissances basiques pour pouvoir prendre en charge de manière efficace ces patients et pathologies bucco-dentaires qui s'y rattachent.

Cette thèse n'aura pas pour objet de décrire la maladie de manière exhaustive. Elle a pour objet de décrire succinctement la maladie, d'explorer toutes les implications bucco-dentaires de la pathologie et de mettre en avant le type de prise en charge nécessaire ; la finalité étant de créer une plaquette d'information se basant sur la bibliographie existante à destination de tout chirurgien-dentiste travaillant en milieu hospitalier comme en cabinet libéral.

La première partie aura pour objectif de définir l'HLX et d'en explorer les plus grandes caractéristiques, symptômes et traitements systémiques. La deuxième partie permettra d'explorer en détail les symptômes et implications bucco-dentaires. Enfin, la troisième partie traitera de la prise en charge du patient hypophosphatémique par le chirurgien-dentiste. L'ensemble de ce travail permettra l'élaboration d'une plaquette informative qui servira de synthèse pour le chirurgien-dentiste.

1. L'hypophosphatémie liée à l'X

1.1 Définition et mécanisme d'action de la maladie

Le premier rapport documenté sur l'HLX a été publié en 1937 (2).

Le rachitisme hypophosphatémique lié à l'X, aussi connu sous le nom d'hypophosphatémie familiale héréditaire ou encore rachitisme résistant à la vitamine D, est l'une des formes les plus courantes de rachitisme dans les pays développés (23, 38).

Cette maladie entraîne des perturbations au niveau de la minéralisation osseuse, de la fonction rénale et de la structure dentaire.

L'HLX est une maladie génétique, qui est transmise dans la plupart des cas comme un trait dominant. Dans 80% des cas, elle a pour cause la mutation inactivatrice du gène PHEX (gène régulateur du phosphate) sur la partie distale du bras court du chromosome X, en Xp22.2-22. Plus de 200 mutations différentes ont été identifiées.

PHEX code pour une endopeptidase dont le rôle est de cliver et d'inactiver la phosphatonine Fibroblast Growth Factor (FGF)23. L'inactivation de PHEX entraîne donc une accumulation de FGF23, une augmentation de la phosphaturie (élimination d'un excès de phosphate par les urines) et une hypophosphatémie chronique (23). (Figure 1)

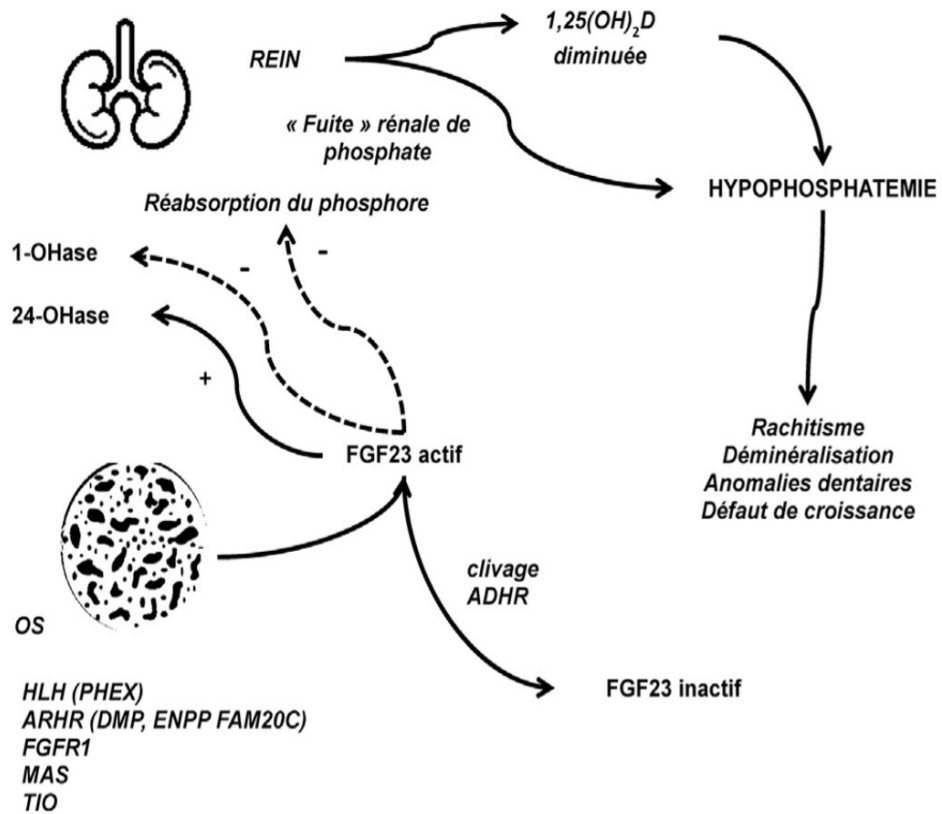


Figure 1: Physiopathologie du FGF23 (17)

L'endopeptidase codée par PHEX reste liée à la membrane de la cellule qui la produit (ostéoblastes, odontoblastes, ostéocytes) et est dépendante du zinc.

Une probable altération du transport du phosphate est constatée avec une diminution de la réabsorption du phosphate dans les tubules rénaux proximaux du système de filtration glomérulaire, ainsi que dans l'intestin (16).

La protéine PHEX mutée ou absente entraîne une diminution du taux de phosphate sérique et donc des défauts de minéralisation du squelette et des dents (12).

1.2 Apport pour la plaquette

Il est important de définir en quelques mots la maladie dans la plaquette pour informer le praticien.

L'HLX : qu'est ce que c'est ?

L'HLX, forme la plus fréquente de rachitisme, est une maladie génétique. Elle a pour cause, dans la plupart des cas, la mutation inactivatrice du gène PHEX (gène régulateur du phosphate). Par conséquent, le patient présente un haut taux de l'hormone FGF23, une perte rénale du phosphore et une incapacité à fabriquer la forme active de la vitamine D.



1.3 Épidémiologie

La prévalence généralement rapportée de l'HLX se situe autour de 1 naissance sur 20 000 (7, 38, 42).

Elle touche 3000 personnes en France. En général, l'incidence de l'HLX est plus élevée et les symptômes sont plus graves chez l'homme que chez la femme (ce qui est dû à l'atténuation du phénotype par l'allèle sain).

Par exemple, on retrouve chez l'homme des défauts d'occlusion et d'émail plus importants que chez la femme dans les cas rapportés par S. Schwartz et al. (25, 36).

1.4 Transmission de la maladie

L'HLX est une pathologie génétique à mode de transmission dominant liée au chromosome X. Dans 85 à 90 % des cas, ce sont des formes familiales (21).

Un homme atteint transmet la pathologie à toutes ses filles mais pas à ses fils. (Figure 2)

Une mère atteinte a un risque de transmettre la pathologie de 50% à chaque grossesse. (Figure 3)

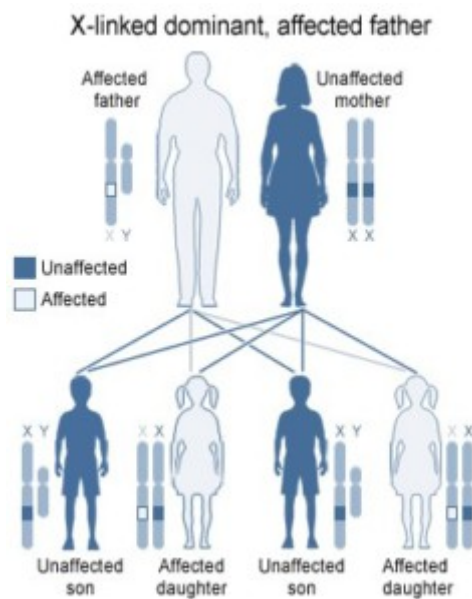


Figure 2 : Transmission de l'HLX par un père atteint (29)

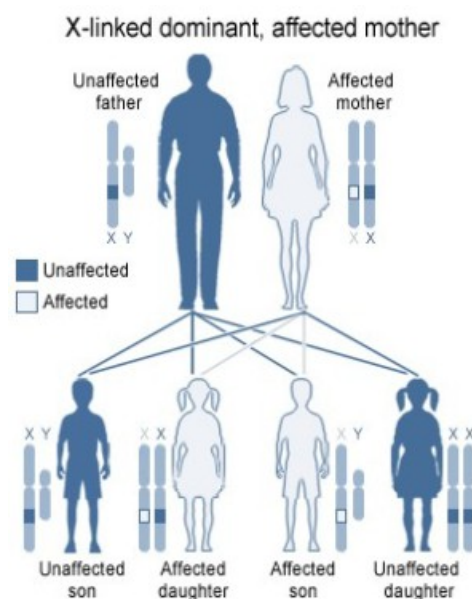


Figure 3 : Transmission de l'HLX par une mère atteinte (29)

1.5 Diagnostic

Le diagnostic de l'HLX se fait généralement chez le nourrisson.

Les signes de rachitisme apparaissent à l'âge de la marche. Le diagnostic peut aussi se faire chez l'enfant ou l'adolescent, objectivé par des déformations osseuses plus ou moins marquées des membres inférieurs.

Le rachitisme est le principal signe systémique mais de nombreux enfants ne sont diagnostiqués que vers deux ou trois ans. Ils commencent alors à présenter des signes typiques telles que les jambes fléchies (7).

Parfois le diagnostic peut être plus tardif, par exemple chez l'adulte qui fait face à des douleurs osseuses persistantes, des fissures, des pseudo-fractures, symptômes d'arthrose précoce, surtout si des signes dentaires sont associés.

Comme indiqué dans le paragraphe 1.3, une mère a un risque de transmettre la pathologie de 50 % à chaque grossesse. Ainsi, un prélèvement génétique au sang du cordon ombilical (cordocentèse) permet de diagnostiquer en recherchant la mutation familiale de PHEX.

Il est également possible de rechercher une hypophosphatémie chez le patient nouveau-né au septième jour de vie. Une analyse d'urine permet de mesurer le taux de réabsorption du phosphate. La phosphorémie, la créatininémie et les phosphatases alcalines sériques sont également dosées.

Des tests génétiques peuvent également être effectués plus tard chez l'enfant si la maladie est suspectée. Ces tests permettent la confirmation définitive du diagnostic par objectivation d'une mutation sur le chromosome X (21).

1.6 Diagnostic différentiel

De nombreuses maladies peuvent présenter certains aspects ou symptômes de l'HLX. Il est donc important d'écarter ces pathologies pour établir le diagnostic certain.

Le tableau 1 ci dessous permet d'explorer les principaux diagnostics différentiels qui peuvent être rencontrés.

Pathologies provoquant des déformations des membres inférieurs, de la marche et des métaphyses	Dysplasies métaphysaires (phosphatases alcalines normales)
	Hypophosphatasie (phosphatases alcalines basses)
Pathologies provoquant des enraidissements précoces, un développement d'enthésopathies	Spondylarthrite ankylosante
	Maladie de Forestier
Pathologies avec perte de phosphate et élévation de FGF23	Rachitismes autosomiques dominants (mutations de FGF23)
	Rachitismes autosomiques récessifs de type 1 et 2 (mutations de DMP1 et ENPP1),
	Rachitisme avec hyperparathyroïdie (mutation de KLOTHO)
	Dysplasie ostéoglophonique (mutation de FGFR1)
	Sécrétion par des cellules tumorales ou mosaïques
Pathologies avec perte de phosphates et atteinte primitive du tubule rénal	Rachitisme héréditaire avec hypercalcurie (mutation de SLC34A3)
	Rachitisme hypophosphatémique récessif lié à l'X (mutation de CLCN5)
	Hypophosphatémie avec néphrocalcinose
	Syndrome de Fanconi réno-tubulaire
	Toute atteinte toxique et iatrogénique du tubule rénal proximal

Tableau 1 : Diagnostics différentiels de l'HLX (21)

1.7 Traitements actuels

Le diagnostic de l'HLX doit être précoce pour mettre en place le traitement le plus vite possible et limiter les symptômes de la maladie dans le but d'améliorer la qualité de vie du patient.

Il existe aujourd'hui plusieurs thérapeutiques pour les patients atteints d'HLX. Parmi ces traitements, on retrouve :

- le traitement conventionnel qui correspond à l'association d'analogues actifs de la vitamine D : calcitriol (Rocaltrol[®]) ou alfacalcidol (Unalpha[®]) ; et de suppléments de phosphates. Le but est de compenser les pertes rénales de phosphate et le déficit en 1,25 Dihydroxy-vitamine D. Une supplémentation en vitamine D peut être aussi associée. Ce traitement représentait la seule thérapeutique disponible depuis 1975 et jusque début 2018 (21).
- le burosumab (Crysvita[®]) : anticorps monoclonal anti-FGF23 humain approuvé par la Food and Drug Administration ou Agence américaine des produits alimentaires et médicamenteux le 17 avril 2018. Ayant peu de recul sur ce traitement, il est principalement donné aux patients réfractaires au traitement conventionnel. Très encadré, ce traitement est prescrit dans le cadre d'un centre expert (centre de référence des maladies rares) (21).

Carpenter et al. ont démontré que le traitement au burosumab a amélioré la réabsorption du phosphate tubulaire par le rein chez les enfants atteints d'HLX. De plus, l'étude démontre une amélioration des taux de phosphate sérique, de la croissance, de la fonction physique et une réduction de la douleur et de la sévérité du rachitisme. Il stimule également la synthèse endogène du calcitriol (8).

2. Les manifestations liées à la maladie

2.1 Les manifestations systémiques

2.1.1 Les indicateurs osseux et posturaux

La plupart des symptômes objectivables macroscopiquement sont souvent visibles à l'âge de la marche et s'aggravent en l'absence de traitement. Sont ainsi décrits :

- des déformations osseuses sévères avec flexion caractéristique des membres inférieurs (Figures 4 et 5),
- une petite taille : entre 1,40 et 1,50 m à l'âge adulte,
- un élargissement du cartilage costal,
- une scoliose,
- une compression de la moelle épinière (sténose de la colonne vertébrale),
- un épaissement discret des poignets, des genoux, des chevilles, une proéminence du sternum (22, 28),
- des douleurs osseuses,
- un retard de croissance,
- une calcification osseuse squelettique immature associée à un risque élevé de fracture (21, 23).



Figure 4 : Flexion caractéristique des jambes : vue clinique (21)



Figure 5 : Flexion caractéristique des jambes : vue radiographique (21)

Il existe aussi un certain nombre de symptômes crâniens, à savoir :

- une scaphocéphalie (allongement du crâne) suggérant une fusion prématurée de la suture sagittale (figure 6),
- un élargissement des gaines du nerf optique dû à un oedème papillaire (figure 7),
- une pression intracrânienne élevée (18).



Figure 6 : Scaphocéphalie (18)



Figure 7 : Elargissement des gaines du nerf optique dû à un oedème papillaire (18)

2.1.2 Les indicateurs sanguins

Les patients porteurs d'HLX présentent des indicateurs sanguins facilement mesurables. Il est notamment retrouvé :

- un taux élevé de phosphatases alcalines,
- une hypophosphatémie franche secondaire à une hyperphosphaturie liée à la baisse du seuil de réabsorption des phosphates,
- une calciurie (quantité de calcium éliminée dans les urines) normale ou basse,
- le taux de FGF23 circulant généralement élevé chez les patients non traités (23),
- le taux de l'hormone para-thyroïdienne normal ou élevé car il existe une tendance à l'hyperparathyroïdie chez le patient porteur d'HLX (21).

2.1.3 Les indicateurs urinaires

Les fonctions glomérulaires et tubulaires rénales sont normales (23).

Le relargage du phosphate est trop important au niveau des reins. Au lieu de circuler dans le sang et d'être stockés dans les os, ces phosphates se retrouvent donc dans les urines. Ainsi un bilan urinaire permet de révéler cette fuite urinaire de phosphates.

2.1.4 Les indicateurs radiographiques

Des signes radiographiques sont observés chez les patients porteurs d'HLX :

- des trabéculations grossières,
- un élargissement des zones épiphysaires aux extrémités des os longs,
- un élargissement des points de suture du crâne (30).

2.2 Apport pour la plaquette

L'HLX présente un grand nombre de manifestations systémiques possibles. Cependant, certains symptômes caractéristiques sont observés chez un grand nombre de ces patients porteurs. Il semble donc opportun d'en faire mention dans la plaquette.

Manifestations cliniques systémiques principales

- flexion caractéristique des jambes
- conséquences osseuses de l'hypophosphatémie (douleurs, retard de croissance...)



2.3 Les manifestations endo-buccales

2.3.1 Les muqueuses

Le symptôme bucco-dentaire pathognomonique chez le patient porteur d'HLX est l'apparition d'abcès dentaires spontanés sans cause dentaire ou parodontale apparente (Figures 8 et 9). La dent causale n'est ni cariée, ni traumatisée. Ces abcès peuvent parfois être très sévères et évoluer jusqu'à la cellulite. Ces patients demandent donc un suivi dentaire régulier et attentif (4).

Des fistules gingivales multiples avec atteinte péri-apicale de dents déciduales ou permanentes d'apparence normale peuvent également être retrouvées (4, 42).

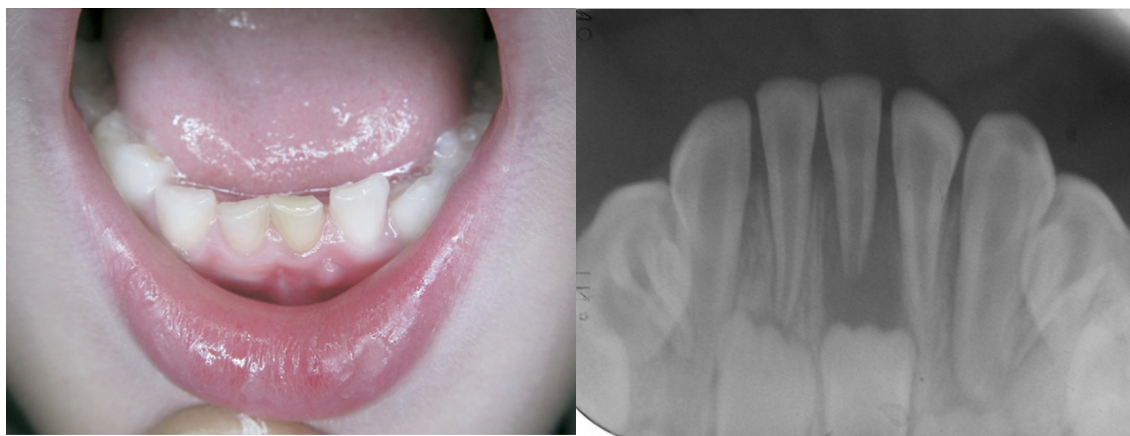


Figure 8 : Photographie endo-buccale objectivant un abcès spontané chez un patient âgé de 4 ans qui a pour origine l'incisive centrale temporaire inférieure gauche (16)

Figure 9 : Radiographie d'un abcès spontané chez un patient âgé de 4 ans qui a pour origine l'incisive centrale temporaire inférieure gauche (16)

Des examens histologiques ont montré la pénétration de micro-organismes à travers les structures calcifiées, et ce sans présence de lésion carieuse ou autre trouble visible macroscopiquement. Les micro-organismes traversent la jonction amélo-dentinaire (JAD) et envahissent la dentine puis affectent la pulpe (20).

2.3.2 Apport pour la plaquette

L'abcès spontané étant le signe le plus souvent retrouvé, il est indispensable de le mentionner dans la plaquette d'information.

Manifestations orales

Abcès «spontané» : abcès périapical d'origine endodontique sans signe clinique de carie ou de traumatisme, aussi bien sur les dents temporaires que permanentes. C'est la manifestation la plus fréquente de l'HLX.



2.3.3 Le parodonte

Certaines études, notamment celles de Coyac et al., démontrent une plus grande susceptibilité à la parodontite chez les patients atteints d'HLX due à l'altération du ciment dentaire et une fréquence plus élevée de défauts intra-osseux. 60 à 70% des patients hypophosphatémiques en souffriraient (13).

Ces études, réalisées chez la souris, montrent que la formation d'os et de ciment, ainsi que leur réparation sont altérées dans le cadre d'une HLX.

Une carence en PHEX, comme c'est le cas dans l'HLX, modifie de manière importante le phénotype parodontal. On retrouve alors les caractéristiques suivantes :

- une hypoplasie du ciment radiculaire,
- un manque de fixation du desmodonte,
- une phase minérale apatite immature des tissus minéralisés parodontaux.

L'ostéopontine (inhibiteur de la minéralisation), ainsi que la phosphoglycoprotéine matricielle extracellulaire (MEPE) s'accumulent dans la matrice périlacunaire entourant les ostéocytes, ce qui nuit à la minéralisation (13, 24).

De plus, radiographiquement, la lamina dura peut apparaître comme mal définie et la crête alvéolaire hypoplasique (31).

2.3.4 Les dents

Les affections touchent les dents déciduales comme les dents permanentes (38).

2.3.4.1 Minéralisation et histologie des tissus durs de la dent

Pour les dents temporaires, étant donné que la formation de l'émail et de la dentine se produit entre le quatrième mois in utero et le douzième mois après la naissance (Tableau 2), il est généralement impossible de prévenir les problèmes de minéralisation de la première dentition. Les traitements systémiques avec des suppléments en phosphate n'ont donc pas d'effet sur les dents lactéales (37).

Dent temporaire	Début de minéralisation de la couronne	Fin de minéralisation de la couronne	Éruption	Fin d'édification radiculaire	Début de résorption
Incisive centrale	4 ^e -5 ^e mois intra-utérin	3-4 mois	3-6 mois	2 ans	4 ans
Incisive latérale	4 ^e -5 ^e mois intra-utérin	3-5 mois	6-12 mois	2 ans	5 ans
Canine	5 ^e mois intra-utérin	9-12 mois	18-24 mois	3 ans	8 ans
Première molaire	5 ^e mois intra-utérin	6-9 mois	12-18 mois	2-3 ans	6 ans
Deuxième molaire	7 ^e mois intra-utérin	1 an	24-30 mois	3-4 ans	7 ans

Tableau 2 : Physiologie de la dent temporaire (15)

Concernant les dents permanentes, on observe une légère amélioration de la minéralisation depuis la fin des années 1970 due à la prise depuis cette époque de suppléments phosphatés et de Vitamine D à partir de l'âge de 18 mois en moyenne (10).

Mais Hillman et Geurtsen (20) affirment que les dents permanentes peuvent aussi être affectées malgré tout : un traitement systémique précoce ne permet donc pas toujours d'éviter les altérations dentaires puisque le début de la minéralisation dentaire des dents permanentes commence dès la naissance (Tableau 3) (10, 36, 43).

Dent permanente	Début de minéralisation de la couronne	Couronne achevée	Éruption	Racine achevée
Incisive centrale	3-4 mois	4-5 ans	6-8 ans	10 ans
Incisive latérale	3-4 mois	4-5 ans	7-9 ans	11 ans
Canine	4-5 mois	6-7 ans	9-12 ans	13-15 ans
Première prémolaire	1,5-2 ans	5-6 ans	9-10 ans	12-13 ans
Deuxième prémolaire	2-2,5 ans	6-7 ans	10-11 ans	13-14 ans
Première molaire	naissance	2,5-3 ans	6-7 ans	9-10 ans
Deuxième molaire	2,5-3ans	7-8 ans	11-13 ans	14-16 ans

Tableau 3 : Physiologie de la dent permanente (26)

2.3.4.1.1 L'émail

L'émail est plus fin mais est généralement signalé comme étant normal chez le patient atteint d'HLX, ne présentant aucune anomalie macroscopique ou microscopique (1, 4, 20, 27).

Les concentrations en calcium et en phosphore, ainsi que le rapport entre ces deux derniers concernant l'émail des patients porteurs d'HLX sont quasi identiques à ceux de l'émail des patients non porteurs d'HLX (1).

Cependant, la radiodensité de l'émail chez le patient malade est diminuée par rapport au non malade (1).

Un émail hypoplasique est parfois évoqué mais très rarement dans la littérature (19, 45). La fragilité et l'attrition rapide de l'émail pourraient résulter d'une formation d'hydroxy-apatite déficiente.

La couche d'émail peut également comprendre des micro-fissures ou des défauts de structure au niveau microscopique, ce qui facilite l'invasion de micro-organismes ou des substances toxiques (20). (Figure 10)

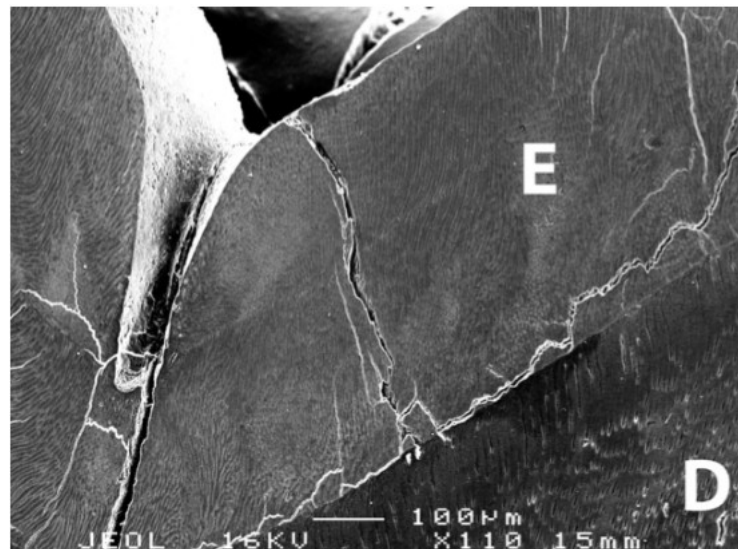


Figure 10 : Image de microscopie électronique à balayage mettant en évidence une fissure dans la couche d'émail d'un sujet porteur d'HLX (16)

2.3.4.1.2 La dentine

Chez les individus en bonne santé, la dentine se forme normalement. La matrice apparaît homogène, sans espaces inter-globulaires. Elle présente une fusion complète des calcosphérites (petites cristallisations sphéroïdales contenant des sels de calcium).

Il faut savoir que la minéralisation de la dentine humaine est un processus continu qui se produit par la croissance et la fusion des calcosphérites sur le front de minéralisation (16).

Chez les patients atteints d'HLX, on retrouve des anomalies de la minéralisation de la dentine.

Ces défauts de minéralisation se caractérisent par des espaces inter-globulaires. Ils sont caractéristiques car ils résultent de l'absence de fusion des calcosphérites au cours du processus de minéralisation dans la région circumpulpaire (6, 14, 41). (Figure 11)

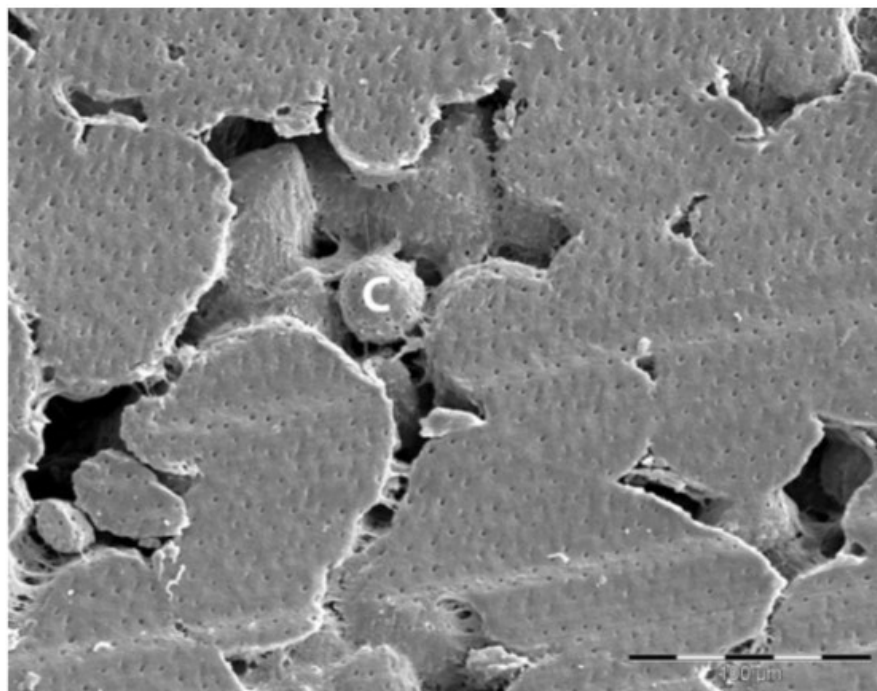


Figure 11 : Image de microscopie électronique à balayage mettant en évidence une dentine pathologique avec des défauts de fusion des calcosphérites (16)

Ces espaces interglobulaires laissent une portion de matrice mal minéralisée dans laquelle des fragments de protéines matricielles s'accumulent (Figures 12 et 13). L'ostéopontine, notamment, s'y accumule de manière anormale et serait probablement impliquée dans la pathobiologie de la minéralisation défectueuse de la dentine (33).

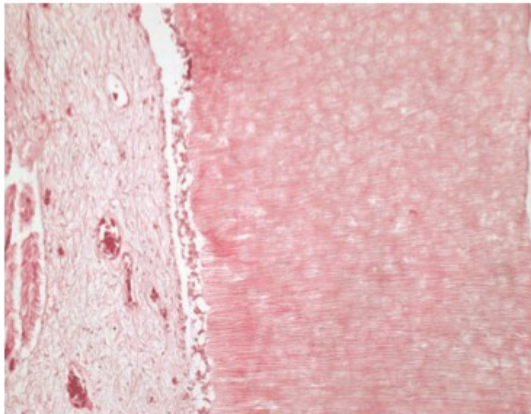


Figure 12 : Coupe histologique d'une dent extraite avec coloration à l'éosine et hématoxyline mettant en évidence la dentine interglobulaire (x60) (28)



Figure 13 : Coupe histologique d'une dent extraite avec coloration à l'éosine et hématoxyline mettant en évidence la dentine interglobulaire (x200) (28)

D'autres protéines sont également retrouvées telles que la phosphoglycoprotéine de matrice (MEPE) par exemple, qui s'accumule, due à l'absence fonctionnelle de PHEX (6).

Une étude de Salmon et al. a notamment démontré que le peptide ASARM, dérivé de MEPE, inhibe à la fois la différenciation odontogène et la minéralisation matricielle, tout en augmentant l'expression de MEPE (34).

D'autres études d'Hillman et al. indiquent aussi une quantité anormalement élevée de zinc dans ces espaces, ce qui aurait un effet néfaste sur la minéralisation (20).

Une corrélation entre la taille de la calcosphérite, la fusion des calcosphérites et le degré de minéralisation de la dentine existe.

Concernant les calcosphérites à proprement parler, les études ont montré des quantités normales de calcium, de fluor et de zinc dans ces dernières. Par ailleurs, il y a moins de magnésium et de sodium dans la dentine des dents des

patients porteurs d'HLX que dans celle des témoins (4, 20, 44).

Des fissures peuvent s'étendre jusqu'à l'émail, ce qui conduit à une pénétration bactérienne en cas de perte d'émail par le phénomène d'attrition, d'abrasion, d'érosion ou le processus carieux. Les défauts de minéralisation altèrent de manière indéniable la résistance dentinaire aux forces occlusales, ce qui conduit à l'apparition de ces fissures mais aussi de micro-fractures.

Ces «fentes dentinaires» peuvent donc s'étendre entre la pulpe dentaire et la cavité buccale. Ces dernières sont envahies de micro-organismes (20). (Figure 14)

La pénétration bactérienne est donc à l'origine d'une nécrose pulpaire, qui peut se faire à bas bruit, puis de complications péri-apicales (lésion inflammatoire péri-apicale d'origine endodontique, abcès d'origine endodontique).

C'est l'explication principale des abcès fréquents en regard de dents d'apparence saines macroscopiquement, non cariées, non traumatisées (9).

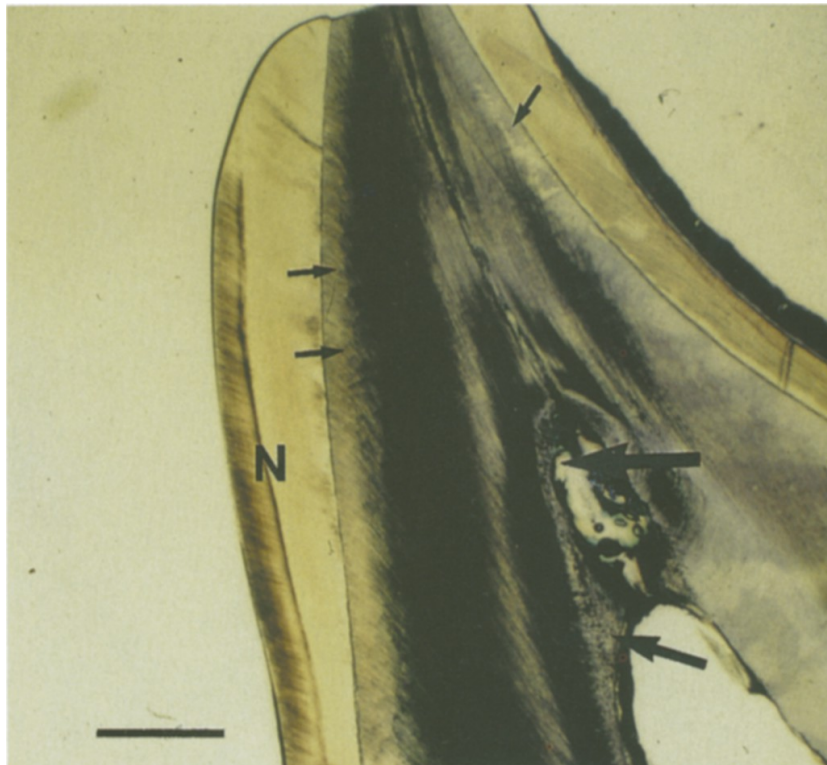


Figure 14 : Coupe histologique montrant une fente dentinaire. Sur les sites d'attrition, une fois l'émail disparu, les tubules dentinaires (petites flèches) sont en contact avec la salive. Les grandes flèches mettent en évidence de larges zones de dentine tertiaire au sommet des cornes pulpaire (coloration toluidine bleue) (20)

La formation d'une dentine tertiaire de réparation peut être observée au niveau des cornes pulpaire lorsqu'une attrition est observée en regard (1).

D'après l'étude de Coyac et al. (14), la minéralisation est également perturbée autour des processus odontoblastiques, ce qui est mis en évidence par une hypominéralisation des dentines péri-tubulaires et inter-tubulaires.

On peut noter que la dentine du manteau n'est pas endommagée et n'est pas concernée par ces défauts de minéralisation (1, 6).

En ce qui concerne les anomalies dentinaires, deux hypothèses ont été envisagées (1) :

- il existe une altération des odontoblastes eux-mêmes : hypothèse non retenue car la fonction des odontoblastes est normale (40) ;
- les odontoblastes sont parfaitement fonctionnels mais le taux bas de phosphore sérique provoque la formation d'une substance toxique empêchant la bonne minéralisation : c'est cette hypothèse qui est retenue.

Les dents des patients porteurs d'HLX ont une sensibilité accrue aux caries et à l'attrition du fait de leur structure (25).

2.3.4.1.3 Le ciment

Le patient porteur d'HLX présente un ciment hypoplasique. Le ciment présente des défauts de minéralisation similaires à ceux de la dentine, mais ne présente pas d'ostéopontine en quantité abondante (13, 14).

2.3.4.2 La pulpe dentaire

Chez les patients atteints d'HLX, la chambre pulpaire est élargie et les cornes pulpaires sont bien visibles et très marquées (14). (Figure 15)

Les cornes pulpaires peuvent s'étendre jusqu'à la JAD (4, 19), et un taurodontisme est parfois relaté sur les molaires permanentes pour les patients les plus gravement atteints (19, 40).

Dans le cas d'une dent infectée, on note une invasion de la pulpe par des micro-organismes sans destruction démontrable de la matrice tubulaire (4).



Figure 15 : Radiographie rétro-alvéolaire du bloc incisif maxillaire montrant la largeur pulpaire et la proéminence des cornes pulpaires (28)

2.3.4.3 Radiologiquement

Au niveau bucco-dentaire, les principaux défauts structuraux sont microscopiques et ne sont pas visibles avec un simple examen visuel. En revanche, au niveau radiographique, il est possible d'observer un certain nombre d'anomalies dentaires. Les figures 16 et 17 permettent de comparer les différences entre un patient non porteur d'HLX et un patient porteur d'HLX au même âge.



Figure 16 : Radiographie rétro-coronaire chez un patient sain âgé de 10 ans (24)



Figure 17 : Radiographie rétro-coronaire chez un patient porteur d'HLX âgé de 10 ans. Les astérisques objectivent une pulpe très large avec des cornes pulpaire proéminentes (24)

De manière synthétique, au niveau radiologique, une dent hypophosphatémique se caractérise par :

→ au niveau coronaire :

- une épaisseur dentinaire réduite,
- une radiodensité de la dentine qui s'approche de celle de l'os (38),
- des cornes pulpaire apparaissant proéminentes et un volume pulpaire plus important que la normale ;

→ au niveau radiculaire :

- une dysplasie radiculaire,
- des racines courtes (31) ;

→ au niveau de l'os alvéolaire :

- la lamina dura est mal définie,
- la crête alvéolaire est hypoplasique (46).

2.3.4.4 L'éruption dentaire

L'éruption dentaire est normale chez le patient porteur d'HLX. Des retards d'éruption sont rarement évoqués (35).

2.3.4.5 L'occlusion

Des malocclusions associées au rachitisme hypophosphatémique sont rarement décrites mais certaines études démontrent une corrélation entre les deux (43).

La croissance du maxillaire est plus lente que celle de la mandibule. Des malocclusions de classe III sont donc parfois décrites (22, 36).

2.3 Synthèse des signes bucco-dentaires du patient porteur d'HLX

Le patient porteur d'HLX présente un certain nombre de signes bucco-dentaires qu'il est important de connaître. Le tableau suivant (Tableau 4) permet de synthétiser l'ensemble des signes évoqués dans la partie 2.2. Ce tableau servira de base à l'élaboration de la plaquette d'information.

	Signes bucco-dentaires chez le patient porteur d'HLX
Muqueuses	<ul style="list-style-type: none"> abcès d'origine dentaire spontané
Parodonte	<ul style="list-style-type: none"> manque de fixation du desmodonte phase minérale apatite immature des tissus minéralisés parodontaux os alvéolaire avec une lamina dura mal définie radiographiquement crête alvéolaire pouvant apparaître comme hypoplasique plus grande susceptibilité à la parodontite
Email	<ul style="list-style-type: none"> normal ou hypoplasique fin sensible à l'attrition et l'abrasion présence de micro-fissures
Dentine	<ul style="list-style-type: none"> zones interglobulaires hypominéralisées (car fusion incomplète des calcosphérites) fissures ou «fentes dentinaires» pouvant s'étendre jusqu'à la JAD faible potentiel de formation de dentine tertiaire de réparation
Cément	<ul style="list-style-type: none"> hypoplasique et souvent très mince
Pulpe dentaire	<ul style="list-style-type: none"> large cornes pulpaire très proéminentes avec atteinte possible de la JAD

Tableau 4 : Tableau récapitulatif des signes bucco-dentaires retrouvés chez le patient porteur d'HLX (source personnelle, tableau réalisé à partir des paragraphes précédents)

2.4 Apport pour la plaquette

Les défauts de structure de l'organe dentaire sont nombreux chez le patient porteur d'HLX. Il est indispensable pour le chirurgien-dentiste de les connaître pour pouvoir comprendre les enjeux des thérapeutiques à mettre en place dans le cadre de son activité. C'est pourquoi une page entière de la plaquette y sera consacrée.

Défauts de structure de l'organe dentaire

Émail :

- fin et sensible à l'attrition et à l'abrasion
- présence de micro-fissures

Dentine :

- épaisseur dentinaire réduite
- radio-densité s'approchant de celle de l'os
- fissures ou « fentes dentinaires » qui peuvent s'étendre de la jonction amélo-dentinaire à la pulpe dentaire

Pulpe dentaire :

- large
- cornes très proéminentes qui peuvent atteindre la jonction amélo-dentinaire

Cément :

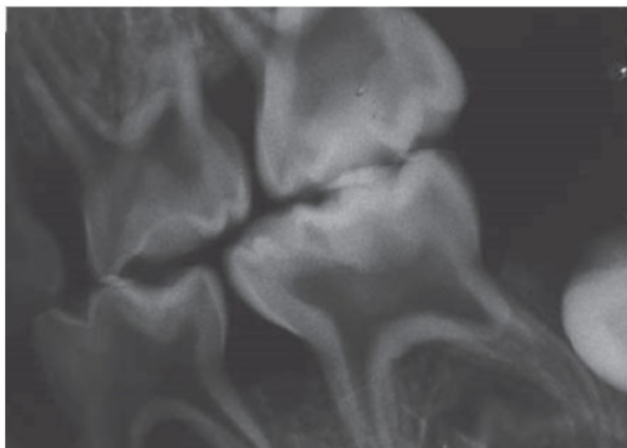
- hypoplasique et souvent très mince

Racines :

- souvent courtes

Os alvéolaire :

- lamina dura mal définie voire invisible
- susceptibilité à la parodontite



3. Prise en charge dentaire chez l'enfant atteint d'HLX

La prise en charge dentaire des patients atteints d'HLX en cabinet libéral est tout à fait possible. Les pathologies génétiques sont rares et peuvent donc impressionner (manque de connaissances ou de formations). Cependant, une prise en charge hospitalière n'est pas toujours nécessaire. Il est simplement indispensable de connaître la pathologie et ses implications au niveau bucco-dentaire ainsi que les modalités de prise en charge.

3.1 Prise en charge préventive

Tout patient dont le diagnostic a été posé doit faire l'objet d'une consultation dentaire de manière très précoce, à savoir dès l'apparition des premières dents. Le chirurgien-dentiste se doit de réaliser un examen minutieux de la cavité buccale, d'éventuels clichés radiographiques si besoin. Il se doit d'informer les parents des possibles problèmes auxquels le patient peut être confronté, de les rassurer et de les accompagner. Les parents informés seront donc, il est souhaitable, beaucoup plus attentifs et consulteront régulièrement. Ceci est la première des préventions.

Comme démontré dans plusieurs études et évoqué dans la partie 2.2, ces patients présentent une morphologie dentaire anormale (42). Ainsi, l'invasion de la pulpe par les micro-organismes est inévitable si aucun traitement préventif ou suivi n'est réalisé.

3.1.1 Bénéfices des traitements systémiques sur les dents

Les études de Chaussain-Miller indiquent que les manifestations bucco-dentaires sont beaucoup moins marquées chez les patients bien traités depuis leur plus jeune âge avec de la Vitamine D 1-(OH) et du phosphate par voie orale.

En effet, les patients non traités ou insuffisamment traités présentent davantage de nécroses pulpaire associées à des défauts de minéralisation dentinaire. Prévenir les défauts de minéralisation et la nécrose pulpaire passe donc par le traitement systémique le plus précoce possible (9).

Une autre étude de Chaussain-Miller montre les effets bénéfiques de la prise précoce de Vitamine D3 1-(OH) chez les patients atteints de rachitisme familial vitamino résistant. Certains défauts de minéralisation peuvent néanmoins subsister. Une exposition précoce des odontoblastes et des ostéoblastes à l'hypophosphatémie (avant le début du traitement) pourrait être mise en cause. Il se pourrait aussi que les troubles intrinsèques à la cellule (dûs aux altérations génétiques) soient la cause de la subsistance de ces défauts de minéralisation dentaire (10).

Les dents permanentes se formant après la naissance (Tableau 3), leur développement peut être amélioré par une prise en charge médicamenteuse la plus précoce possible chez l'enfant porteur d'HLX. Les anomalies dentaires pourraient ainsi être partiellement corrigées avec le traitement. Néanmoins, comme évoqué précédemment en 2.2.3.1, le traitement n'aura aucun effet sur la dentition lactéale.

L'information auprès des chirurgiens-dentistes et des pédiatres est donc un enjeu majeur dans la prise en charge de ces patients.

3.1.2 Prise en charge préventive locale

Le traitement systémique se doit d'être complété par une prise en charge locale au niveau bucco-dentaire (10).

Une prise en charge bucco-dentaire adaptée consiste en :

- des examens périodiques tous les 3 à 4 mois pour les patients ayant des défauts structuraux plus importants et des antécédents familiaux d'abcès dentaires spontanés,
- des mesures prophylactiques :
 - une application topique de fluorures,
 - une motivation à l'hygiène (11, 25),
 - la réalisation de scellements de sillons sur les molaires (lactéales et définitives) au moment de l'éruption dentaire. Les prémolaires pourront aussi être protégées de cette manière si nécessaire.

Le scellement de sillons permet de protéger la dent contre les caries, contre les infiltrations bactériennes dans les microfractures de l'émail et permet d'isoler au maximum la pulpe dentaire des agressions bactériennes à l'origine des nécroses et des abcès péri apicaux qui en découlent (16, 43). Ces scellements seront préférentiellement réalisés avec des verres ionomères si une isolation parfaite n'est pas possible.

Dans le cas contraire, le scellement de sillons pourra se faire à l'aide d'une résine composite fluide auto-mordançante (mise en œuvre plus simple qu'une résine composite de scellement classique, moins longue, et moins agressive pour l'émail fin que présente le patient porteur d'HLX).

Il faut néanmoins que cette thérapeutique soit réévaluée et renouvelée si besoin pour anticiper les pertes ou attritions du composite ou verre ionomère (16).

Seow propose le recouvrement prophylactique des molaires déciduales (et plus rarement des molaires définitives) à l'aide de couronnes préformées en acier (dents postérieures) ou en résine (dents antérieures) pour protéger les dents du milieu buccal, source de micro-organismes (38).

L'inconvénient majeur de cette solution thérapeutique réside dans le fait qu'un sacrifice tissulaire est nécessaire. Par ailleurs, un minimum de coopération est demandé à l'enfant au moment de l'intervention.

En effet, une effraction pulpaire est à craindre en raison d'une pulpe large, ce qui compliquerait le pronostic de la dent ainsi traitée. De plus, cette méthode est plutôt agressive et une infection iatrogène en lien avec la réalisation de slices peut survenir, ce qui est potentiellement problématique chez le patient hypophosphatémique (25).

Pour répondre à ce problème, une technique existe. En effet, des élastiques de séparation (séparateurs orthodontiques), que l'on laisse en place au moins 48 heures entre les dents pour créer un diastème, peuvent être utilisés. La structure de la dent n'est pas touchée, on ne fraise pas d'émail. La création de diastèmes par les élastiques permet ainsi l'insertion des couronnes prophylactiques en acier. Il s'agit de la technique de Hall (38).

Une approche pluridisciplinaire est indispensable, notamment avec le pédiatre. Le chirurgien-dentiste a un grand rôle à jouer dans la prise en charge et doit agir le plus précocement possible pour limiter ou éviter les complications bucco-dentaires telles que les abcès dentaires spontanés.

A noter que la réalisation d'une gouttière nocturne peut être envisagée pour protéger l'émail de l'usure à laquelle il est sujet dans cette pathologie.

3.1.3. Apport pour la plaquette

Le chirurgien-dentiste a un grand rôle à jouer, et ce avant l'apparition de symptômes. Les mesures de prévention sont simples à mettre en œuvre et conditionnent l'avenir dentaire du patient porteur d'HLX. Il est ainsi nécessaire d'y consacrer une partie dans la plaquette.

Quelles sont les mesures à prendre en prévention ?

- ◆ consultation dentaire dès l'apparition des premières dents
- ◆ contrôles périodiques réguliers tous les six mois avec prise de clichés radiographiques si nécessaire pour dépister d'éventuelles lésions péri-apicales (fréquence à adapter selon les antécédents et facteurs de gravité)
- ◆ conseils d'hygiène orale et d'hygiène alimentaire
- ◆ application topique de fluorures
- ◆ scellement de sillons des molaires lactéales et définitives, voire des prémolaires à l'aide d'adhésif auto-mordançant et de composite fluide ou de verre ionomère si le contrôle de l'assèchement est difficile
- ◆ une gouttière nocturne peut être envisagée pour protéger l'émail de l'usure



3.2 Prise en charge thérapeutique et curative

L'examen, le diagnostic et le traitement dentaire des enfants atteints d'HLX est un processus long et complexe.

La progression rapide et les problèmes parodontaux sévères conduisent très souvent à des extractions que l'on ne peut pas toujours éviter, et ce malgré un suivi quotidien attentif des parents et lors des bilans de santé (16).

Dans le cas où des symptômes sont déjà présents, on passe dans le domaine du curatif.

Si le patient se présente avec un ou des abcès spontané(s), plusieurs stratégies s'offrent au chirurgien-dentiste selon la situation clinique (42) :

- une prise en charge endodontique,
- une prise en charge chirurgicale,
- une prise en charge prothétique,
- une prise en charge parodontale,
- une prise en charge orthodontique.

Quelle que soit la prise en charge envisagée, le drainage de l'abcès doit être effectué si possible et la mise en place d'une bi-antibiothérapie doit être réalisée : association de l'amoxicilline et du métronidazole en première intention ou de la clindamycine-métronidazole si le patient présente une allergie aux pénicillines.

À noter qu'un envoi du patient aux urgences sera nécessaire s'il est atteint d'une cellulite diffuse. Il pourra ainsi bénéficier d'une perfusion antibiotique.

La prescription d'anti-inflammatoire non stéroïdiens (AINS) est contre-indiquée.

3.2.1 Apport pour la plaquette

La prise en charge en urgences de l'abcès spontané doit être évoqué dans la plaquette car il s'agit bien souvent du motif de consultation du patient porteur d'HLX.

Que faire en présence d'un abcès ?

Bi-antibiothérapie :

- amoxicilline/métronidazole
- clindamycine/métronidazole si allergie aux pénicillines

Ensuite la thérapeutique dépendra de la situation clinique.



3.2.2 Prise en charge endodontique

Un patient porteur d'HLX présente un abcès dentaire spontané : la pulpectomie de la dent causale peut être proposée. Il faut garder à l'esprit que le pronostic peut être réservé pour les dents lactéales en raison d'une séance potentiellement difficile à réaliser selon la coopération de l'enfant. Cette thérapeutique doit tout de même être privilégiée si la situation clinique le permet. (Figures 18 et 19). Le traitement endodontique est également le traitement de première intention sur les dents permanentes. Elle nécessite ensuite un suivi radiographique continu pour surveiller la guérison ou la stabilisation des lésions osseuses (5).

Il est nécessaire d'apporter un soin particulier à la réalisation du traitement endodontique quand celui-ci est indiqué. Les parois dentinaires sont minces et fragiles donc le risque de perforation est important (22).

Une pulpotomie est envisageable dans le cas d'une pulpite, mais bien souvent l'atteinte pulpaire se fait à bas bruit et la pulpe des canaux radiculaires est complètement nécrosée (42).



Figure 18 : Radiographie pré-opératoire d'une canine temporaire mandibulaire gauche présentant un abcès spontané (16)



Figure 19 : Radiographie post-opératoire d'une canine temporaire mandibulaire gauche après obturation canalair (16)

Par ailleurs, tout soin conservateur sur une dent cariée ou traumatisée peut être réalisé mais il faudra porter une attention toute particulière lors du curetage du fait de la proéminence des cornes pulpaire.

3.2.3 Apport pour la plaquette

◆ Soins conservateurs

Tout soin conservateur peut être réalisé mais il faudra apporter une attention toute particulière lors du curetage du fait de la proéminence des cornes pulpaire.



◆ Endodontie

Le traitement canalaire des dents atteintes d'abcès doit être privilégié en première intention sur les dents permanentes et temporaires en fonction du stade de résorption des racines et de la coopération de l'enfant.

3.2.4 Prise en charge chirurgicale

La gestion des abcès spontanés reste controversée. Certains auteurs comme Rakocz et al. préconisent l'extraction des dents qui présentent des abcès péri-radicaux puis une réhabilitation prothétique (30). En effet, il est difficile d'éliminer les bactéries qui résident dans l'os. De plus, maintenir l'asepsie n'est pas toujours possible lors des traitements endodontiques, ce qui est d'autant plus vrai chez le jeune enfant. En effet, la pose d'un champ opératoire, indispensable pour permettre le travail à l'abri de la salive et donc des micro-organismes, peut ne pas être possible en raison d'une compliance limitée du patient.

En ce sens, l'extraction permet d'éviter l'infection du germe sous jacent.

À noter que si le patient ne présente pas une bonne hygiène bucco-dentaire et alimentaire, il est davantage sujet aux lésions carieuses du fait des défauts de minéralisation dentaire. Dans ce cas, en présence d'abcès, il convient d'adopter les thérapeutiques habituelles selon la conservabilité de la dent. On ne rentre alors plus dans la catégorie d'abcès spontané.

3.2.5 Apport pour la plaquette

◆ Chirurgie

Le drainage chirurgical de l'abcès est possible. L'avulsion de la dent abcédée est parfois inévitable, notamment en cas d'échec du traitement endodontique ou d'impossibilité de le réaliser correctement.



3.2.6 Prise en charge prothétique

Chez l'enfant, les mainteneurs d'espace peuvent être utilisés une fois les dents extraites pour permettre l'éruption dans de bonnes conditions des dents permanentes (42).

De plus, la réalisation de prothèses amovibles pour remplacer les dents manquantes est tout à fait possible.

Chez l'adulte, la solution implantaire peut être envisagée mais doit être utilisée avec prudence étant donné les défauts osseux générés par la maladie. Il est alors important de se mettre en relation avec le centre de référence et le médecin traitant (32).

Il n'existe pas de contre indication à la réalisation de prothèse, qu'elle soit amovible ou fixe.

3.2.7 Apport pour la plaquette



◆ Prothèse

Il est possible dans certains cas de réaliser des couronnes préformées préventives si les défauts de minéralisation sont majeurs.

La réhabilitation prothétique par prothèse amovible ou par mainteneur d'espace est possible si des dents ont nécessité une avulsion.



◆ Implantologie

Possible chez l'adulte mais prudence en raison des défauts structuraux osseux. Se mettre en relation avec le centre de référence et le médecin traitant.

3.2.8 Prise en charge en orthopédie dento-faciale

Une prise en charge orthodontique est généralement nécessaire à l'adolescence. En effet, des extractions prématurées des dents temporaires, pas toujours compensées prothétiquement, sont souvent réalisées à cause de la présence d'abcès. Des encombrements dentaires ne sont donc pas rares. De plus, des malocclusions peuvent être observées chez le patient porteur d'HLX associées à des classes III.

Il est évident que cette prise en charge orthodontique intervient une fois les problèmes infectieux gérés, en l'absence d'abcès et une fois les scellements de sillons réalisés. Le patient doit également bénéficier d'un traitement systémique pour stabiliser la pathologie et les problèmes osseux qui s'y rattachent.

3.2.9 Apport pour la plaquette

◆ Orthopédie dento-faciale

Elle s'avérera souvent nécessaire à cause des avulsions prématurées. De plus, une anomalie de croissance des maxillaires est possible liée à une hypophosphatémie systémique.



3.2.10 Prise en charge parodontale

Les maladies parodontales doivent être anticipées, notamment en raison des défauts de minéralisation au niveau osseux et du cément précédemment décrits en 2.2.2 et 2.2.3.1.3. Un examen méticuleux du parodonte doit être effectué à chaque rendez-vous de contrôle (idéalement tous les six mois).

Par ailleurs, si une chirurgie parodontale est envisagée, les concentrations sanguines de calcium et de phosphate doivent être surveillées attentivement (22).

3.2.11 Apport pour la plaquette

◆ Parodontologie

Les maladies parodontales sont plus fréquentes et plus sévères. Un suivi régulier bi-annuel est à mettre en place et la motivation à l'hygiène du patient est indispensable.



3.3 Le double rôle du chirurgien-dentiste

L'abcès spontané d'origine dentaire peut être le premier signe d'un désordre métabolique comme l'hypophosphatémie génétique héréditaire ou HLX.

La présence d'un abcès amène le patient à consulter un chirurgien-dentiste qui peut ainsi le diriger vers un spécialiste en consultation génétique si aucune origine carieuse ou traumatique n'est détectée.

C'est pourquoi il est important pour le chirurgien-dentiste d'être informé sur ce type de maladie. Il peut ainsi jouer un rôle très important dans la pose du diagnostic de l'HLX. En effet, certains signes systémiques peuvent être légers et les signes dentaires peuvent être les premiers à être détectés (38).

Plaquette d'information à destination des chirurgiens-dentistes

L'objet de cette thèse est la création de cette plaquette d'information présentée ci-dessous. Elle mesure 42 centimètres de long sur 20 centimètres de large pliée en trois.



Un patient porteur d'hypophosphatémie liée à l'X (HLX) se présente dans votre cabinet, quelles sont les informations importantes à connaître ?

L'HLX : qu'est ce que c'est ?

L'HLX, forme la plus fréquente de rachitisme, est une maladie génétique. Elle a pour cause, dans la plupart des cas, la mutation inactivatrice du gène PHEX (gène régulateur du phosphate). Par conséquent, le patient présente un haut taux de l'hormone FGF23, une perte rénale du phosphore et une incapacité à fabriquer la forme active de la vitamine D.



Manifestations cliniques systémiques principales

- flexion caractéristique des jambes
- conséquences osseuses de l'hypophosphatémie (douleurs, retard de croissance...)



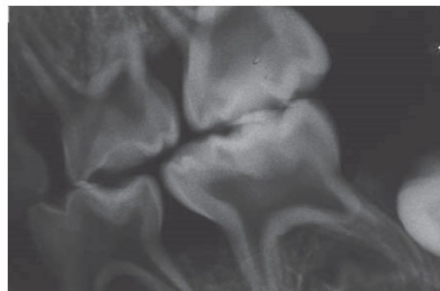
Manifestations orales

Abcès «spontané» : abcès périapical d'origine endodontique sans signe clinique de carie ou de traumatisme, aussi bien sur les dents temporaires que permanentes. C'est la manifestation la plus fréquente de l'HLX.



Défauts de structure de l'organe dentaire

Émail :
<ul style="list-style-type: none"> • fin et sensible à l'attrition et à l'abrasion • présence de micro-fissures
Dentine :
<ul style="list-style-type: none"> • épaisseur dentinaire réduite • radio-densité s'approchant de celle de l'os • fissures ou « fentes dentinaires » qui peuvent s'étendre de la jonction amélo-dentinaire à la pulpe dentaire
Pulpe dentaire :
<ul style="list-style-type: none"> • large • cornes très proéminentes qui peuvent atteindre la jonction amélo-dentinaire
Cément :
<ul style="list-style-type: none"> • hypoplasique et souvent très mince
Racines :
<ul style="list-style-type: none"> • souvent courtes
Os alvéolaire :
<ul style="list-style-type: none"> • lamina dura mal définie voire invisible • susceptibilité à la parodontite



Que faire en présence d'un abcès ?

Bi-antibiothérapie :

- amoxicilline/métronidazole
- clindamycine/métronidazole si allergie aux pénicillines

Ensuite la thérapeutique dépendra de la situation clinique.



Quelles sont les mesures à prendre en prévention ?

- ◆ consultation dentaire dès l'apparition des premières dents
- ◆ contrôles périodiques réguliers tous les six mois avec prise de clichés radiographiques si nécessaire pour dépister d'éventuelles lésions péri-apicales (fréquence à adapter selon les antécédents et facteurs de gravité)
- ◆ conseils d'hygiène orale et d'hygiène alimentaire
- ◆ application topique de fluorures
- ◆ scellement de sillons des molaires lactéales et définitives, voire des prémolaires à l'aide d'adhésif auto-mordant et de composite fluide ou de verre ionomère si le contrôle de l'assèchement est difficile
- ◆ une gouttière nocturne peut être envisagée pour protéger l'émail de l'usure



Quelles sont les thérapeutiques à adopter ?

◆ Soins conservateurs

Tout soin conservateur peut être réalisé mais il faudra apporter une attention toute particulière lors du curetage du fait de la prééminence des cornes pulpaire.



◆ Endodontie

Le traitement canalaire des dents atteintes d'abcès doit être privilégié en première intention sur les dents permanentes et temporaires en fonction du stade de résorption des racines et de la coopération de l'enfant.

◆ Chirurgie

Le drainage chirurgical de l'abcès est possible. L'avulsion de la dent abcédée est parfois inévitable, notamment en cas d'échec du traitement endodontique ou d'impossibilité de le réaliser correctement.



◆ Prothèse

Il est possible dans certains cas de réaliser des couronnes préformées préventives si les défauts de minéralisation sont majeurs.

La réhabilitation prothétique par prothèse amovible ou par maintien d'espace est possible si des dents ont nécessité une avulsion.



◆ Orthopédie dento-faciale

Elle s'avérera souvent nécessaire à cause des avulsions prématurées. De plus, une anomalie de croissance des maxillaires est possible liée à une hypophosphatémie systémique.



◆ Parodontologie

Les maladies parodontales sont plus fréquentes et plus sévères. Un suivi régulier bi-annuel est à mettre en place et la motivation à l'hygiène du patient est indispensable.



◆ Implantologie

Possible chez l'adulte mais prudence en raison des défauts structuraux osseux. Se mettre en relation avec le centre de référence et le médecin traitant.

Une prise en charge pluridisciplinaire est nécessaire.

Le diagnostic précoce, les examens périodiques et la communication avec le médecin traitant sont indispensables pour une prise en charge efficace du patient porteur d'HLX.

Les signes systémiques ne sont pas constants et le chirurgien-dentiste peut orienter le patient vers une consultation génétique si un abcès spontané est déclaré associé à des signes radiographiques dentaires. Le chirurgien-dentiste peut donc avoir un double rôle à jouer.

Pour plus de renseignements...

- Orphanet : orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR
- Centre de Référence des Maladies Rares du métabolisme du calcium et du phosphate : <https://maladiesrares-calcium-phosphore.com/>

orphanet



Conclusion

Les maladies génétiques sont peu connues par les omnipraticiens. Cette thèse a pour objectif de faire la lumière sur une des pathologies qui a un grand retentissement au niveau bucco-dentaire. La plaquette d'information permettra au chirurgien-dentiste de prendre connaissance des informations les plus importantes pour comprendre et prendre en charge le patient porteur d'HLX.

Un diagnostic précoce, des examens périodiques et une communication avec le pédiatre ou le médecin traitant sont indispensables pour la gestion des soins dentaires des patients atteints d'HLX.

Le chirurgien-dentiste a un rôle déterminant dans la prise en charge des patients porteurs d'HLX. Il fait partie intégrante de l'équipe médicale. Le patient doit être suivi très régulièrement et faire l'objet de consultations très fréquentes.

Le chirurgien-dentiste peut aussi être le premier acteur dans le parcours de soins s'il détecte les signes évocateurs de la maladie (comme l'abcès spontané d'origine dentaire). Il peut ainsi diriger le patient vers un confrère spécialiste de la pathologie.

La prise en charge dentaire peut être parfaitement réalisée en cabinet de ville, nul besoin d'une prise en charge spécifique à l'hôpital. Une fois l'étiologie des troubles mise en lumière, les traitements au fauteuil ressortent tout à fait des compétences d'un omnipraticien.

Table des illustrations

Figure 1 : Physiopathologie du FGF23 (17).....	18
Figure 2 : Transmission de l'HLX par un père atteint (29).....	20
Figure 3 : Transmission de l'HLX par une mère atteinte (29).....	20
Figure 4 : Flexion caractéristique des jambes : vue clinique (21).....	25
Figure 5 : Flexion caractéristique des jambes : vue radiographique (21).....	25
Figure 6 : Scaphocéphalie (18).....	25
Figure 7 : Elargissement des gaines du nerf optique du à un oedème papillaire (18).....	25
Figure 8 : Photographie endo-buccale objectivant un abcès spontané chez un patient âgé de 4 ans qui a pour origine l'incisive centrale temporaire inférieure gauche (16).....	28
Figure 9 : Radiographie d'un abcès spontané chez un patient âgé de 4 ans qui a pour origine l'incisive centrale temporaire inférieure gauche (16).....	28
Figure 10 : Image de microscopie électronique à balayage mettant en évidence une fissure dans la couche d'émail d'un sujet porteur d'HLX (16).....	33
Figure 11 : Image de microscopie électronique à balayage mettant en évidence une dentine pathologique avec des défauts de fusion des calcosphérites (16).	34
Figure 12 : Coupe histologique d'une dent extraite avec coloration à l'éosine et hématoxyline mettant en évidence la dentine interglobulaire (x60) (28).....	35
Figure 13 : Coupe histologique d'une dent extraite avec coloration à l'éosine et hématoxyline mettant en évidence la dentine interglobulaire (x200) (28).....	35
Figure 14 : Coupe histologique montrant une fente dentinaire. Sur les sites d'attrition, une fois l'émail disparu, les tubules dentinaires (petites flèches) sont en contact avec la salive. Les grandes flèches mettent en évidence de larges zones de dentine tertiaire au sommet des cornes pulpaire (coloration toluidine bleue) (20).....	36
Figure 15 : Radiographie rétro-alvéolaire du bloc incisif maxillaire montrant la largeur pulpaire et la proéminence des cornes pulpaire (28).....	38
Figure 16 : Radiographie rétro-coronaire chez un patient sain âgé de 10 ans (24).....	39
Figure 17 : Radiographie rétro-coronaire chez un patient porteur d'HLX âgé de 10 ans. Les astérisques objectivent une pulpe très large avec des cornes	

pulpaire proéminente (24).....	39
Figure 18 : Radiographie pré-opératoire d'une canine temporaire mandibulaire gauche présentant un abcès spontané (16).....	50
Figure 19 : Radiographie post-opératoire d'une canine temporaire mandibulaire gauche après obturation canalaire (16).....	50

Table des tableaux

Tableau 1 : Diagnostics différentiels de l'HLX (21).....	22
Tableau 2 : Physiologie de la dent temporaire (15).....	31
Tableau 3 : Physiologie de la dent permanente (26).....	32
Tableau 4 : Tableau récapitulatif des signes bucco-dentaires retrouvés chez le patient porteur d'HLX (source personnelle, tableau réalisé à partir des paragraphes précédents).....	41

Références bibliographiques

1. Abe K, Ooshima T, Lily TSM, Yasufuku Y, Sobue S. Structural deformities of deciduous teeth in patients with hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1 févr 1988;65(2):191-8.
2. Albright F, Butler AM, Bloomberg E. RICKETS RESISTANT TO VITAMIN D THERAPY. *Am J Dis Child*. 1 sept 1937;54(3):529-47.
3. Alliot-Licht B, Armengol V, Dajean-Trutaud S, Marion D. Facteurs étiologiques généraux de la pathologie pulpodentinaire. *EMC - Dentisterie*. 1 août 2004;1(3):312-25.
4. Archard HO, Witkop CJ. Hereditary hypophosphatemia (vitamin D-resistant rickets) presenting primary dental manifestations. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. août 1966;22(2):184-93.
5. Beltes C, Zachou E. Endodontic Management in a Patient with Vitamin D-resistant Rickets. *Journal of Endodontics*. 1 févr 2012;38(2):255-8.
6. Boukpassi T, Septier D, Bagga S, Garabedian M, Goldberg M, Chaussain-Miller C. Dentin Alteration of Deciduous Teeth in Human Hypophosphatemic Rickets. *Calcif Tissue Int*. 1 nov 2006;79(5):294-300.
7. Carpenter TO. NEW PERSPECTIVES ON THE BIOLOGY AND TREATMENT OF X-LINKED HYPOPHOSPHATEMIC RICKETS. *Pediatric Clinics*. 1 avr 1997;44(2):443-66.
8. Carpenter TO, Whyte MP, Imel EA, Boot AM, Högler W, Linglart A, et al. Burosumab Therapy in Children with X-Linked Hypophosphatemia. *New England Journal of Medicine*. 24 mai 2018;378(21):1987-98.
9. Chaussain-Miller C, Sinding C, Septier D, Wolikow M, Goldberg M, Garabedian M. Dentin structure in familial hypophosphatemic rickets: benefits of vitamin D and phosphate treatment. *Oral Dis*. sept 2007;13(5):482-9.
10. Chaussain-Miller C, Sinding C, Wolikow M, Lasfargues J-J, Godeau G, Garabédian M. Dental abnormalities in patients with familial hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets: Prevention by early treatment with 1-hydroxyvitamin D. *The Journal of Pediatrics*. 1 mars 2003;142(3):324-31.
11. Cohen S, Becker GL. Origin, diagnosis, and treatment of the dental manifestations of vitamin D-resistant rickets: review of the literature and report of case. *J Am Dent Assoc*. janv 1976;92(1):120-9.
12. Coyac BR, Hoac B, Chafey P, Falgayrac G, Slimani L, Rowe PS, et al. Defective Mineralization in X-Linked Hypophosphatemia Dental Pulp Cell

- Cultures. *J Dent Res.* 1 févr 2018;97(2):184-91.
13. Coyac BR, Falgayrac G, Baroukh B, Slimani L, Sadoine J, Penel G, et al. Tissue-specific mineralization defects in the periodontium of the Hyp mouse model of X-linked hypophosphatemia. *Bone.* 1 oct 2017;103:334-46.
 14. Coyac BR, Falgayrac G, Penel G, Schmitt A, Schinke T, Linglart A, et al. Impaired mineral quality in dentin in X-linked hypophosphatemia. *Connective Tissue Research.* 8 nov 2018;59:91-6.
 15. Delfosse C, Trentesaux T. La carie précoce du jeune enfant : Du diagnostic à la prise en charge globale. Collection Mémento. Editions CdP ; Octobre 2015.
 16. Douyere D, Joseph C, Gaucher C, Chaussain C, Courson F. Familial hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets—prevention of spontaneous dental abscesses on primary teeth: A case report. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology.* 1 avr 2009;107(4):525-30.
 17. Edouard T, Linglart A, Salles JP. Vitamine D et rachitisme : débats, consensus et utilisation pratique. *Perfectionnement en Pédiatrie.* 1 mars 2018;1(1):40-7.
 18. Foster BL, Ramnitz MS, Gafni RI, Burke AB, Boyce AM, Lee JS, et al. Rare Bone Diseases and Their Dental, Oral, and Craniofacial Manifestations. *J Dent Res.* juill 2014;93:7S-19S.
 19. Goodman, Gelbier, Bennett, Winter. Dental problems associated with hypophosphatemic vitamin D resistant rickets. *International Journal of Paediatric Dentistry.* 1 mars 1998;8(1):19-28.
 20. Hillmann G, Geurtsen W. Pathohistology of undecalcified primary teeth in vitamin D-resistant rickets: Review and report of two cases. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology.* 1 août 1996;82(2):218-24.
 21. Lambert A-S, Zhukouskaya V, Rothenbuhler A, Linglart A. L'hypophosphatémie liée à l'X : prise en charge et perspectives thérapeutiques. *Revue du Rhumatisme Monographies.* févr 2019;86(1):55-63.
 22. Lee B-N, Jung H-Y, Chang H-S, Hwang Y-C, Oh W-M. Dental management of patients with X-linked hypophosphatemia. *Restorative Dentistry & Endodontics.* 1 mai 2017;42(2):146-51.
 23. Marcelli C. Maladies génétiques avec troubles du métabolisme phosphocalcique. *Revue du Rhumatisme Monographies.* 1 sept 2012;79(4):262-8.
 24. McKee MD, Hoac B, Addison WN, Barros NMT, Millán JL, Chaussain C. Extracellular matrix mineralization in periodontal tissues: Noncollagenous

- matrix proteins, enzymes, and relationship to hypophosphatasia and X-linked hypophosphatemia. *Periodontol 2000* [Internet]. oct 2013 [cité 3 oct 2018];63(1). Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3766584/>
25. Murayama T, Iwatsubo R, Akiyama S, Amano A, Morisaki I. Familial hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets: Dental findings and histologic study of teeth. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*. 1 sept 2000;90(3):310-6.
 26. Naulin-Ifi C. Odontologie pédiatrique clinique. Collection accréditée Formation continue JPIO. Éditions CdP ; Septembre 2011
 27. Nikiforuk G, Fraser D. Etiology of Enamel Hypoplasia and Interglobular Dentin: The Roles of Hypocalcemia and Hypophosphatemia. *Metabolic Bone Disease and Related Research*. janv 1979;2(1):17-23.
 28. Pereira CM, de Andrade CR, Vargas PA, Coletta RD, de Almeida OP, Lopes MA. Dental Alterations Associated with X-Linked Hypophosphatemic Rickets. *Journal of Endodontics*. 1 avr 2004;30(4):241-5.
 29. Ph.D. X-linked Hypophosphatemia: Burosumab (Crysvita) to the rescue [Internet]. thasso. 2017 [cité 10 juin 2019]. Disponible sur: <https://thasso.com/x-linked-hypophosphatemia-burosumab-crysvita-to-the-rescue/>
 30. Rakocz M, Keating J, Johnson R. Management of the primary dentition in vitamin D-resistant rickets. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1 août 1982;54(2):166-71.
 31. Rathore R, Nalawade TM, Pateel D, Mallikarjuna R. Oral manifestations of vitamin D resistant rickets in orthopantomogram. *BMJ Case Rep* [Internet]. 12 mars 2013 [cité 3 oct 2018];2013. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3618756/>
 32. Resnick D. Implant Placement and Guided Tissue Regeneration in a Patient with Congenital Vitamin D-Resistant Rickets. *Journal of Oral Implantology*. oct 1998;24(4):214-8.
 33. Salmon B, Bardet C, Coyac BR, Baroukh B, Naji J, Rowe PS, et al. Abnormal osteopontin and matrix extracellular phosphoglycoprotein localization, and odontoblast differentiation, in X-linked hypophosphatemic teeth. *Connective Tissue Research*. 1 août 2014;55:79-82.
 34. Salmon B, Bardet C, Khaddam M, Naji J, Coyac BR, Baroukh B, et al. MEPE-Derived ASARM Peptide Inhibits Odontogenic Differentiation of Dental Pulp Stem Cells and Impairs Mineralization in Tooth Models of X-Linked Hypophosphatemia. *PLOS ONE*. 22 févr 2013;8(2)
 35. Sarat G, Priyanka N, Prabhat MPV, Raja Lakshmi C, Bhavana SM, Ayesha Thabusum D. Hypophosphatemic Rickets in Siblings: A Rare Case Report. *Case Reports In Dentistry*. 2016;2016:4803167-4803167.

36. Schwartz S, Scriver CR, Reade TM, Shields ED. Oral findings in patients with autosomal dominant hypophosphatemic bone disease and X-linked hypophosphatemia: Further evidence that they are different diseases. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1 sept 1988;66(3):310-4.
37. Seow WK. The effect of medical therapy on dentin formation in vitamin D-resistant rickets. *Pediatr Dent*. 1991;13(2):97-102.
38. Seow WK. Diagnosis and management of unusual dental abscesses in children. *Australian Dental Journal*. 1 sept 2003;48(3):156-68.
39. Seow WK, Needleman HL, Holm IA. Effect of familial hypophosphatemic rickets on dental development: a controlled, longitudinal study. *Pediatr Dent*. 1995;17(5):346-50.
40. Seow WK, Romaniuk K, Sclavos S. Micromorphologic features of dentin in vitamin D-resistant rickets: correlation with clinical grading of severity. *Pediatr Dent*. sept 1989;11(3):203-8.
41. Shellis RP. Structural organization of calcospherites in normal and rachitic human dentine. *Archives of Oral Biology*. 1 janv 1983;28(1):85-95.
42. Souza AP, Kobayashi TY, Lourenco Neto N, Silva SMB, Machado MAAM, Oliveira TM, et al. Dental manifestations of patient with Vitamin D-resistant rickets. *Journal of Applied Oral Science*. déc 2013;21(6):601-6.
43. Souza MA, Junior S, Valente LA, Santos MA dos, Vaisbich MH. Dental abnormalities and oral health in patients with Hypophosphatemic rickets. *Clinics*. 2010;65(10):1023-6.
44. Tracy WE, Steen JC, Steiner JE, Buist NRM. Analysis of dentine pathogenesis in vitamin D—resistant rickets. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology*. 1 juill 1971;32(1):38-44.
45. Tulloch EN, Andrews FF. The association of dental abscesses with vitamin D resistant rickets. *British Dental Journal*. Mars 1983;154(5):136-8.
46. Zambrano M, Nikitakis NG, Sanchez-Quevedo MC, Sauk JJ, Sedano H, Rivera H. Oral and dental manifestations of vitamin D-dependent rickets type I: Report of a pediatric case. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*. 1 juin 2003;95(6):705-9.

Annexes

Annexe 1 : Plaque d'information à destination des chirurgiens-dentistes

Un patient porteur d'hypophosphatémie liée à l'X (H-LX) se présente dans votre cabinet, quelles sont les informations importantes à connaître ?

L'H-LX : qu'est ce que c'est ?



L'H-LX, forme la plus fréquente de rachitisme, est une maladie génétique. Elle a pour cause, dans la plupart des cas, la mutation inactivatrice du gène PHEX (gène régulateur du phosphate). Par conséquent, le patient présente un haut taux de l'hormone FGF23, une perte rénale du phosphate et une incapacité à fabriquer la forme active de la vitamine D.

Manifestations cliniques systémiques principales

- flexion caractéristique des jambes
- conséquences osseuses de l'hypophosphatémie (douleurs, retard de croissance...)

Manifestations orales

Abcès « spontané » : abcès périapical d'origine endodontique sans signe clinique de carie ou de traumatisme, aussi bien sur les dents temporaires que permanentes. C'est la manifestation la plus fréquente de l'H-LX.

Défauts de structure de l'organe dentaire

Émail :

- fin et sensible à l'abrasion et à l'abrasion
- présence de micro-fissures

Dentine :

- épaisseur dentinaire réduite
- radio-densité s'approchant de celle de l'os
- fissures ou « tentes dentinaires » qui peuvent s'étendre de la jonction amélo-dentinaire à la pulpe dentaire

Pulpe dentaire :

- large
- cornes très proéminentes qui peuvent atteindre la jonction amélo-dentinaire

Cément :

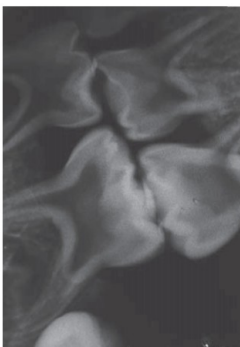
- hypoplasique et souvent très mince

Racines :

- souvent courtes

Os alvéolaire :

- lamina dura mal définie voire invisible
- susceptibilité à la parodontite



Que faire en présence d'un abcès ?


Bi-antibiothérapie :

- amoxicilline/métronidazole
- clindamycine/métronidazole si allergie aux pénicillines

Ensuite la thérapeutique dépendra de la situation clinique.

Quelles sont les mesures à prendre en prévention ?

- consultation dentaire dès l'apparition des premières dents
- contrôles périodiques réguliers tous les six mois, avec prise de clichés radiographiques si nécessaire pour dépister d'éventuelles lésions péri-apicales (fréquence à adapter selon les antécédents et facteurs de gravité)
- conseils d'hygiène orale et d'hygiène alimentaire
- application topique de fluorures
- scollement de sillons des molaires lactéales et définitives, voire des prémolaires à l'aide d'adhésif auto-matrisant et de composite fluide ou de verre ionomère si le contrôle de l'assèchement est difficile
- une gouttière nocturne peut être envisagée pour protéger l'émail de l'usure



Quelles sont les thérapeutiques à adopter ?

◆ Soins conservateurs

Tout soin conservateur peut être réalisé mais il faudra apporter une attention toute particulière lors du curage du fait de la prééminence des cornes pulpaires.



◆ Endodontie

Le traitement canalaire des dents atteintes d'abcès doit être privilégié en première intention sur les dents permanentes et temporaires en fonction du stade de résorption des racines et de la coopération de l'enfant.



◆ Chirurgie

Le drainage chirurgical de l'abcès est possible. L'avis de la dent abscédée est parfois irréversible, notamment en cas d'échec du traitement endodontique ou d'impossibilité de le réaliser correctement.



◆ Prothèse

Il est possible dans certains cas de réaliser des couronnes préformées préventives si les défauts de minéralisation sont majeurs.

La réhabilitation prothétique par prothèse amovible ou par mainteneur d'espace est possible si des dents ont nécessité une avulsion.



◆ Orthopédie dento-faciale

Elle s'avérera souvent nécessaire à cause des avulsions prématurées. De plus, une anomalie de croissance des maxillaires est possible liée à une hypophosphatémie systémique.



◆ Parodontologie

Les maladies parodontales sont plus fréquentes et plus sévères. Un suivi régulier bi-annuel est à mettre en place et la motivation à l'hygiène du patient est indispensable.



◆ Implantologie



Possible chez l'adulte mais prudence en raison des défauts structuraux osseux. Se mettre en relation avec le centre de référence et le médecin traitant.

Une prise en charge pluridisciplinaire est nécessaire.

Le diagnostic précoce, les examens périodiques et la communication avec le médecin traitant sont indispensables pour une prise en charge efficace du patient porteur d'HLX.

Les signes systémiques ne sont pas constants et le chirurgien-dentiste peut orienter le patient vers une consultation génétique si un abcès spontané est déclaré associé à des signes radiographiques dentaires. Le chirurgien-dentiste peut donc avoir un double rôle à jouer.

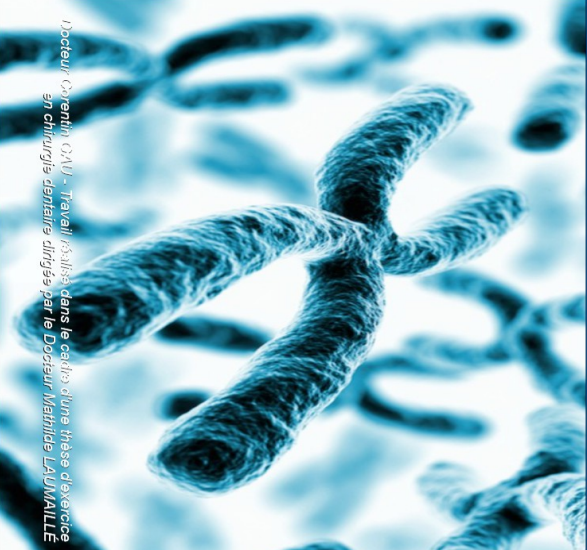
Pour plus de renseignements...

- Orphanet : orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR
- Centre de Référence des Maladies Rares du métabolisme du calcium et du phosphate : <https://maladiesrares-calcium-phosphore.com/>

orphanet



L'HYPHOPHOSPHATÉMIE LIÉE À L'X CHEZ L'ENFANT Que doit savoir le chirurgien-dentiste ?



Docteur Chentli OUV - Travail réalisé dans le cadre d'une thèse de recherche en chirurgie dentaire dirigée par le Docteur Mathilde LAUMAILLÉ

Thèse d'exercice : Chir. Dent. : Lille : Année 2019 – N°:

L'hypophosphatémie liée à l'X chez l'enfant : élaboration d'une plaquette d'information à destination des chirurgiens-dentistes.

GAU Corentin.- 72p. : 19 ill. ; 46 réf.

Domaines : Odontologie Pédiatrique

Mots clés Rameau: Hypophosphatémie - Chez l'enfant ; Manifestations buccales des maladies ; Pédodontie ; Prise en charge personnalisée du patient ; Vitamine D - Métabolisme

Mots clés FmeSH: Abscès périapical ; Manifestations buccales ; Pédodontie ; Rachitisme hypophosphatémique familial - Enfant

Résumé de la thèse :

La prise en charge des maladies génétiques est un enjeu majeur de santé publique. Le manque de formation ou d'information des chirurgiens-dentistes les concernant amènent bien souvent les patients à être dirigés en milieu hospitalier pour être pris en charge.

L'hypophosphatémie liée à l'X fait partie de ces maladies qui ont un retentissement non négligeable sur la cavité orale. Des défauts de minéralisation dentaire, non visibles macroscopiquement amènent à l'apparition d'abcès d'origine dentaire spontanés, c'est à dire sans que la dent causale ne soit cariée ou traumatisée.

Le chirurgien-dentiste, informé, peut parfaitement prendre en charge ces patients en cabinet dentaire libéral.

Ce travail a pour but l'élaboration d'une plaquette d'information à destination des chirurgiens-dentistes. Elle n'a pas pour vocation d'être exhaustive mais d'informer les praticiens sur la maladie, les principaux symptômes ainsi que les modalités et spécificités de la prise en charge des patients porteurs d'hypophosphatémie liée à l'X.

JURY :

Président : Madame le Professeur Caroline DELFOSSE

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Madame le Docteur Mathilde LAUMAILLÉ