



Reçu le :
19 octobre 2015
Accepté le :
19 octobre 2015
Disponible en ligne
27 janvier 2016



CrossMark

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Syndrome d'Ehlers-Danlos et odontologie

Ehlers-Danlos syndrome (EDS) and odontology

M. Delarue

Faculté d'odontologie, université Toulouse III, 3, chemin des Maraîchers, 31400 Toulouse, France

Summary

Odontologists are more familiar with osteogenesis imperfecta and Marfan's disease, two other inherited diseases of collagen than Ehlers-Danlos syndrome is yet, by far more, common. The oral manifestations are numerous, often disabling functionally. They contribute to the diagnosis and the dentist may be the first practitioner that evokes very rarely diagnosed disease? Shaped anomalies are numerous: the roots are often shorter, it is common to find the enamel hypoplasia. Mucosal fragility is found in three quarters of patients with EDS. The achievement of the temporo-mandibular joints is present in 47% of which may cause postural disorders. The resistance to local anesthetics is usual. There is no risk of oslerian infection even in the presence of cardiac valves modifications. Surgical and orthodontic actions must be atraumatic due to the fragility of all the tissues. An adaptation in each case is required. © 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, Odontology, Temporo-mandibular joint, Orthodonty, Gingival mucous membranes, Dental fragility

Résumé

Les odontologistes connaissent mieux l'ostéogenèse imparfaite et la maladie de Marfan, deux autres pathologies héréditaire du collagène différentes du syndrome d'Ehlers-Danlos qui est pourtant, de très loin, plus fréquent. Les manifestations bucco-dentaires sont nombreuses, souvent handicapantes sur le plan fonctionnel. Elles contribuent au diagnostic et l'odontologiste peut être la praticien qui évoque le premier la maladie très rarement diagnostiquée ? Les anomalies de forme sont nombreuses : les racines sont souvent plus courtes, il est fréquent de retrouver des hypoplasies amélaïres. La fragilité muqueuse se retrouve chez les trois quarts des patients atteints d'un SED. L'atteinte des articulations temporo-mandibulaires (ATM) est présente chez 47 % d'entre eux pouvant être à l'origine de troubles posturaux. La résistance aux anesthésiques locaux est habituelle. Il n'y a aucun risque d'infection oslérienne même en présence de modifications des valves cardiaques. Les gestes chirurgicaux et orthodontiques doivent être atraumatiques du fait de la grande fragilité de tous les tissus. Une adaptation au cas par cas est nécessaire.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Syndrome d'Ehlers-Danlos (EDS), Odontologie, Articulations temporo-maxillaires, Orthodontie, Muqueuses gingivales, Fragilité dentaire

Introduction

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est une pathologie génétique qui peut concerner un ou plusieurs des 29 collagènes identifiés, ce qui est à l'origine d'une moindre résistance des tissus dont la structure comporte du collagène. Les odontologistes connaissent mieux les deux autres pathologies affectant la trame collagénique (ostéogenèse imparfaite et

syndrome de Marfan) que le SED qui est pourtant plus fréquent en raison des nombreux patients non diagnostiqués. Les manifestations bucco-dentaires sont nombreuses, souvent handicapantes sur le plan fonctionnel et peuvent contribuer au diagnostic de cette pathologie. Les anomalies de formes sont extrêmement fréquentes [1].

Cet état de fragilité des patients implique des attitudes thérapeutiques adaptées si l'on veut éviter des complications, dont certaines peuvent être induites par un traitement inadéquat.

e-mail : mickael.delarue63@orange.fr.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jrm.2015.10.006> Journal de réadaptation médicale 2016;36:85-88
0242-648X/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Cet article a pour objectif de présenter les principaux signes bucco-dentaires de cette maladie, mais également de définir quelques principes pour la prise en charge de ces patients.

Manifestations bucco-dentaires

Les premiers auteurs qui ont rapporté la présence d'anomalies bucco-dentaires dans le cadre du SED sont Barabas et Barabas [2].

Les manifestations crânio-faciales sont rares et surtout retrouvées dans les formes dermatosparaxis et cyphoscoliotiques [3].

Les anomalies de formes sont extrêmement fréquentes. Les couronnes des molaires et prémolaires présentent souvent des sillons et cuspidés anfractueux [4,5] ce qui peut augmenter le risque carieux chez les patients en raison des difficultés de nettoyage des faces triturantes.

Les racines sont souvent plus courtes que dans la population saine et présentent fréquemment une dilacération plus ou moins marquée [6], ce qui peut compliquer la prise en charge endodontique ou chirurgicale. On retrouve de manière fréquente des calcifications dans la pulpe pouvant aller jusqu'à l'oblitération complète de la chambre pulpaire.

Il est fréquent de retrouver des hypoplasies amélaire. Cette anomalie de l'émail est responsable d'une forte prévalence carieuse aussi bien en denture temporaire que définitive [2,4], d'une incidence plus importante des fractures dentaires [5] et d'une hypersensibilité aux variations thermiques.

L'atteinte parodontale est retrouvée chez un tiers des patients porteurs d'un SED selon l'étude de Hagberg et al. [5] contre seulement 15 % des sujets contrôles sains. Ces problèmes peuvent s'expliquer par la richesse du desmodonte en collagène. La parodontite précoce se retrouve dans les formes vasculaires et parodontales du SED, entraînant ainsi une destruction parodontale rapide, localisée ou généralisée, entre la première et troisième décade [7,8]. Ces problèmes parodontaux peuvent être aggravés lors d'un traitement orthodontique, mais également en cas d'habitudes néfastes pour le parodonte (tabagisme, hygiène inadaptée, malpositions dentaires).

La fragilité muqueuse se retrouve chez les trois quarts des patients atteints d'un SED [2] et se caractérise par l'apparition de lésions lors de la mastication et/ou du brossage. Ces blessures se localisent le plus fréquemment au niveau des processus alvéolaires, du palais et des joues.

De Felice [9] et Machet [10] ont étudié la présence du frein labial inférieur et du frein lingual chez des patients porteurs du SED et comparé les résultats avec des sujets sains. Ces deux études révèlent une plus forte fréquence d'absence de ces freins dans le cadre du SED, avec des sensibilités comprises entre 65 et 100 % et des spécificités entre 96 et 100 %. Ce signe clinique, aisément mis en évidence, pourrait être utile pour le dépistage chez les jeunes enfants dans les familles

atteintes. Une enquête prospective est programmée pour préciser la valeur diagnostique de cette anomalie anatomique. Près de la moitié des patients atteints par le SED présente un signe de Gorlin, c'est-à-dire la capacité de toucher le bout du nez avec la pointe de la langue, contre seulement 10 % de la population générale [4]. Cette capacité peut s'expliquer par l'absence du frein lingual cité précédemment mais également par l'anomalie du collagène.

L'atteinte des articulations temporo-mandibulaires (ATM) est présente chez 47 % des patients selon une étude de Vitagliano et al. [11]. La mobilité de l'ATM est réduite dans les mouvements latéraux (latéralité et protusion) et au contraire augmentée dans les mouvements verticaux [12] ce qui peut être à l'origine d'absence de coordination durant les excursions mandibulaires et de luxations récurrentes. Les luxations condylo-disciales et condyloglénoidiennes peuvent être accentuées par d'éventuels troubles occlusaux, l'anatomie de la cavité glénoïde, des traumatismes (sport, accident de la voie publique, extractions dentaires sous anesthésie générale), le bruxisme ou autre para-fonctions. Ces troubles peuvent être à l'origine d'acouphènes, de douleurs articulaires et musculaires chroniques (localisées soit au niveau de l'articulation elle-même soit au niveau des muscles impliqués dans la mastication), de troubles posturaux et éventuellement entraîner un blocage des ATM en position bouche ouverte lors d'une ouverture buccale forcée ou d'un simple bâillement.

Prise en charge en odonto-stomatologie

Afin d'assurer la meilleure prise en charge possible de ces patients, il convient au praticien de connaître la pathologie, les complications bucco-dentaires et les traitements pris par le patient, d'où la nécessité de réaliser un interrogatoire médical minutieux et un examen clinique complet.

Jusqu'à la parution des nouvelles recommandations de l'Afsaps sur l'antibioprophylaxie en odonto-stomatologie, en juillet 2011 [13], un grand nombre de patients porteur d'un SED était classifié dans les sujets présentant un risque d'endocardite infectieuse en raison des anomalies valvulaires. Depuis cette nouvelle publication, seuls les sujets porteurs de prothèses valvulaires, les personnes ayant des antécédents d'endocardite infectieuse ou présentant une cardiopathie congénitale cyanogène sont à haut risque d'endocardite infectieuse et nécessitent donc une antibioprophylaxie. Les patients atteints d'un SED peuvent donc à ce jour bénéficier de l'intégralité des thérapeutiques bucco-dentaires, en respectant quelques précautions que nous allons détailler dans la suite de cet article.

Ces patients peuvent présenter des difficultés pour la réalisation de l'anesthésie qui se révèle souvent douloureuse et inefficace [5]. Il convient de réaliser une injection lente, avec une solution à température ambiante. La solution anesthésique doit contenir de l'adrénaline, ce qui permet

d'augmenter la durée et l'efficacité de l'anesthésie, mais également de diminuer le saignement au niveau du site opératoire. En raison du risque hémorragique, il convient de prendre pour ces sujets les mêmes précautions que pour les patients sous traitement anti-coagulant et par conséquent les anesthésies loco-régionales sont contre-indiquées. Enfin, il est totalement contre-indiqué de réaliser des avulsions sous anesthésie générale en raison de l'hyperlaxité des ATM, et par conséquent des risques de luxations condyloglénoidiennes mais également des troubles proprioceptifs qui peuvent suivre l'intervention.

Les anomalies de structures de l'émail expliquent une plus forte prévalence à la carie. Il est toujours préférable de réaliser les soins de la manière la plus précoce possible, mais également d'impliquer le patient dans une prophylaxie anti-carieuse efficace en réalisant des scellements de sillons pour les dents le nécessitant en raison de l'anatomie coronaire mais surtout des visites de contrôles régulières dont la fréquence doit être déterminée après évaluation du risque carieux. Un apport fluoré par voie topique est conseillé via l'utilisation de dentifrice et/ou bain de bouche mais également l'application de vernis par le praticien. L'utilisation de gouttière fluorée est à discuter en fonction des antécédents et du risque carieux, mais également de l'hygiène et de la motivation du patient. En cas de restauration d'une dent cariée, il convient au praticien de préserver au maximum les tissus dentaires sains afin de ne pas fragiliser plus que nécessaire la dent. La mise en place du composite nécessite un respect strict des différentes étapes. Afin d'assurer une meilleure efficacité du collage, il peut être nécessaire de réaliser un mordantage préalable avec de l'acide orthophosphorique, y compris avec les adhésifs auto-mordant, ce qui permet d'augmenter la pénétration intra-dentinaire.

Les traitements endodontiques peuvent être compliqués par l'anatomie radiculaire et/ou la possible présence de calcifications intra-pulpaire. Afin de mener à bien notre thérapeutique, il est nécessaire de posséder une bonne documentation radiographique et de progresser avec prudence. Si l'anatomie est trop complexe, l'avulsion doit être envisagée.

Bien que les problèmes parodontaux soient plus liés aux anomalies affectant le collagène qu'à des problèmes d'hygiène, objectif premier de notre thérapeutique sera d'intervenir sur les différents facteurs de risques susceptibles d'aggraver la parodontose. La prévention chez ces patients comprend des contrôles réguliers, une à deux fois par an en fonction du patient et des risques qu'il présente, avec la réalisation d'un détartrage-surfçage le moins agressif possible, mais également l'apprentissage de technique de brossage préservant les gencives. Pour ce faire, le patient doit utiliser une brosse à dents souple (15/100 voire moins si les gencives saignent facilement), avec un dentifrice peu abrasif, des brossettes et/ou du fil interdentaire.

L'ensemble des restaurations, aussi bien prothétiques que conservatrices, se doivent de respecter des points de contacts et des embrasures correctes. Pour la réalisation des couronnes, les limites doivent être atraumatiques pour la gencive et seront donc supra-gingivales. En respectant ces règles de préparation, le praticien évite de surajouter des facteurs défavorables pour l'évolution de la pathologie parodontale. En raison des problèmes de cicatrisation rencontrés chez ces patients, mais également de la qualité de la gencive, les thérapeutiques de récessions gingivales par greffe doivent être bannies. En effet, le traumatisme subit par le greffon et la fragilité de celui-ci l'empêche de s'incorporer normalement sur le site receveur.

La réhabilitation par implant étant possible dans le cadre de l'ostéogénèse imparfaite [14,15], pathologie du collagène affectant majoritairement les tissus osseux, il ne paraît pas logique de la contre-indiquer dans le cadre du SED, malgré l'absence de bibliographie à ce sujet. Il paraîtrait cependant judicieux de favoriser l'utilisation d'implant en un temps chirurgical, ce qui permet d'éviter une nouvelle intervention sur la gencive, avec tous les problèmes de cicatrisation que cela induirait.

Encore plus que chez le sujet sain, les avulsions doivent être réalisées de la manière la moins traumatisante possible. Il convient donc de mettre en œuvre toutes les techniques à notre disposition pour préserver l'os, telle que la réalisation d'une séparation radiculaire en cas de crainte d'une dilacération importante. Afin de favoriser la meilleure cicatrisation possible, il est nécessaire de réaliser des sutures après suppression de la traction muco-périostée sur les bords du site opératoire. Ces sutures devront être réalisées de la manière la plus large possible, avec une faible tension. Elles devront être maintenues deux fois plus longtemps en raison du retard de cicatrisation, et surtout réalisées avec un fil non résorbable pour éviter toutes réactions inflammatoires au niveau du site opératoire. Dans le but de diminuer le risque hémorragique, le praticien peut utiliser des éponges hémostatiques placées dans les alvéoles, ou de l'acide tranexamique qui empêchera la fibrinolyse du caillot sanguin.

Dans le cadre des soins orthodontiques, une attention particulière doit être apportée à l'hygiène du patient. Les forces extérieures appliquées sur les dents augmentent le risque de parodontopathies, il convient donc de réaliser un bilan radiologique et parodontal approfondi tous les trimestres. De plus, du fait de la rapidité des mouvements liée aux atteintes desmodontales et au retard de cicatrisation, il est nécessaire d'appliquer des forces plus faibles que chez une personne saine, et de conserver la contention post-thérapeutique le plus longtemps possible afin d'éviter tout risque de récurrence voire aggravation de la malposition dentaire initiale.

Dans l'ensemble de ses thérapeutiques, le praticien doit être particulièrement attentif aux problèmes articulaires de ces patients. Afin de prévenir les éventuelles douleurs ou luxations articulaires, le praticien doit réaliser des soins de courtes

durées, sans utiliser une ouverture buccale maximale. Il est nécessaire que le patient trouve sa position de repos, les dents ne doivent pas être serrées, mais en contact léger. L'utilisation de cales de repos ou de gouttières peut permettre de maintenir cette position de repos. Lors de la réalisation de restaurations foulées ou de prothèses, le réglage occlusal doit être le plus minutieux possible. La kinésithérapie maxillo-faciale apporte une amélioration non négligeable sur le plan douloureux chez ces patients, et doit donc être utilisée en parallèle de la thérapeutique occlusale.

Conclusion

Le nombre de patients ayant un SED est sous-évalué en raison des formes bénignes non diagnostiquées. Ces malades nécessitent des précautions dans la prise en charge thérapeutique, tant au niveau local que général. Malgré les recommandations de De Coster et Martens [16], il n'existe à ce jour aucun protocole thérapeutique pour ces patients par les odontologistes. Quand le diagnostic est connu, il convient au praticien de s'adapter au cas par cas, en fonction des signes cliniques, radiologiques, des facteurs de risques, mais également des antécédents du patient. Certaines manifestations bucco-dentaires peuvent aider l'odontologiste à orienter les patients non diagnostiqués vers cette pathologie, si ceux-ci sont associés à un interrogatoire médical complet. En raison des diverses difficultés décrites dans cet article tant du fait des anomalies anatomiques que des complications inhérentes aux techniques thérapeutiques, il convient de favoriser chez ces patients une prophylaxie carieuse et parodontale la plus précoce possible afin d'éviter une dégradation supplémentaire de la qualité de vie liée à la perte des dents.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Delarue M, Souche B, Cousty S, Vaysse F, et Duran D. Syndrome d'Ehlers Danlos : à propos d'un cas. *Med Buccale Chir Buccale* 2010;16:119-24.

- [2] De Coster PJ, Martens LC, De Paepe A. Oral health in prevalent types of Ehlers Danlos syndromes. *J Oral Pathol Med* 2005;34:298-307.
- [3] Malfait F, De Coster PJ, Hausser I, et al. The natural history, including orofacial features of three patients with Ehlers Danlos syndrome, dermatosparaxis type. *Am J Med Genet* 2004;131A:18-28.
- [4] Abel M, Carrasco L. Ehlers Danlos syndrome: classifications, oral manifestations, and dental considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2006;102(5):582-90.
- [5] Hagberg C, Berglund B, Korpe L, Andersson-Norinder J. Ehlers Danlos syndrome focusing on oral symptoms: a questionnaire study. *Orthod Craniofac Res* 2004;7:178-85.
- [6] Schwartz S, Joseph C, Iera D, Vu D-D. Biphosphonates, osteonecrosis, osteogenesis imperfecta and dental extractions: a case series. *JCDA* 2008;74(6):537-42.
- [7] Sollecito T, Sullivan K, Pinto A, et al. Systemic conditions associated with periodontitis in childhood and adolescence. A review of diagnostic possibilities. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2005;10:142-50.
- [8] Bailleul-Forestier I, Naulin-Ifi C. Parodontite de l'enfant. In: *Encycl Med Chir*; 2002 [4-014-C-40], 9 p.
- [9] De Felice C, Toti P, Di Maggio G, et al. Absence of inferior labial and lingual frenula in Ehlers Danlos syndrome. *Lancet* 2001;357:1500-2.
- [10] Machet L, Huttenberger B, Georgesco C, et al. L'absence du frein lingual ou labial inférieur dans le syndrome d'Ehlers Danlos : étude prospective de 43 patients et de 86 témoins. *Ann Dermatol Venerol* 2007;134. 7S13-4.
- [11] Norton L, Assael L. Orthodontic and temporomandibular joint considerations in treatment of patients with Ehlers Danlos syndrome. *Am J Orthod Dentofac Orthop* 1997;111: 75-84.
- [12] De Coster PJ, Malfait F, Martens LC, et De Paepe A. Unusual oral findings in dermatosparaxis. *J Oral Pathol Med* 2003;32:568-70.
- [13] Afssaps. Prescription des antibiotiques en odontologie et stomatologie. *Afssaps*; 2011, 20 p.
- [14] Prabhu N, Duckmanton N, Stevenson AR, et Cameron A. The placement of osteointegrated dental implants in a patient with type IV B osteogenesis imperfecta: a 9-year follow-up. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103(3): 349-54.
- [15] Lee CY, Ertel SK. Bone graft augmentation and dental implant treatment in a patient with osteogenesis imperfecta: review of the literature with a case report. *Implant Dent* 2003;12(4): 291-5.
- [16] De Coster P, Martens L. Dentisterie et syndrome d'Ehlers Danlos. Les fichiers de l'Association française du syndrome d'Ehlers Danlos; 2007.