

DYSPLASIE ECTODERMIQUE ANHIDROTIQUE (DEA) : STIGMATISATION, PAUVRETÉ ET PRISE EN CHARGE AU CNHU DE COTONOU.

ECTODERMAL ANHIDROTIC DYSPLASIA (EAD): STIGMATIZATION, POVERTY AND CARE AT THE CNHU IN COTONOU

BANCOLE-POGNON SA¹, FRANCISCO AR², DJOSSOU D¹,
GBETCHEDJI E³, BIOTCHANE I⁴, ADJIBABI W⁴, HOUNKPE YYC⁵

1: Service d'Odonto-Stomatologie du Centre National Hospitalier et Universitaire HKM

2: Service d'odonto stomatologie Hôpital de zone de Ouidah

3: Service de Pédiatrie Hôpital de zone de Ouidah

4: Service d'ORL et de Chirurgie cervico faciale du Centre National Hospitalier et Universitaire HKM

5 : Professeur émérite d'ORL et de chirurgie cervico-faciale/ FSS/UAC

Correspondance : BANCOLE-POGNON Sylvie Arlette

Assistant en chirurgie buccale, UFR d'Odontologie FSS/UAC
pobasfr@yahoo.fr ; 02 BP 1376 Cotonou Bénin

RESUMÉ

Introduction : Les dysplasies ectodermiques sont des maladies génétiques rares caractérisées par des anomalies dans le développement de l'ectoderme et de ses dérivés. La plus fréquente, de transmission généralement récessive liée au chromosome X, associe anhidrose, hypotrichose et hypodontie. Les signes maxillo-faciaux hypothèquent la croissance faciale et sont source d'inconfort psychologique. L'intérêt de ce travail était de rapporter un cas mère-fils de dysplasie ectodermique, de décrire les stigmatisations subies et les difficultés de la réhabilitation occluso-prothétique dans un contexte de relative pauvreté.

Observation : Nous présentons dans ce travail un cas mère/fils de dysplasie ectodermique. L'enfant âgé de 7 ans présentait une oligodontie très sévère, une hypotrichose, une anhidrose et un faciès particulier. La mère âgée de 28 ans avait une symptomatologie moins marquée avec une oligodontie sévère et des dysmorphies coronaires. Ils avaient été référés en consultation stomatologique suite à la découverte fortuite de l'anodontie chez l'enfant au décours d'un épisode d'hyperthermie maligne. La réhabilitation prothétique de la mère a été facilitée par la hauteur acceptable d'os alvéolaire et l'oligodontie modérée; celle de l'enfant n'a pas été possible du fait du refus des parents par rapport à l'inaccessibilité financière des prothèses. A travers une revue de littérature, nous discutons des considérations sociologiques, étiologiques et des possibilités de réhabilitation dans notre contexte.

Conclusion : Un tableau d'hypodontie ou d'anodontie, même en denture temporaire, doit faire penser au syndrome de Christ Siemens Touraine. La prise en charge de l'an/hypo/oligodontie est indispensable pour éviter la stigmatisation des sujets atteints de dysplasie ectodermique.

MOTS CLÉS : DYSPLASIE ECTODERMIQUE, ANO/HYPO/OLIGODONTIE, PROTHÈSE, SYNDROME DE CHRIST SIEMENS TOURAINE

SUMMARY

Introduction : Ectodermal dysplasias are rare genetic diseases characterized by abnormalities in the development of the ectoderm and its derivatives. The most common, generally recessive transmission linked to the X chromosome, associates anhidrosis, hypotrichosis and hypodontia. Maxillofacial signs hypothesize facial growth and cause psychological discomfort. The interest of this work was to report a mother-son case of ectodermal dysplasia, to describe the stigmatization suffered and the difficulties of the occluso-prosthetic rehabilitation in a context of relative poverty.

Observation : We present in this work a mother/son case of ectodermal dysplasia. The 7-year-old had severe oligodontia, hypotrichosis, anhidrosis and a particular facies. The 28-year-old mother had a less pronounced symptomatology with severe oligodontia and coronary dysmorphisms. They were referred for stomatological consultation following the accidental discovery of anodontia in children following an episode of malignant hyperthermia. Prosthetic rehabilitation of the mother was facilitated by the acceptable height of alveolar bone and moderate oligodontia, that of the child was not possible because of the parents' refusal and the financial inaccessibility of the prostheses. Through a review of literature, we discuss sociological, etiological considerations and possibilities of rehabilitation in our context.

Conclusion : A table of hypodontia or anodontia even in temporary teeth should make one think of the syndrome of Christ Siemens Touraine. The management of the an/hypo/oligodontia is essential to avoid the stigmatization of subjects suffering from ectodermal dysplasia.

KEY WORDS: ECTODERMAL DYSPLASIA, ANO/HYPO/OLIGODONTIA, PROTHESIS, CHRIST SIEMENS TOURAINE-SYNDROME.

INTRODUCTION

Les dysplasies ectodermiques anhidrotiques (DEA) sont un groupe hétérogène qui comprend plus de 150 entités et qui sont caractérisées par un développement anormal des structures ectodermiques. Le syndrome de Christ Siemens Touraine en est la forme la plus fréquente, elle touche presque exclusivement le sexe masculin (90% des cas) ^[1] bien que ce soient les femmes, qui portent une seule copie du gène avec une mutation ponctuelle. Elle est provoquée par des mutations dans le locus Xq12-q13.1 situé sur le chromosome X et donc la maladie est transmise par les mères, généralement asymptomatiques ^[2], à leurs fils. Le syndrome de Christ Siemens Touraine est essentiellement caractérisé par trois signes cardinaux ^[3].

- L'anhidrose ou l'hypohidrose, c'est l'absence ou l'insuffisance de la sécrétion sudorale par déficit, ou l'absence ou encore hypotrophie des glandes sudoripares. La peau est sèche, fine, soyeuse au toucher, parfois eczémateuse ; il existe presque toujours une hyperthermie consécutive.

- L'hypotrichose avec des cheveux clairsemés, fins, secs, soyeux, cassants ; les sourcils et les cils sont le plus souvent rares ou absents.

- L'hypodontie ou l'anodontie (moins fréquente) se caractérisent par des agénésies dentaires multiples et non systématisés touchant les dentures temporaire et permanente ; des anomalies de forme ; une réduction de la dimension verticale ^[4] et une promandibulie fonctionnelle ^[1].

La société traditionnelle béninoise est très marquée par des croyances mystiques. Ainsi, les personnes édentés (sans cause de lésions carieuses) et surtout les enfants édentés, sont-ils un phénomène rare qui entraîne des méfiances, des jugements hâtifs et des interrogations qui obligent ces derniers à vivre quasiment cloîtrés.

L'intérêt de ce travail était de rapporter un cas mère-fils de dysplasie ectodermique de découverte fortuite, de décrire les stigmatisations subies et les difficultés de la réhabilitation occluso-prothétique dans un contexte de relative pauvreté.

OBSERVATION 1

Peg. D, de sexe masculin, âgé de 7 ans et non scolarisé, a été reçu en pédiatrie à l'hôpital de zone de Ouidah pour une hyperthermie (+ de 41°C) évoluant depuis de 48 heures, puis

transféré pour une consultation en stomatologie au centre national hospitalo-universitaire HKM de Cotonou.

L'interrogatoire avait révélé des antécédents familiaux d'anodontie ou d'oligodontie et d'anhidrose.

L'enfant aurait 3 frères consanguins, tous vivants indemnes de la dysplasie et 2 jeunes frères utérins tous décédés. Le cadet n'aurait pas eu de dent jusqu'à son décès survenu à l'âge de 4 ans. Le benjamin serait décédé le jour de sa naissance. Ces deux derniers enfants seraient du même père, différent de celui du cas objet de cette présentation. Le père de l'enfant serait vivant et bien portant (pas de signes de DEA). Il n'y avait pas de notion de consanguinité entre les parents de cet enfant. L'enfant vivait cloîtré, replié sur lui-même car, selon l'entourage « il ne sera pas comme les autres ».

Ses constantes anthropométriques étaient de 106cm (taille) pour 13 kg (poids) ; soit un Indice de Masse Corporelle (IMC) de 11,6 kg/m². Il avait des cheveux très fins presque inexistantes avec une absence de cils et de sourcils, la bosse frontale était très développée avec le nez large et épaté. Les lèvres étaient épaisses et protubérantes (figure 1). La peau était très sèche avec des crevasses et une absence totale de sudation. Il ne supportait pas la chaleur car l'hyperthermie était permanente avec des pics plus élevés de temps à autre nécessitant une consultation en milieu hospitalier. Par ailleurs, la mère signalait que l'enfant faisait souvent « des fausses routes » et des épisodes fréquents de rhinites et de toux.



Fig 1 : cas 1

A l'examen endo-buccal, il y avait une absence de dents temporaires. Mais, 2 mois après, il y avait eu éruption d'une molaire maxillaire droite (figure 2).

La radiographie panoramique dentaire réalisée avait confirmé une agénésie quasi-totale sauf une seule molaire maxillaire droite (figure 3). Elle permettait d'objectiver l'absence d'os alvéolaire plus accentuée au maxillaire qu'à la mandibule.

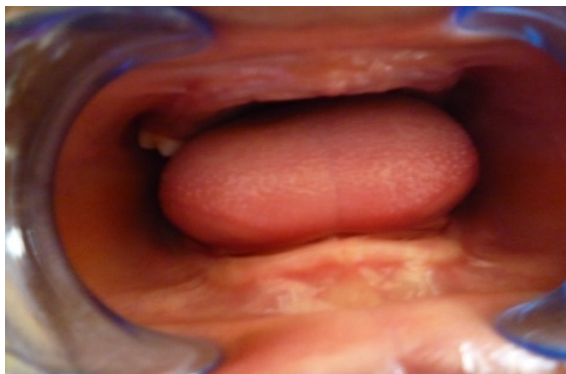


Fig 2: vue endobuccale cas 1



Figure 3 : radiographie panoramique montrant l'oligodontie sévère

OBSERVATION 2

Mar. P. de sexe féminin âgée de 28 ans, mère du cas n°1.

Elle serait la benjamine d'une fratrie de 4 enfants (2 sœurs et un frère), tous nés du même père et de la même mère, mais aucun d'eux n'avait de problème d'oligodontie. Les parents, de condition très modeste, auraient vécu à la campagne et seraient tous décédés. Le père de cette patiente serait indemne de cette affection, par contre sa mère et sa grand-mère maternelle auraient été oligodontes (sans notion d'extraction antérieure), elles ignoraient les possibilités de réhabilitation occluso prothétique et seraient décédées avec leur handicap. La mère, particulièrement, sub édentée, aurait développé un tic et se masquait la bouche pour sourire. « Elles ne seraient pas comme les autres » selon l'entourage.

Elle aurait eu 3 gestités et 3 parités. Le seul enfant vivant est celui présenté dans ce travail qui était l'aîné. Elle signalait n'avoir jamais subi d'avulsions dentaires.

A l'examen exobuccal, on notait un profil de classe III avec un prognathisme mandibulaire et une progénie.

A l'examen endobuccal, la patiente présentait une oligodontie. On notait une co-existence de dents temporaires et permanentes. Au total, 17 dents étaient présentes chez cette patiente (fig. 4 et 5). Les canines présentes étaient de forme cônica. La figure 6 montre la radiographie panoramique du cas 2.

La prise en charge de l'oligodontie de cette patiente a été faite par une prothèse amovible partielle.



Fig 4 : vue endobuccale cas 2 avant réhabilitation



Figure 5 : radiographie panoramique du cas 2

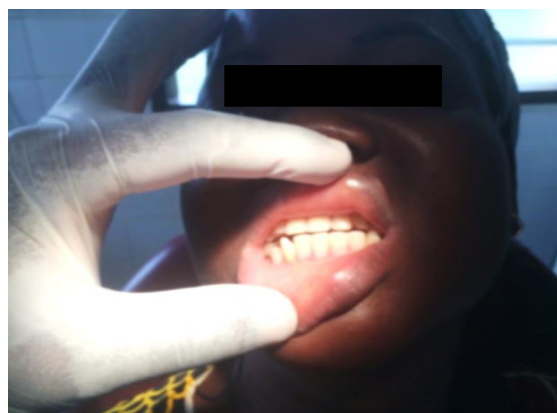


Fig 6: cas 2 réhabilité

COMMENTAIRES

L'objectif de ce travail était de faire le lien entre la stigmatisation des sujets atteints de dysplasie ectodermique anhidrotique (DEA), leur pauvreté et leur prise en charge. Elle avait pour base une mère et son fils, dans un contexte marqué par les croyances traditionnelles et surtout l'ignorance des populations. Les observations étaient toutes en faveur de la transmission génétique de la DEA [5] et de la forme complète récessive liée au sexe [1] car seuls les sujets de sexe masculin en étaient atteints et les femmes étaient vectrices de l'affection.

Le centre d'intérêt du présent travail est l'ignorance des populations traditionnelles et la stigmatisation des personnes affectées. Cela pourrait expliquer leur « mise à l'écart », surtout à cause de l'édentement que les voisinages (du village) ne pouvaient expliquer. Sans doute existerait-il d'autres croyances liées à ces situations qui mériteraient des recherches sociologiques approfondies.

L'autre facteur important était l'ignorance de la possibilité de réhabilitation prothétique et les revenus des populations qui sont des paysans. En effet, les problèmes d'accessibilité aux soins (éloignement des villages, pistes villageoises parfois impraticables, croyances populaires, déficit de centre de santé, manque de chirurgiens-dentistes dans les localités reculées, coût des prestations) seraient préjudiciables à la bonne santé des populations et à leur prise en charge bucco-dentaire.

Pour le patient n°1, dont la première molaire venait de faire son éruption, une sensibilisation pour une bonne hygiène bucco-dentaire (avec un brossage bi quotidien avec un dentifrice fluoré) pourrait être recommandée. Pour permettre à l'enfant de fréquenter l'école et éviter les prochaines stigmatisations, il faudrait sensibiliser les parents, réaliser une prothèse dentaire infantile dont les principes sont connus [6,7] et qui permettrait de relever la dimension verticale d'occlusion [8] pour un meilleur rendu esthétique [7]. Cloitre et al. [9] suggèrent de mettre un vérin médian dans la prothèse pour permettre de suivre la croissance de l'enfant. Cela permettrait une meilleure socialisation et une intégration harmonieuse en milieu scolaire [10].

La prise en charge de la patiente n°2 par une prothèse amovible partielle illustre bien la solution prothétique transitoire. Elle visait à

conserver au maximum les dents présentes sur les arcades, afin de préserver l'os alvéolaire et de permettre une stabilisation et une rétention optimales des futures prothèses. Cette prothèse avait permis de pallier les problèmes esthétiques et fonctionnels permettant ainsi à la patiente d'avoir une efficacité masticatoire optimale et d'éviter ainsi les répercussions gastro-duodénaux. La solution définitive pourrait être la mise en place d'une prothèse implanto-portée. Selon certains auteurs [11,12,8], la pose d'implants dentaires, de manière précoce, est possible chez l'enfant n'ayant pas terminé sa croissance. Le lieu de prédilection, pour leur pose est, à ce jour, la région antérieure de la mandibule car ce site présente le meilleur taux d'ostéointégration et de pérennité des prothèses implanto portées. Cette option n'avait pas pu être prise pour le cas 1 car elle s'était heurtée à des raisons surtout financières et au refus de la mère.

CONCLUSION

Les dysplasies ectodermiques, bien que rares, sont une réalité dans nos consultations. Dans un contexte de pauvreté, de méconnaissance de la maladie, et d'ignorance des populations, les sujets atteints font objet de stigmatisation et de rejet de la part de leur voisinage les obligeant à une vie recluse, peu sociable. La prise en charge de l'an/hypo/oligodontie, présente dans cette affection, relève du chirurgien-dentiste. Elle passe par une réhabilitation prothétique qui permet d'assurer aux enfants atteints une croissance plus ou moins harmonieuse et une meilleure vie sociale aux adultes. Mais elle se heurte souvent à l'accessibilité financière des restaurations prothétiques et parfois à la faiblesse du plateau technique. Du fait de la facilité du diagnostic du déficit dentaire, le chirurgien-dentiste a également un rôle important dans la référence des patients atteints de dysplasie ectodermique en consultation de génétique médicale pour limiter la transmission des mutations. Cette affection met en lumière l'importance de la coordination pluridisciplinaire dans la prise en charge des affections syndromiques comme la dysplasie ectodermique.

REFERENCES

- 1- LE BRETON G. Traité de sémiologie et clinique odonto-stomatologique. *Edit CdP Italie* 1997:91-92.
- 2- ROSEN FS, GEHA RS. Cas cliniques en immunologie : a clinical companion. *Edit De Boeck Supérieur*, Paris 2010:54.

- 3- ARTIS JP, ARTIS M, Cassang S, Rochon G, Bousses de Fourcaud C, Boisard O. Conséquences dentaires et maxillo faciales de la dysplasie ectodermique anhidrotique *Actualités odontostomatologiques L'encyclopédie du praticien* 1992;180:773-790.
- 4- KATTIÉ AL, BITTY MJ, BAMBA A, ROUX H, BAKAYOKO-LY R. Anodontie totale dans le syndrome de Christ-Siemens Touraine :observation d'un cas et réhabilitation prothétique. *Rev Col Odonto-Stomatol Afr et Chir Maxillo-Fac* 1996;3,2:13-15.
- 5- PIETTE E, GOLDBERG M. La dent normale et pathologique. *Edit De Boeck Supérieur Bruxelles* 2001: 214-26.
- 6- FOUCHER E. Prise en charge bucco-dentaire de l'enfant atteint de dysplasie ectodermique anhidrotique. *Thèse chir dent Nantes* 2003.
- 7- M'HALAINE L. La dysplasie ectodermique : une indication du traitement implantaire précoce chez l'enfant et l'adolescent ? *Thèse chir dent Paris* 2008
- 8- TAISSE S, EL ARABI S, KHRIBCHI A, IDRISSEI-KAITOUNI K, BENYAHYA I. La réhabilitation buccale implantaire chez l'enfant. *MBCB* 2007;13,4:219-222.
- 9- CLOITRE A, DAJEAN-TRUTAUD S, ROY E, ALLIOT-LICHT B, LOPEZ-CAZAUX S. Prise en charge d'un enfant atteint de dysplasie ectodermique anhidrotique liée à l'X, en denture temporaire. *Rev Francoph Odontol Pédiatr* 2013;1:24-25.
- 10- KATTIE AL, PILIPILI C, BAKAYOKO-LY R, N'GUESSAN KS. Syndrome de Christ-Siemens Touraine : évaluation de 8 ans de réhabilitation occluso-prothétique. *Rev Francoph Odontol Pédiatr* 2013;1:26-30.
- 11- AYDINBELGE M, GUMUS HO, SEKERCI AE, DEMETOGLU U, ETOZ OA. Implants in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia: an alternative approach to esthetic management: case report and review of the literature. *Pediatr Dent.* 2013;35,5:441-446.
- 12- BERGENDAL B, BERGENDAL T, HALLONSTEN AL, KOCH G, KUROL J, KVINT S. A multidisciplinary approach to oral rehabilitation with osseointegrated implants in children and adolescents with multiple aplasia. *Eur J Orthod.* 1996 Apr;18(2):119-29.