

POSTER

Ostéomyélite mandibulaire chez un patient atteint de pycnodysostose : à propos d'un cas

Fénelon M, Catros S, Fricain J-C

Pôle d'odontologie et de santé buccale, CHU de Bordeaux

Introduction : La pycnodysostose encore appelée maladie de Toulouse Lautrec ou achondrodysplasie est une maladie osseuse autosomique récessive, de prévalence inférieure à 1/100000. Elle a été décrite pour la première fois en 1962 par Maroteaux and Lamy (Maroteaux & Lamy 1962). Elle se caractérise cliniquement par un nanisme, une ostéosclérose diffuse, une acro ostéolyse des phalanges distales, une dysplasie des clavicules et une fragilité osseuse avec des fractures. La pycnodysostose présente des spécificités maxillo faciale : une hypoplasie maxillaire avec un palais étroit, profond et plicaturé, une hypoplasie mandibulaire, un angle goniale obtus ainsi que des retards d'éruption dentaire (Bathi 2000, Alves & Cantín 2014). Des ostéomyélites mandibulaires ont parfois été rapportées (Van Merkesteyn & al. 1987, Kirita & al. 2001, Dimitrakopoulo 2007).

Observation : Le cas d'un patient de 50 ans est rapporté. Le patient a été adressé pour prise en charge de lésions osseuses maxillaires et mandibulaires d'origine indéterminée. L'anamnèse était confuse, le patient relatait une consultation dans le service de génétique du CHU sans pouvoir évoquer le diagnostic. Il alléguait une gêne à l'alimentation depuis plusieurs mois avec un suivi dentaire régulier. L'inspection révélait un nanisme harmonieux modéré (1,35 m) et un volume du crâne augmenté. L'examen clinique mettait en évidence une hypoplasie du palais sans véritable voûte. Au niveau dentaire, il existait une mauvaise hygiène associée à des malpositions et mobilités importantes ainsi qu'une exposition osseuse mandibulaire de 33-36 et maxillaire de 22-27. L'examen de la radiographie panoramique révélait des séquestres osseux dans les zones exposées ainsi que des images ostéocondensantes appendues à l'apex des dents, évocatrices d'hypercémentation. Après contact avec le service de génétique du CHU de Bordeaux il s'est avéré qu'un diagnostic de pycnodysostose avait été posé durant l'enfance sans qu'une prise en charge spécifique ait pu être mise en place. Ce diagnostic associé aux manifestations orales a permis de poser le diagnostic d'ostéomyélite associée à une ostéochondrodysplasie. Une sequestrectomie associée à un curetage osseux et l'ablation des dents mobiles a été réalisée. La réhabilitation prothétique est en cours avec un projet de prothèse adjointe partielle mandibulaire et une prothèse totale maxillaire implanto stabilisée.

Discussion : La pycnodysostose est une maladie osseuse sclérosante due à une mutation du gène de la cathépsine K qui se traduit par une absence de clivage des protéines de la matrice extracellulaire de l'os (collagène de type I, ostéonectine et ostéopontine). La conséquence est une fragilité osseuse associée à de nombreuses fractures et ostéites identiques à celles observées dans l'observation. La pycnodysostose doit faire l'objet de soins dentaires réguliers pour éviter les complications osseuses et les avulsions dentaires, d'autant que la réhabilitation est compliquée par la morphologie des maxillaires et la structure osseuse. Chez notre patient, l'absence de prise en charge odontologique spécifique malgré un diagnostic précoce a été préjudiciable.

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License 4.0, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Nom et adresse du conférencier

Mathilde FENELON

Pôle d'odontologie et de santé buccale

CHU de Bordeaux

Bordeaux (France)

mathildefenelon@live.fr