

COMMUNICATION

Une malformation rare : la dysplasie odonto-maxillaire segmentaire

Lemoine S¹, Perrin JP¹, Isidor B², Cassagnau E³, Diallo Hornez G¹, Durand T¹, Vernex Boukerma Z⁴, Corre P¹

1. Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, CHU Nantes

2. Service de génétique médicale, CHU Nantes

3. Service d'anatomie et cytologie pathologique, CHU Nantes

4. Chirurgie maxillo-faciale, Clinique Jules Verne, Nantes

Mots Clés : dysplasie odonto-maxillaire segmentaire, hypertrophie gingivale, agénésie

Introduction

Les troubles de l'éruption dentaire peuvent être d'origine génétique, associés ou non à des syndromes, d'origine systémique (hypothyroïdie, carences,...), vasculaire, traumatique... Nous rapportons un trouble localisé et atypique avec les principes de sa prise en charge.

Observation

Un enfant de 9 ans a été adressé pour retard d'éruptions, rétentions dentaires multiples et agénésies sectorisées au niveau maxillaire supérieur gauche. Il n'avait aucun antécédent notable. L'examen mettait en évidence une hypertrophie gingivale dans le secteur 2, une hypertrophie jugale et labiale supérieure gauche se traduisant par une asymétrie faciale. Seules les dents 21 et 63 étaient sur arcade. On notait une égression du secteur antagoniste. L'examen radiologique par Cone Beam CT a permis de préciser que les dents 22 et 23 n'avaient pas encore fait leur éruption, que les dents 64 et 65 étaient incluses avec une agénésie des prémolaires 24 et 25. La dent 26 était incluse et 27 également avec un aspect atypique. L'os en regard avait un aspect dense et dysplasique. Le diagnostic suspecté était alors celui d'une dysplasie fibreuse pour laquelle une scintigraphie osseuse a été demandée. L'examen n'a pas révélé de fixation du marqueur injecté. Le patient a bénéficié d'une consultation de génétique qui n'a pas relevé d'autres anomalies cliniques. Devant l'hypertrophie des parties molles une IRM a été réalisée et n'a pas montré de malformations vasculaires notamment. Après avis orthodontique, la dent 63 a été extraite pour ne pas gêner l'éruption de 23 et permettre l'alignement de la 22. Les dents 64 et 65 ont également été extraites, avec réalisation d'un dégagement gingival de 26. Les tissus inflammatoires à la périphérie des dents incluses ont été envoyés pour examen anatomo-pathologique, avec également une biopsie osseuse. L'examen histologique a permis d'éliminer une dysplasie fibreuse et d'orienter le diagnostic vers une dysplasie odonto-maxillaire segmentaire.

Discussion

La présentation clinique, radiologique et histologique était compatible avec le diagnostic de Dysplasie odonto-maxillaire segmentaire (DOS). La DOS est une pathologie rare, d'étiologie

inconnue avec une probable origine vasculaire. Elle est caractérisée par une hypertrophie unilatérale de l'os maxillaire alvéolaire droit ou gauche et de la gencive, dans la région allant de l'arrière des canines à la tubérosité maxillaire. Les malformations dentaires (distalisation des molaires, racines molaires peu formées, élargissement de la pulpe, anomalies de la dentine...) et l'absence des prémolaires sont caractéristiques.

Conclusion

La DOS est une pathologie non progressive qui nécessite une prise en charge orthodontico-chirurgicale et un suivi au long cours afin de satisfaire à une bonne occlusion.