

POSTER

Prise en charge odontologique du syndrome de McCune Albright: à propos d'un cas.

Bouthenet F^{1,2}, Tinel S^{2,3}, Sergheraert J^{2,4}, Bouallegue I^{2,5}, Massa L^{2,5}, Sulmont V^{6,7}, Brochot P^{8,6}, Gellé MP^{2,9}, Lefèvre B², Mauprivez C².

1. Interne CO - CHU Reims
2. Pôle Odontologie, Hôpital Maison Blanche - CHU Reims
3. Interne ODF - CHU Reims
4. Interne MBD - CHU Reims
5. Département ODF - CHU Reims
6. Hôpital Robert Debré
7. Unité d'Endocrinologie - CHU Reims
8. Unité de Rhumatologie - CHU Reims
9. Compétence Maladies Rares, Filière Tête Cou - CHU Reims

Le syndrome de McCune-Albright (SMA) est classiquement défini par une triade clinique comportant une dysplasie fibreuse (DF) mono ou polyostotique, des taches cutanées café au lait et une endocrinopathie, plus fréquemment la puberté précoce (PP). La prévalence est estimée entre 1/100 000 et 1/1 000 000 avec un sex ratio de 1/1. La DF se manifeste par une boiterie, une douleur ou une fracture pathologique. En plus de la PP, d'autres endocrinopathies d'hypersécrétion peuvent être présentes comme une hyperthyroïdie, un excès d'hormone de croissance, un syndrome de Cushing et une hyperphosphaturie. Les taches café au lait apparaissent en général durant la période néonatale, mais c'est le plus souvent la PP ou la DF qui attire l'attention médicale. Le SMA est dû à des mutations somatiques du gène GNAS et de la protéine Gs alpha. Un conseil génétique doit être proposé bien que la SMA ne soit pas héréditaire. La prise en charge est multidisciplinaire avec nécessité d'un suivi rhumatologique et endocrinologique.

L'observation concerne une patiente de 24 ans ayant consulté pour un abcès sur la dent 12. Les antécédents médicaux rapportent un SMA diagnostiqué sur (1) des taches café au lait (2) une puberté précoce à type de métrorragies et poussées mammaires à l'âge de 9 mois traitée par acétate de cytopérone et testolactone (3) une DF polyostotique (humérus droit et gauche, métacarpe gauche, et massif facial) traitée par pamidronate à l'âge de 5 ans à raison de 3-4 cures de 3 jours par an pendant 9 ans (4) une hypersécrétion d'hormone de croissance traitée par sandostatine et somatuline puis radiothérapie hypophysaire à l'âge de 6 ans. Les antécédents chirurgicaux rapportent deux interventions de remodelage osseux du maxillaire à l'âge de 15 ans et des extractions dentaires à l'âge de 20 ans. L'examen clinique objective une supraclusion de classe II division 2, avec un surplomb et un recouvrement incisif sévères à l'origine d'une occlusion dento-gingivale et de récessions gingivales mandibulaires multiples. L'examen dentaire note de multiples caries avec atteinte pulpaire au niveau de plus de 10 dents et l'absence de 26, 28, 36, et 45. La prise en charge initiale a consisté en un traitement endodontique de la 12, des soins conservateurs et une motivation à l'hygiène bucco-dentaire. L'avulsion de 7 dents non conservables a été réalisée sous anesthésie générale sans suite particulière. Après une concertation multi disciplinaire, une correction de la dysmorphose dento-maxillo-faciale sera prise en charge par un traitement ortho-chirurgical et le traitement des édentements sera réalisé grâce à des prothèses fixées implanto-portées. Compte tenu de la rareté de cette maladie, aucune recommandation basée sur les preuves n'a été retrouvée dans la littérature. Seulement deux cas sont rapportés après recherche sur Pubmed et Orphanet. Une prise de décision thérapeutique collective associant plusieurs spécialités (chirurgie orale, orthodontie, prothèse) s'impose. Un suivi thérapeutique rapproché est nécessaire afin de valider sur le plan individuel et collectif les différentes options thérapeutiques choisies.

f.bouthenet@gmail.com