

Cas cliniques / Case report

*Revue Méditerranéenne
d'Odonto - Stomatologie***Syndrome d'Allgrove: Manifestations bucco-dentaires et approche prothétique****Allgrove Syndrome: oral manifestations and prosthetic approach.****I. Saddouri^{1*}, H. Zidani^{1**}, N. Taktak^{1**}, N. Hassen^{1**}, A. Boughzela^{1**}.**

1. Service de médecine dentaire, CHU Farhat Hached, Sousse/Tunisie.

* Laboratoire de recherche approche biologique et clinique dento-faciale (LR12ES10).

** Laboratoire de recherche réhabilitation fonctionnelle et esthétique des maxillaires (LR12SP10).

Correspondance : Dr.Saddouri Imen, Mail : saddouridentaire11@hotmail.fr**Résumé**

Introduction: Le syndrome d'Allgrove ou triple A est le syndrome d'Achalasie-Alacrymie-Addison. C'est une maladie multi-systémique rare, sa manifestation bucco-dentaire est l'hyposialie. **Observation:** Patient âgé de 20 ans atteint du syndrome d'Allgrove est sous traitement substitutif par corticothérapie et par des larmes artificielles. Il présente une sécheresse buccale, des caries cervicales et un édentement terminal unilatéral maxillaire suite à la perte de certaines dents. Ceci a causé une perturbation du plan d'occlusion et une diminution de la dimension verticale d'occlusion (DVO). **Discussion :** Une réhabilitation prothétique globale est nécessaire afin de rétablir des rapports d'occlusion stables et équilibrés à une DVO correcte. Elle doit tenir compte également de son état général et de son jeune âge. Seule la prothèse composite avec attachements répond à ces impératifs de conception et à la demande esthétique du patient.

Mots clés: Syndrome d'Allgrove, sécheresse buccale, plan d'occlusion, esthétique, prothèse composite.

Abstract

Introduction: Allgrove syndrome or triple A syndrome which correspond to: Achalasia-Alacrima-Addison. It is a rare multi-systemic disease. The corresponding oral manifestation is hyposialia. **Observation:** Patient age 20 years old suffering from Allgrove syndrome is under steroids and artificial tears therapy. He has a dry mouth, cervical caries and a unilateral terminal edentulous maxilla following the loss of some teeth. This caused a perturbation of the occlusal plane and a decrease of the Occlusion Vertical Dimension (OVD). **Discussion:** A comprehensive prosthetic rehabilitation is necessary in order to restore a stable and functional occlusion for proper OVD. It must also take into account its general condition and his young age. Only a composite prosthesis with attachments can achieve these design requirements and fulfills the patient's aesthetic request.

Keywords: Allgrove Syndrome, dry mouth, occlusal plane, aesthetics, hybrid prostheses.

Introduction : Le syndrome d'Allgrove est une maladie multi-systémique très rare dû à un gène autosomal récessif dont la prévalence est inférieure à 1/1000000. Ce syndrome associe le plus souvent une alacrymie, une achalasie, une maladie d'Addison et une dysautonomie neurovégétative ^[1,2]. Quelques cas ont rapporté également un retard staturo-pondéral comme autre manifestation clinique de ce syndrome ^[3]. L'atteinte est plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte ^[1,2].

Observation : Le patient K.A âgé de 20 ans est suivi depuis son enfance dans le service d'endocrinologie pour le Syndrome d'Allgrove. Il est sous une thérapie de substitution par hydrocortisone et par des larmes artificielles. Il se plaint d'une sécheresse buccale, des douleurs lors de la mastication et la déglutition, d'une stomatodynne et une d'une glossodynne. Les lèvres sont sèches, gercées avec chéilite angulaire et perlèche commissurale. L'examen clinique montre une muqueuse terne, non brillante qui colle au miroir et des dents atteintes de caries cervicales à l'origine des sensibilités dentinaires et hypérémie pulpaire (Fig.1-2a.b)

Devant ces signes cliniques, le diagnostic d'hyposialie est posé ^[4,5] et confirmé par le test de morceau du sucre qui a nécessité 5 min 30s pour se dissoudre



Fig.1 : Sourire initial du patient. Notons la sécheresse labiale, la chéilite angulaire et la perlèche commissurale.
Fig.2a, b : Vues intra-buccale droite et gauche à la consultation. Notons les caries cervicales à différents stades d'atteinte et les dépôts de tartre.



Au maxillaire: Nous notons l'absence des 18, 17, 16, 14, 24, 26 et 28. La 11 et la 21 sont à l'état de racines laissant un espace mésio-distal important à cause de la papille rétro-incisive proéminente et un frein labial supérieur puissant et bas situé. La 15 et la 25 (avec une carie proximale mésiale) sont en version distale. La 27 présente une légère version mésiale. La tubérosité droite est bien formée, La suture inter-maxillaire est saillante et la fibromuqueuse est ferme et adhérente à l'os.

A la mandibule: Seules la 36 et la 46 sont absentes. Les 31, 32, 41 et 42 sont à l'état de racines. Les 37 et 47 ont subi une version mésiale empiétant sur l'espace des 36 et 46. Elles ont établi des rapports d'occlusion avec successivement la 25 et la 15 suite à un mouvement de propulsion mandibulaire.

L'examen radiologique révèle des dents antérieures avec des apex ouverts et non complètement édifés confirmant le retard de l'âge dentaire. Les 38 et 48 bien qu'elles sont sur l'arcade présentent encore un potentiel éruptif. Le rapport couronne racine est favorable pour toutes les dents résiduelles (**Fig.3**).



Fig.3 : Radiographie panoramique à la consultation.

L'examen de l'occlusion révèle une DVO légèrement diminuée et une occlusion d'intercuspidation maximale (OIM) non conservée. Les moulages d'étude transférés sur articulateur en RC-DVO correcte confirment la perte de la DVO et la propulsion de la mandibule en OIM. (**Fig.4a,b**)

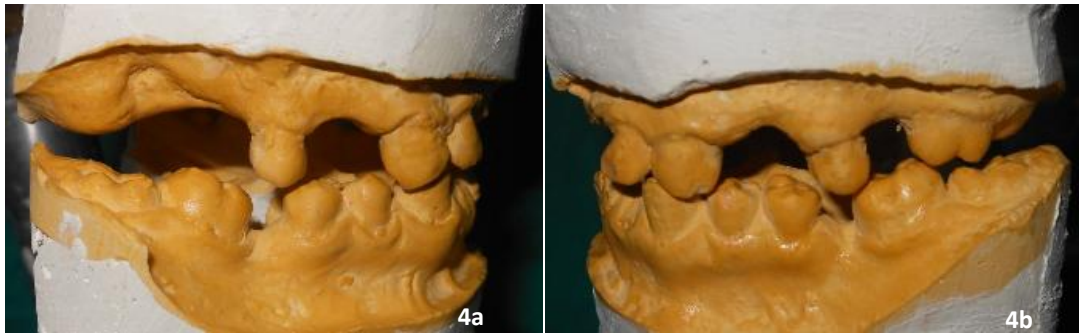


Fig.4a,b: Les moulages d'étude montés sur articulateur montrent la perturbation des courbes fonctionnelles par l'égression des 47, 25 et 37 et l'inclinaison advestibulum des 35 et 34.

Plan du traitement :

1-Traitement d'urgence: Extraction des dents à l'état de racine et réalisation des bridges provisoires antérieurs de première génération pour répondre à la demande esthétique du patient et gagner sa confiance pour la suite du traitement. (**Fig.5a**)

2-Traitements pré-prothétiques: Les 12, 13, 15 ; 22, 23, 25, 37, 35, 34, 33, 43, 44, 45 et 47 sont traitées endodontiquement. Des reconstitutions coulées ou foulées ont été réalisées selon le délabrement sauf la 15 et la 25. Les lignes de finition des préparations périphériques sont réalisées en infra-gingivale pour éviter le risque de récurrence carieuse. Une freinectomie labiale supérieure est indiquée afin d'harmoniser les limites cervicales du bridge antérieur provisoire. Les bridges provisoires maxillaires et mandibulaires de deuxième génération sont élaborés à la nouvelle DVO. A ce stade, la 15 et la 25 sont laissées encore intactes. La 38 est mise en inocclusion afin de stimuler son potentiel éruptif et avoir un calage postérieur facilitant par la suite l'enregistrement de l'occlusion du travail. (**Fig.5b**) Après une période d'adaptation et de validation des prothèses provisoires par le patient et par le praticien, le traitement prothétique proprement dit peut être achevé.



Fig.5a: Bridges provisoires antérieurs de première génération. Notons l'action puissante du frein labial supérieur.



Fig.5b: Bridges provisoires de deuxième génération à la nouvelle DVO et après freinectomie.

3-Traitements prothétiques: Préparation des logements de tenon pour la 15 et la 25 et sculpture des chapes paraboliques à l'aide de la résine Duralay®. Les chapes sont ainsi transférées directement dans l'empreinte globale maxillaire (**Fig.6**), une empreinte globale mandibulaire est de même prise. Après l'enregistrement d'occlusion, le prothésiste réalise un montage directeur matérialisant le plan d'occlusion et guidant la sculpture de la maquette en cire des bridges. Ce montage sert également à la réalisation des clés en silicone (Optosil®) ^[9]. Le modèle maxillaire a été analysé au paralléliseur pour le choix d'axe d'insertion selon le quel, les fraisages ont été conçus et les parties mâles des attachements ont été solidarisiées aux chapes ^[8,10]. Leur emplacement dans le plan vertical et mésio-distal est vérifié à l'aide des clés en silicone (Optosil) ^[9]. (**Fig.7a,b**).

En clinique, la vérification de l'encombrement du système d'attachement dans le sens vertical ne se fait qu'après essayage des bridges à l'état de biscuit et validation de la DVO thérapeutique.

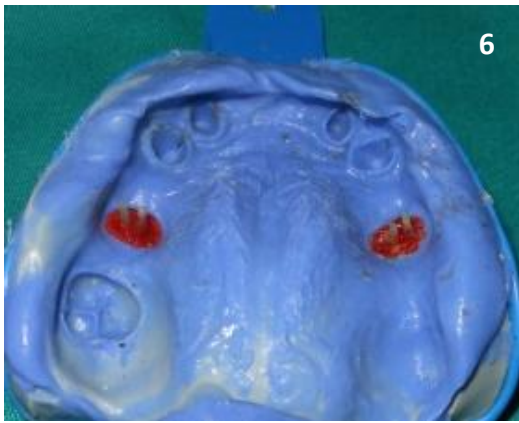


Fig.6: l’empreinte globale maxillaire avec les chapes sculptées directement en bouche.

Fig.7a: Mise en place de la partie mâle de l’attache Rhein^{83®} selon l’axe d’insertion choisi et fixation par la cire.

Fig.7b: Contrôle de positionnement de l’attache par la clé en silicone.



Une empreinte anatomofonctionnelle de situation est indiquée au maxillaire pour la réalisation du châssis. Elle est réalisée à l’aide d’un porte empreinte individuel et d’Imprégum[®] empruntant avec elle le bridge et les chapes munies des attachements^[10].

Le laboratoire sculpte le châssis en fer à cheval tout en dégagant les selles autour des chapes. Lors de l’enregistrement de l’occlusion, nous notons que le contact 27 et 38 a été rétabli par égression de la 38 rattrapant ainsi le plan d’occlusion.

Après essayage des dents sur cire, la fixation des parties femelles des attachements se fait par la technique directe le jour de la mise en bouche de la prothèse. (**Fig. 8 à10**)



Fig.8a-c : Vues latérales et frontale des prothèses définitives en bouche. Scellement du bridge maxillaire et mise en bouche de la PAP sous pression occlusale Fig.8d : Vue occlusale des chapes munies des attachements et des boîtiers en acier pour la fixation des parties femelles dans la résine.

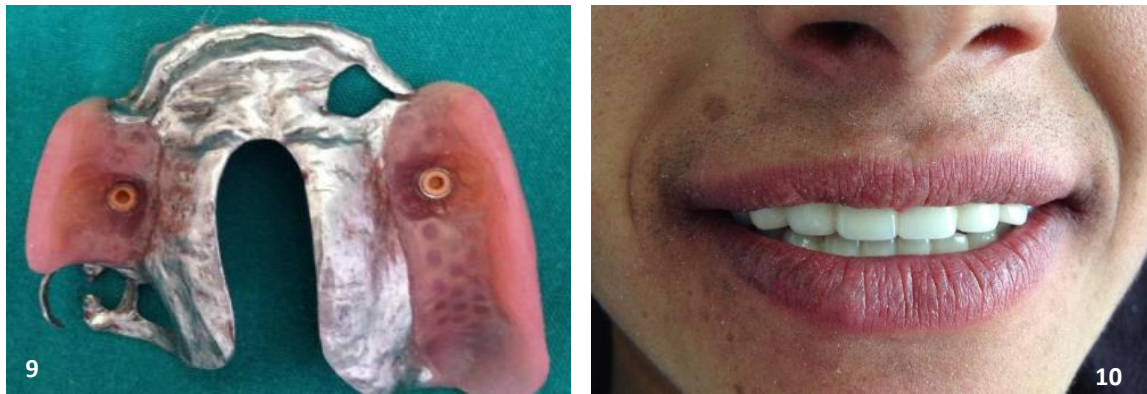


Fig.9 : Intrados du châssis après fixation des parties femelles des attachements axiaux.

Fig.10 : Sourire final du patient.

4-Maintenance : Des contrôles réguliers sont souvent nécessaires afin de vérifier l'intégrité des prothèses, le niveau du maintien d'une bonne hygiène et le pouvoir rétentif des attachements en vue d'un éventuel changement de leurs parties femelles^[9].

La prévention et le dépistage à temps à l'aide des examens clinique et radiologique des récidives carieuses sont de règle.

Discussion : Le patient présente un terrain particulier, une collaboration avec son médecin s'impose afin de relever les spécificités de cette maladie pouvant interférer avec sa prise en charge odonto-stomatologique. Les précautions à prendre vis-à-vis de ce patient sont :

- Les séances de soins doivent être matinales et de courte durée.
- Le patient doit doubler la dose d'Hydrocortisone afin de surmonter son stress et éviter le risque de crise surrénalienne aigue.
- L'antibioprophylaxie n'est pas nécessaire pour les différents actes de soins.
- La chirurgie implantaire est à éviter si d'autres alternatives thérapeutiques sont envisageables.
- La Prothèse Amovible Partielle (PAP) en résine est à éviter où l'adhésion de la plaque base par le film salivaire est difficile et dont le port devient douloureux et intolérable. Une PAP à châssis métallique est alors indiquée^[6,7].

Face à cette situation clinique, notre choix thérapeutique a été orienté vers une réhabilitation totale par la prothèse fixée à la mandibule vue le nombre des piliers dentaires suffisants tout en épargnant les dents de sagesse. Au maxillaire, une prothèse composite est indiquée associant un bridge de 13 à 23 remplaçant la 11 et 21 à une PAP à châssis métallique remplaçant les dents absentes. La 15 et 25 sont réduites à l'état de racines pour être supports des chapes munies des attachements axiaux. Cette décision prothétique nous permet de:

- Rétablir une occlusion d'intercuspitation maximale (OIM) stable et équilibrée à une DVO correcte
- Etablir un guide antérieur fonctionnel en propulsion et une protection canine en diduction épargnant ainsi la PAP de toutes contraintes occlusales déstabilisantes.
- Reconstruire les courbes occlusales de Spee et de Wilson.
- Privilégier l'esthétique par la suppression des bras vestibulaires des crochets.

Dans le cas de ce patient le choix des moyens de rétention a été orienté vers des attachements axiaux de type boule sur La 15 et la 25 isolées sur l'arcade et en version distale importante. Leur réduction à l'état de racines nous a permis de supprimer les bras vestibulaires des crochets sur 13 et 23, de pouvoir gérer l'espace très important dans le sens mésio-distal et d'harmoniser le montage des dents prothétiques^[8].

Pour améliorer l'équilibre prothétique, la 27 a été utilisée comme support d'un crochet anneau. Le type de connexion en fer à cheval a permis d'exploiter les versants obliques du

palais pour une meilleure stabilisation et de contourner ainsi la suture inter-maxillaire proéminente.

Face à la sécheresse buccale, le traitement prothétique ne peut être entamé qu'après préparation bucco-dentaire. Celle-ci consiste à ^[4,5] :

- Rappeler le patient de s'hydrater régulièrement pendant et après les repas.
- Prescrire un gel humectant à utiliser à plusieurs reprises dans la journée.
- Assurer la lubrification des muqueuses par stimulation de la sécrétion salivaire à l'aide de chewingum, bonbons sec sans sucre et la succion de noyaux de fruits.
- Prescrire un bain de bouche contenant la Chlorhexidine et sans alcool.
- Apprendre la bonne technique du brossage afin de diminuer la charge bactérienne et le risque carieux très élevés.

Références

- 1-Brouks BP, Kleta R, Stuart C, Tuchman M, Jeong A, Stergiopoulos SG et al. Genotypic heterogeneity and clinical phenotype in triple A syndrome: a review of the NIH experience 2000-2005. *Clin.Genet* 2005;68:215-21.
- 2-Caksen H, Cesur Y, Kirimi E, Uner A, Asrlan S, Celebi V et al. A case of Allgrove (triple A) syndrome associated with renal ectopia. *Genet. Counsel* 2002;13:179-82.
- 3-Hakkou K, Hajhouji S, Gaouzi A. Syndrome 3A et déficit en minéralocorticoïdes: A propos d'un cas. *Annales d'Endocrinologie* 2014;75:474
- 4-Napenas JJ, Bernan MT, Fox PC. Diagnosis and treatment of xerostomia (dry mouth). *Odontology Review* 2009;97(2):76-83.
- 5-Guggenheimer J, Moore PA. Xerostomia: Etiology, recognition and treatment. *J Am Dent Assoc* 2003;134:61-9.
- 6-Fajri L, Berrada S, Abdeddine A. L'apport de l'exploration clinique dans le choix et l'orientation de la thérapeutique chez l'édenté complet. *Rev Odont Stomat* 2008;37:91-107.
- 7-Massad JJ, Cagna DR. Removable prosthodontic therapy and xerostomia : Treatment consideration. *Dististry today* 2002;6:23-9.
- 8-Waltmann E, Taddei C, Meyer A. Intégration esthétique de la prothèse partielle amovible à chassis métallique. *Strat Proth* 2002;10(5) :53-61.
- 9- Begin M, Fouilloux I. Traitement d'un édentement partiel par prothèse composite. *Inf Dent* 2010;16:8-13.
- 10-Fajri LB, Enfdil F, Abdeddine A. Attachement axial en prothèse amovible partielle. Réalisation clinique temps par temps. *Cahiers de prothèse* 2007;139:43-9.

Revue Méditerranéenne
d'Odonto - Stomatologie