



HAL
open science

Réhabilitation prothétique chez une patiente souffrant de dystonie primaire idiopathique congénitale généralisée accompagnée de mouvements choréiques

Julien Darribeau

► **To cite this version:**

Julien Darribeau. Réhabilitation prothétique chez une patiente souffrant de dystonie primaire idiopathique congénitale généralisée accompagnée de mouvements choréiques. Chirurgie. 2015. dumas-01180158

HAL Id: dumas-01180158

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01180158>

Submitted on 24 Jul 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Université de Bordeaux
Collège des Sciences de la Santé
UFR des Sciences Odontologiques

Année 2015

N° 56

Thèse pour l'obtention du
DIPLOME d'ETAT de DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement

Par Julien DARRIBEAU

Né le 20 Janvier 1988 à Mont de Marsan

le 7 Juillet 2015

**Réhabilitation prothétique chez une patiente souffrant de
Dystonie primaire idiopathique congénitale généralisée
accompagnée de mouvements choréiques**

Directeur de thèse

Pr Caroline Bertrand

Membres du Jury

Présidente	Mme C. Bertrand	Professeur des Universités
Directeur	Mme C. Bertrand	Professeur des Universités
Rapporteur	M. B. ELLA NGUEMA	Maître de Conférences des Universités
Assesseur	M. M. BARTALA	Maître de Conférences des Universités
Assesseur	Mme. O. Laviole	Maître de Conférences des Universités

UNIVERSITE DE BORDEAUX

Président	M.	Manuel TUNON de LARA
Directeur de Collège des Sciences de la Santé	M.	Jean-Luc PELLEGRIN

COLLEGE DES SCIENCES DE LA SANTE UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE DES SCIENCES ODONTOLOGIQUES

Directrice	Mme	Caroline BERTRAND
Directrice Adjointe – Chargée de la Formation initiale	Mme	Dominique ORIEZ
Directeur Adjoint – Chargé de la Recherche	M.	Jean-Christophe FRICAIN
Directeur Adjoint – Chargé des Relations Internationales	M.	Jean-François LASSERRE

ENSEIGNANTS DE L'UFR

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

Mme	Caroline	BERTRAND	Prothèse dentaire
Mme	Marie-José	BOILEAU	Orthopédie dento-faciale
Mme	Véronique	DUPUIS	Prothèse dentaire
M.	Jean-Christophe	FRICAIN	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme	Elise	ARRIVÉ	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale
Mme	Cécile	BADET	Sciences biologiques
M.	Etienne	BARDINET	Orthopédie dento-faciale
M.	Michel	BARTALA	Prothèse dentaire
M.	Cédric	BAZERT	Orthopédie dento-faciale
M.	Jean-Pierre	BLANCHARD	Prothèse dentaire
M.	Christophe	BOU	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale
Mme	Sylvie	BRUNET	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique
M.	Sylvain	CATROS	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique
M.	Stéphane	CHAPENOIRE	Sciences anatomiques et physiologiques
M.	Jacques	COLAT PARROS	Sciences anatomiques et physiologiques
M.	Reynald	DA COSTA NOBLE	Parodontologie
M.	François	DARQUE	Orthopédie dento-faciale
M.	François	DE BRONDEAU	Orthopédie dento-faciale
M.	Yves	DELBOS	Odontologie pédiatrique
M.	Raphael	DEVILLARD	Odontologie conservatrice- Endodontie
M.	Emmanuel	D'INCAU	Prothèse dentaire
M.	Bruno	ELLA NGUEMA	Sciences anatomiques et physiologiques
M.	Dominique	GILLET	Odontologie conservatrice – Endodontie
M.	Jean-François	LASSERRE	Prothèse dentaire
M.	Yves	LAUVERJAT	Parodontologie

Mme	Odile	LAVIOLE	Prothèse dentaire
M.	Jean-Marie	MARTEAU	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique
Mme	Javotte	NANCY	Odontologie pédiatrique
Mme	Dominique	ORIEZ	Odontologie conservatrice – Endodontie
M.	Jean-François	PELI	Odontologie conservatrice – Endodontie
M.	Philippe	POISSON	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale
M.	Patrick	ROUAS	Odontologie pédiatrique
M.	Johan	SAMOT	Sciences biologiques
Mme	Maud	SAMPEUR	Orthopédie dento-faciale
M.	Cyril	SEDARAT	Parodontologie
Mme	Noélie	THEBAUD	Sciences biologiques
M.	Eric	VACHEY	Odontologie conservatrice – Endodontie

ASSISTANTS

Mme	Audrey	AUSSEL	Sciences biologiques
M.	Terence	BARSBY	Odontologie conservatrice – Endodontie
Mme	Aurélié	BARSBY-EL-KHODER	Prothèse dentaire
M.	Julien	BROTHIER	Prothèse dentaire
M.	Mathieu	CLINKEMAILLIE	Prothèse dentaire
M.	Mathieu	CONTREPOIS	Prothèse dentaire
M.	Guillaume	CRESTE	Prothèse dentaire
Mme	Clarisse	DE OLIVEIRA	Orthopédie dento-faciale
Mme	Hélène	DENOST	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale
M.	Guillaume	FENOUL	Odontologie conservatrice – Endodontie
Mme	Elsa	GAROT	Odontologie pédiatrique
M.	Nicolas	GLOCK	Sciences anatomiques et physiologiques
Mme	Sandrine	GROS	Orthopédie dento-faciale
Mme	Olivia	KEROUREDAN	Odontologie conservatrice – Endodontie
Mme	Alice	LE NIR	Sciences anatomiques et physiologiques
Mme	Karine	LEVET	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale
M.	Alexandre	MARILLAS	Odontologie conservatrice – Endodontie
M.	Matthieu	MEYER	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique
Mme	Darrène	NGUYEN	Sciences biologiques
Mme	Virginie	PANNEREC	Chirurgie buccale – Pathologie et thérapeutique
Mme	Chloé	PELOURDE	Orthopédie dento-faciale
Mme	Candice	PEYRAUD	Odontologie pédiatrique
M.	Jean-Philippe	PIA	Prothèse dentaire
M.	Mathieu	PITZ	Parodontologie
M.	Clément	RIVES	Odontologie conservatrice – Endodontie
M.	François	VIGOUROUX	Parodontologie

A notre Présidente et directrice de thèse

Madame le Professeur Caroline Bertrand Professeur des Universités – Praticien Hospitalier Directrice de l’UFR des Sciences Odontologiques

Sous-section Prothèse 58-02

J’apprécie l’honneur que vous m’avez fait en acceptant de diriger notre travail.

Merci pour votre investissement et votre aide qui ont représenté un appui important.

Je vous remercie pour votre disponibilité tout au long de l’élaboration de cette thèse mais aussi pour votre soutien lors de la présentation de cette thèse au SITET.

A notre Rapporteur de thèse

Monsieur le Docteur Bruno ELLA NGUEMA Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Sous-section Sciences anatomiques et physiologiques 58-03

Je suis très honoré que vous ayez accepté d’être le rapporteur de cette thèse.

Je vous remercie pour vos conseils qui ont été d’une aide précieuse.

A notre Assesseur

Monsieur le Docteur Michel BARTALA Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Sous-section Prothèse 58-02 remerciements

Je suis fier de notre rencontre. Vous m’avez transmis votre passion du métier et vous m’avez donné envie de me perfectionner et de transmettre à mon tour.

Je vous remercie également de m’avoir reçu dans votre cabinet aussi souvent que je le désirais.

Merci pour votre soutien dans l’élaboration de cette thèse.

A notre Assesseur

Madame le Docteur Odile LAVIOLE Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Sous-section Prothèse 58-02

Je vous remercie d’avoir accepté de faire partie de notre jury.

Je vous remercie pour votre disponibilité et la qualité de votre pédagogie tout au long de ma pratique hospitalière.

Table des matières

INTRODUCTION.....	6
I. LA MALADIE.....	6
a. Définition des dystonies.....	6
b. Epidémiologie.....	7
c. Classification.....	7
d. Diagnostic.....	9
e. Génétique – Physiopathologie.....	9
i. <i>Dystonie primaire en torsion d'apparition précoce et DYT1</i>	9
ii. <i>Structure et fonction de la torsine A</i>	10
f. Formes cliniques.....	11
i. <i>Dystonie de la musculature axiale</i>	11
ii. <i>Dystonie des membres</i>	12
iii. <i>Autres territoires intéressant la sphère orofaciale</i>	12
g. Traitement.....	14
II. CAS CLINIQUE.....	18
a. Anamnèse.....	18
b. Traitement en cours.....	18
c. Examen clinique.....	19
i. <i>Exo-buccal</i>	19
ii. <i>Endo-buccal</i>	19
iii. <i>Examen des prothèses existantes et photos anciennes</i>	20
d. Examen radiographique.....	21
e. Diagnostic.....	22
f. Objectifs du traitement.....	22
g. Problèmes posés.....	22
h. Solutions thérapeutiques.....	22
i. Décision thérapeutique.....	23
j. Plan de traitement.....	23
i. <i>Phase pré-prothétique</i>	23
ii. <i>Phase d'usage</i>	24
iii. <i>Phase de contrôles post prothétiques</i>	35
iv. <i>Maintenance</i>	36
III. DISCUSSION ET CONCLUSION.....	36
BIBLIOGRAPHIE.....	41

INTRODUCTION

Une jeune patiente de 36 ans souffrant d'une dystonie généralisée idiopathique depuis sa naissance a été adressée dans le service d'odontologie de Xavier Arnozan pour le renouvellement de ses prothèses amovibles. Les complications liées aux mouvements et contractions musculaires incontrôlés, conséquences directes de sa maladie nous ont conduit à éliminer d'emblée la solution de prothèse implanto-portée et à favoriser une réhabilitation par prothèse amovible totale au maxillaire et partielle à la mandibule. En effet les étapes d'imagerie pré-implantaire, de chirurgie implantaire doivent être réalisées sous anesthésie générale. De plus les mouvements incontrôlés peuvent compromettre d'une part l'ostéointégration de l'implant et d'autre part la pérennité de celui-ci en raison des difficultés d'hygiène.

Les difficultés rencontrées à chaque étape du traitement nous ont amené à réfléchir à des méthodes de contournement des fondamentaux enseignés, pour parvenir à gérer les empreintes, l'enregistrement de la relation maxillo-mandibulaire, l'essayage esthétique et fonctionnel, l'équilibration occlusale et l'accompagnement post-prothétique de la patiente qui se poursuit depuis 8 mois.

I. LA MALADIE

a. Définition des dystonies

Le terme de dystonie a été introduit par Oppenheim en 1911. Il décrivait au départ une altération du tonus musculaire et des postures anormales. Ce concept de dystonie a porté à confusion pendant des années puisqu'il a été utilisé pour désigner à la fois un symptôme, une maladie et un syndrome(1).

Aujourd'hui, la nouvelle définition de la dystonie, récemment publiée dans la revue Movement Disorders(2), est:

« La dystonie est un trouble du mouvement caractérisé par des contractions musculaires soutenues ou intermittentes, rendant les mouvements et/ou les postures anormales et souvent répétitives. Ces mouvements dystoniques sont généralement en torsion et peuvent être accompagnés de tremblements. La dystonie est souvent initiée ou aggravée par une action volontaire et associée à un trop plein d'activation musculaire »(2).

b. Epidémiologie

Une étude menée aux Etats-Unis a estimé la prévalence de la dystonie à environ 1/30 000. La prévalence estimée dans la population générale en Europe semble plus basse, allant de 1/330 000 à 1/200 000, mais l'on ne dispose pas à ce jour de chiffres précis(3).

c. Classification

Jusqu'à présent, la dystonie était classée selon 3 axes :

- l'âge de début,
- la distribution du corps,
- l'étiologie (primaire, dystonie-plus syndrome, héréditaires, et secondaire)

Un groupe d'experts propose maintenant de la classer sur la base de deux axes distincts :

- les caractéristiques cliniques
- l'étiologie

Cinq facteurs sont utilisés pour spécifier les caractéristiques de l'axe clinique :

- l'âge d'apparition,
- la distribution de corps,
- le modèle temporel,
- la coexistence d'autres troubles du mouvement,
- la coexistence d'autres manifestations neurologique ou systémiques.

L'âge de début est divisé comme suit : la petite enfance (0-2 ans) , l'enfance (3-12 ans) , l'adolescence (13-20 ans) , l'âge adulte (21-40) , et la fin de l'âge adulte (> 40 ans).

La distribution du corps est, comme dans les classifications précédentes, divisée en focale (localisée dans une région précise du corps), segmentaire (affecte deux ou plusieurs régions du corps adjacentes), multifocale (implique deux ou plusieurs régions du corps non reliées), généralisée, et héli dystonie (le bras et la jambe du même côté du corps). La définition de la dystonie généralisée souligne que le tronc et les deux autres régions du corps doivent être impliqués, mais la participation de la jambe n'est pas obligatoire selon cette nouvelle classification.

Le schéma temporel distingue l'évolution statique ou progressive de la maladie et la variabilité des symptômes, qui peuvent être persistants, spécifiques à l'action, diurnes, ou

paroxystiques. En ce qui concerne la coexistence d'autres troubles du mouvement, le terme « dystonie isolée » est utilisé lorsque ceux-ci ne sont pas présents, et le terme « dystonie combinée » s'ils le sont. Enfin, d'autres manifestations neurologiques (de troubles du mouvement) ou des manifestations systémiques sont notées si elles sont présentes.

L'axe de l'étiologie se définit par :

- la présence ou non d'une pathologie du système nerveux,
- et si cette pathologie est héritée, acquise ou idiopathique.

Dans les pathologies du système nerveux, les patients peuvent avoir des preuves de dégénérescence, d'une lésion structurelle (souvent statique), ou alors aucune preuve.

Dans les formes héréditaires, la dystonie peut être autosomique dominante, autosomique récessive liée à l'X ou mitochondrial.

Dans les causes acquises, la dystonie peut faire suite à des lésions cérébrales périnatales, des infections, la prise de certains médicaments ou toxines, des lésions vasculaires, des maladies néoplasiques, des lésions cérébrales (séquelles de traumatisme crânien ou de chirurgie cérébrale, ou des troubles psychogènes.

Enfin, la cause peut être inconnue. La classification sépare la forme idiopathique sporadique et la forme idiopathique familiale (2).

Concernant la patiente qui nous consulte, sur le plan clinique, l'âge d'apparition de sa dystonie est précoce (0-2ans), la distribution est généralisée (comprenant bras, jambes tronc, cou et mâchoire), l'évolution s'est faite par une atteinte précoce des membres jusqu'à une généralisation dans l'enfance. L'intervention chirurgicale (DBS) réalisée en 2003 a réduit de 80 % la dystonie. Les symptômes sont cependant persistants. De plus, sa dystonie est associée à des mouvements choréiques.

Ces mouvements dits choréiques se traduisent par des mouvements involontaires spontanés, irréguliers, souvent asymétriques et survenant sans raison. Ils sont à début brusque, de durée brève et rapide. Ils résultent de dysfonctionnement du réseau entre les noyaux moteurs du thalamus et les noyaux sous-corticaux comprenant le globus pallidus interne (GPI)(4). Ces mouvements choréiques se distinguent de la dystonie par leurs caractères aléatoires, imprévisibles, et de survenue au cours des mouvements, par rapport aux mouvements ou postures de la dystonie plus prévisibles et stéréotypés. Les mouvements choréiques apparaissent souvent plus rapidement que ceux associées à la dystonie. La distinction fondamentale est que les mouvements choréiques comprennent des mouvements répétés reconnaissables sans nécessairement des postures répétées(5).

Sur le plan de l'étiologie, sa dystonie est déclarée idiopathique. Aucun cas n'est présent dans la famille donc on pourra la définir comme sporadique.

d. Diagnostic

Le diagnostic par génétique moléculaire et le conseil génétique sont recommandés aux individus chez qui les symptômes sont apparus avant l'âge de 26 ans. Cela peut être également envisagé chez les patients pour lesquels l'âge d'apparition des symptômes était plus tardif, si un des parents avait une forme typique de dystonie à début précoce(6).

e. Génétique – physiopathologie

La dystonie primaire traduit une forme de dystonie qui ne présente aucun processus dégénératif ou de cause acquise ni aucune affection neurologique exceptée le tremblement.

Durant ces 20 dernières années, 5 loci génétiques ont été cartographiés dans la famille des dystonies primaires ; De plus, les gènes codant pour deux, DYT 1 et DYT6, ont été identifiés, dont un le DYT6 qui est très récent. DYT 1 et DYT6 sont à l'origine de la dystonie primaire habituellement d'apparition précoce. L'étiologie de la dystonie d'apparition plus tardive, adulte, reste encore incertaine. Il est probable que plusieurs formes de dystonie primaire qui semblent être sporadiques soient en fait génétiques. (7).

i. Dystonie primaire en torsion d'apparition précoce et DYT1

La plus commune des causes identifiées dans les dystonies des membres d'apparition précoce est la mutation autosomique dominante dans le gène DYT 1, lequel code pour la protéine torsine A. Cette protéine est responsable d'une large proportion de Dystonie primaire en Torsion d'apparition Précoce (DTP aussi appelée Dystonie musculaire déformante ou dystonie d'Oppenheim) à travers différentes populations et montre une réduction de 30 à 40 % de la pénétrance (c'est-à-dire que 30 à 40% d'individus possédant pourtant le même génotype n'exprimeront pas le phénotype de la dystonie) et de la variabilité d'expression. On note que la mutation est 5 fois plus fréquente dans la population juive Ashkénaze comparée au non Ashkénaze. On attribue la mutation fondatrice dans le gène DYT1 à la population Ashkénaze(8).

Le gène DYT1 (aussi connu sous le nom de TOR1A) a été identifié en 1997 et localisé sur le chromosome 9q34. Il code une protéine de 332 acides aminés (37kDa) ATP-dépendante, la torsine A. Il y a seulement une mutation connue du gène DYT1, une délétion de 3 paires de

base (GAG) dans EXON 5. La délétion provient d'un manque de reliquat d'acide glutamique dans la région terminale C de la protéine(9).

ii. Structure et fonction de la torsine A

La torsine A fait partie de la superfamille des acides aminés ATPases des protéines chaperonnes(10). Elle joue un rôle important dans la dégradation des protéines, le transport membranaire, la fusion des vésicules et les mouvements d'organites, le métabolisme du cytosquelette et le repliement correct des protéines(11)(10).

Dans les cellules neuronales des mammifères, la torsine A est retrouvée tout le long du cytoplasme, des processus neuronaux et des cônes de croissances(12)(13). La torsine A est aussi retrouvée dans la lumière du réticulum endoplasmique (RE) et dans l'espace entre la membrane interne et la membrane externe de l'enveloppe nucléaire(EN) (14)(15)(16)(15). En revanche, dans les cellules mutées, la protéine a été redistribuée de la lumière du RE vers l'EN, et s'accumule ainsi dans les inclusions membranaires péri nucléaires (13)(17)(18)(19).

Des études biochimiques ont identifié de nombreux partenaires de liaisons de la torsine A, incluant la protéine LAP1 de l'EN et le lien entre la protéine LULL1/NET9(20) de l'ER et la chaîne légère de la Kinésine(12). Ces interactions montrent aussi les rôles de la torsine A dans la régulation des aspects de l'organisation de l'EN ou dans la régulation des mouvements au niveau des microtubules en fonction des compartiments membranaires dans la cellule, ou les deux.

L'absence de mort cellulaire neuronale dans la dystonie DYT1 conduit à l'hypothèse que cette condition est due à une dysfonction neuronale ou une perturbation neurochimique. Les corps cellulaires des neurones dopaminergiques semblent être élargis dans les cerveaux de patients dystoniques(21). En accord avec ces observations, la torsine A est hautement expressive dans les neurones dopaminergiques de la substance noire du cerveau de l'homme et du rat(22)(23). Autres preuves à l'appui, une base neurochimique vient d'une étude dans les cellules SH SY5Y du neuroblastome, où des inclusions enrichies de la torsine A mutée contient le Transporteur 2 de la Mono Amine Vésicule (de l'anglais VMAT2), une association de protéine membranaire impliquée dans le chargement des vésicules de la dopamine(19).

Une preuve indirecte d'une fonction dopaminergique anormale dans la dystonie DYT1 vient des modèles cellulaires montrant que la torsine A affecte la distribution membranaire de transporteur dopaminergique et influence l'activation du récepteur D2 de la dopamine dans une souris transgénique modèle(24)(25). Des travaux plus récents dans des zones du cerveau de souris transgéniques modèles avec la torsine A mutée ont suggéré que celle-ci peut interférer avec le transport ou la libération de dopamine, mais ne modifie pas les transporteurs pré synaptiques ou les récepteurs post synaptiques de la dopamine(26). Enfin

une récente étude a montré que dans le système cellulaire, la torsine A interagit avec les composants de la protéine SNARE pour réguler le turn-over des vésicules synaptiques, et que la torsine A mutée exerce ces effets pathologiques par une perte des fonctions mécaniques(27). La torsine A mutée peut conduire à une neurotransmission anormale et perturber la haute organisation neuronale qui va dégrader les voies motrices impliquant le cortex et les noyaux gris centraux (ganglion de la base), ce qui conduit à des mouvements dystoniques.

f. Formes cliniques (28)

Les symptômes de la dystonie idiopathique familiale apparaissent classiquement d'abord dans un bras ou une jambe au cours ou à la fin de l'enfance et s'étendent chez environ 30% des patients à d'autres régions du corps (dystonie généralisée) en 5 ans environ. La distribution et la sévérité des symptômes varient beaucoup d'un individu atteint à l'autre(29).

Tous les patients ont une fonction cognitive normale et, en dépit d'un taux élevé de généralisation de la dystonie, 75% d'entre eux parviennent à maintenir une déambulation autonome, gardent leur indépendance et une relative bonne qualité de vie, grâce aux combinaisons de traitements modernes(27).

i. Dystonie de la musculature axiale

Elle se manifeste par une dystonie lordotique qui apparaît à la station debout et à la marche, provoquant une cambrure exagérée de la colonne lombaire. Elle s'étend ensuite à la colonne dorsale où apparaîtra une cyphose. Cette attitude se modifie parfois au cours de la marche, le corps exécutant à chaque pas un mouvement alternatif de redressement puis d'inclinaison en avant réalisant la « marche de dromadaire ». D'autres fois le thorax saille en avant, les épaules rejetées en arrière ou bien se place en incurvation latérale ou, à l'inverse de l'attitude en lordose.

La dystonie des muscles cervicaux est très fréquente mais il est rare que la dystonie généralisée commence à ce niveau : 11,9% des cas (30). C'est habituellement quand le trouble devient bilatéral que la dystonie gagne les muscles de la nuque provoquant une hyper extension ou une déviation latérale de la tête plutôt qu'une rotation comme dans les torticolis spasmodiques habituels.

ii. Dystonie des membres

Le trouble moteur ne se manifeste d'abord qu'à la faveur d'une contraction musculaire automatique ou volontaire : station debout, marche. Plus tard, il aura tendance à persister quelle que soit la posture du patient. Les signes de début se manifestent plus souvent au membre supérieur (43% des cas) qu'au membre inférieur (36% des cas) L'atteinte initiale du membre inférieur serait de pronostic plus sévère que celle du membre supérieur.

La dystonie peut être d'intensité variable, tant en ce qui concerne son extension à des territoires musculaires plus ou moins étendus, que par son intensité dans un territoire donné. En général, elle touche de façon préférentielle les muscles rotateurs.

Aux membres inférieurs, le pied se porte en varus équin, le gros orteil en hyper extension dorsale ; la pointe du pied tend à se porter en dedans à chaque pas. Parfois les membres inférieurs se mettent en rotation interne et ne progressent qu'au prix d'un mouvement de circumduction, le genou ayant tendance à se placer en extension et parfois en semi flexion. La dystonie des membres inférieurs retentit lourdement sur la marche mais tous les facteurs qui modifient la posture sont susceptibles de libérer partiellement ou totalement le membre : marche à reculons, marche à cloche pied, montée des escaliers, course, nage.

Aux membres supérieurs, la dystonie va retentir précocement sur l'écriture puis sur les mouvements fins des doigts pour finir par entraver tous les mouvements de ces membres dans les formes sévères. Plusieurs attitudes sont réalisées selon les cas par la dystonie. Une des plus fréquentes est celle de « la main du joueur de boules » : coude en extension, poignet fléchi en pronation, doigts étendus. Parfois, les doigts s'écartent en éventail en abduction. Il arrive aussi que le coude fléchi, l'avant-bras se porte en rotation externe ou en rotation interne, certains doigts étendus, la main se plaçant en pronation ou supination. Les attitudes précédentes se manifestent, du moins au début, de façon intermittente. Elles sont favorisées par la position du corps, ainsi que par la stimulation cutanée portée en regard des muscles contractés, accentuant le handicap.

iii. Autres territoires intéressant la sphère orofaciale

1. Les contractions des muscles orbiculaires des paupières, les muscles sourciliers et les muscles inter sourciliers (procerus et corrugateur) : on parle de **blépharospasme**.

D'autres termes sont utilisés pour décrire ce trouble comme la dystonie cervicofaciale, la dystonie focale (lorsqu'elle survient chez l'adulte) et la dystonie crânienne. En effet, la dystonie crânienne désigne une dystonie qui touche les muscles de la tête, du visage et du cou.

Dans les premières phases, les spasmes s'accroissent lors des situations de stress, comme des lumières vives, de la fatigue et de la tension émotionnelle.

Lorsque la maladie progresse, les symptômes peuvent se produire plus fréquemment durant la journée. Éventuellement, les spasmes pourraient s'intensifier au point de rendre certaines personnes fonctionnellement aveugles, et les paupières pourraient rester fermées pendant plusieurs heures d'affilée.

En résumé, la fermeture des paupières peut être complète ou partielle. Elle est intense et durable allant de quelques secondes à quelques minutes.

En dehors du contexte de dystonie généralisée, quelquefois d'autres muscles du visage peuvent aussi être affectés; comme ceux du nez, de la bouche et du cou. Associés à une dystonie de la bouche (dystonie laryngée) et/ou de la mâchoire (dystonie oro-mandibulaire), certains le reconnaissent comme le syndrome de Meige ou syndrome de Bruegel. Dans ce cas, les spasmes des paupières sont accompagnés de serrement de la mâchoire ou d'ouverture de la bouche, de grimaces et de spasmes linguaux, ou d'autres distorsions faciales(31).

2. Les contractions de l'étage inférieur de la face, provoquent une **dystonie oro-mandibulaire (DOM)**.

Sa forme isolée est moins fréquente que les autres dystonies. Elle se manifeste cliniquement par des contractions involontaires soutenues. Il y a de nombreuses variations dans la présentation clinique que l'on s'intéresse à la sévérité, à la distribution ou aux types de muscles affectés(29).

○ Caractéristiques cliniques

La dystonie oro-mandibulaire est classée suivant les différents types de muscles impliqués. Les muscles concernés peuvent être les muscles de la mastication, les muscles de l'expression faciale, ou les muscles de la langue. Les patients peuvent présenter une dystonie d'ouverture, de fermeture, diduction, de rétrusion de la mandibule ou une combinaison de plusieurs types de dystonie.

Les muscles impliqués dans la dystonie oro-mandibulaire en fermeture sont les masséters, les temporaux et les ptérygoïdiens médiaux. Dans la dystonie oro-mandibulaire en ouverture les muscles impliqués sont le ptérygoïdien latéral et le muscle sus hyoïdien. La dystonie de diduction mandibulaire implique les ptérygoïdiens latéraux, celle de rétrusion mandibulaire implique quant à elle les muscles génioglosses et hyo-glosses(32).

Dans une étude réalisée par l'université de Copenhague(33), 21 sujets atteints de DOM ont été suivis. Les symptômes de leur DOM ont été évalués à l'aide de questionnaires, de vidéos, et d'un examen clinique. L'EMG rapporte une activité fréquente des muscles digastriques antérieurs (62%), des temporaux et des ptérygoïdiens latéraux (48%) et enfin du masséter (38%).

Le diagnostic des DOM est compliqué car il y a de nombreuses formes cliniques et différents degrés d'atteintes. Le diagnostic différentiel avec d'autres troubles tels que le bruxisme, l'hémispasme facial, ou les désordres d'ordres psychologiques doit être établi(34). Ces contractions se renforcent au cours de la phonation.

3. Les contractions brusques des muscles laryngés entraînent une dysphonie spasmodique, donnant à la parole un débit assourdi.

4. Les muscles diaphragmatiques et abdominaux sont fréquemment touchés par la dystonie. Ils sont souvent associés à la dysphonie. Elle provoque des expirations saccadées ou bloque partiellement l'inspiration, augmentant l'angoisse du patient. Quand elle atteint la partie inférieure de l'abdomen, la dystonie provoque un tortipelvis avec « spasmes cyniques ».

g. Traitement

Le traitement de la dystonie généralisée peut nécessiter l'usage de médicaments, de physiothérapie et/ou de chirurgie.

- Médicaments

La toxine botulique (Bo NT) en injection intra musculaire est la première ligne du traitement pour la dystonie primaire crânienne (hors oro-mandibulaire) ou dystonie cervicale ; Ce traitement est particulièrement efficace dans la dystonie de l'écrivain(35).

L'idée est de bloquer la libération d'acétylcholine dans la jonction neuro musculaire, ce qui cause une dénervation (disparition de l'innervation) chimique locale temporaire et une paralysie musculaire.

En plus des injections Bo NT, plusieurs médicaments ont été utilisés au cours des années pour traiter les dystonies segmentaires et généralisées. Cependant, l'efficacité de la plupart des médicaments n'a pas été démontrée par des protocoles rigoureux contrôlés en double aveugle. Outre les critiques des revues fondées sur le niveau de preuve et l'opinion d'experts, les options de traitements sont basées sur l'expérience personnelle et l'équilibre entre les avantages et les risques du traitement(36).

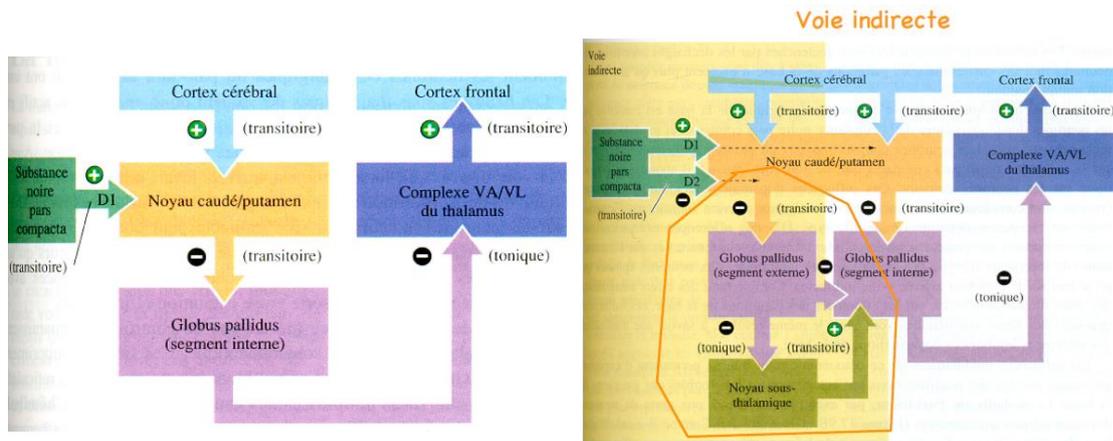
Parmi les principaux médicaments à disposition, il est possible de prescrire des médicaments dopaminergiques, anti dopaminergiques, anticholinergiques mais aussi d'autres comme les benzodiazépines, les myorelaxants, les anti épileptiques, les morphiniques ou opioïdes et les agonistes cannabinoïdes(37).

- Physiothérapie

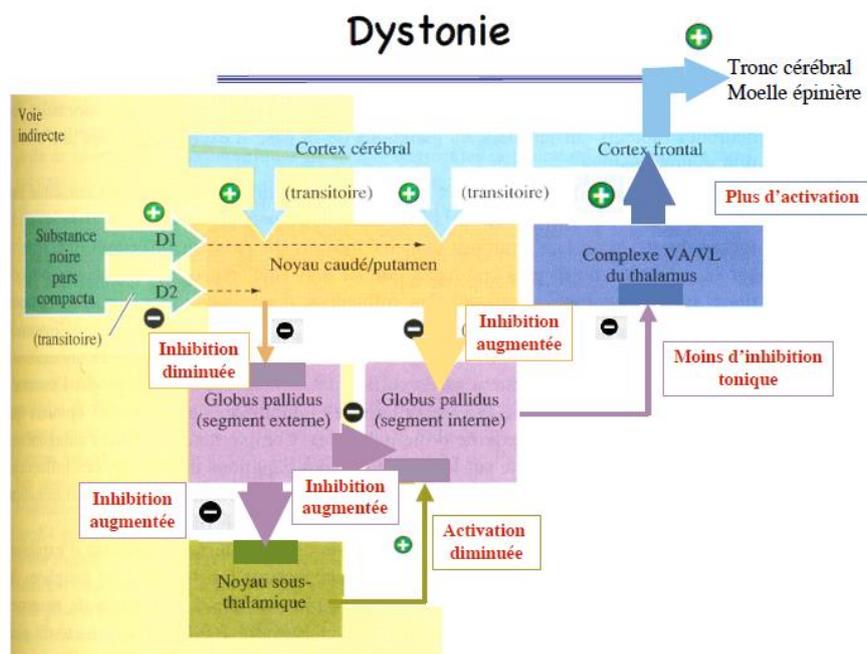
Récemment, il y a eu une augmentation du nombre de publications montrant le rôle important de la thérapie physique et des procédures de réadaptation dans la prise en charge des patients atteints de dystonie (38)(39).

- Chirurgicale – La stimulation cérébrale profonde (SCP)

Tout d'abord rappelons la physiologie des ganglions de la base dans la motricité. Ils se composent principalement du striatum (noyau caudé + putamen) et du globus pallidus (interne GPI et externe GPE). On y associe la substance noire (pars compacta et pars reticulata) et les noyaux sous thalamique. Leurs fonctions vont être le filtrage des commandes appropriées du mouvement sur les neurones moteurs centraux du cortex ou du tronc cérébral. Leurs effets sont indispensables au déclenchement normal des mouvements volontaires. Deux schémas ci-dessous illustrent la voie directe (gauche) et la voie indirecte (droite) des circuits internes de modulation des ganglions de la base.



La voie directe sert à lever l'inhibition tonique des neurones moteurs corticaux ou colliculaires. La voie indirecte sert à augmenter le niveau de l'inhibition tonique donc elle freine les effets normaux de la voie directe.



Illustrations issues du support numérique de l'Institut de Génomique Fonctionnelle (Montpellier) Troubles moteurs centraux par Carine Becamel

Lors de la dystonie, les voies efférentes du striatum (directe et indirecte) sont affectées. Du côté de la voie directe, l'inhibition du GPI par le striatum est augmentée, le GPI ne peut donc pas exercer l'inhibition tonique sur le thalamus. Ce dernier peut donc être excité par d'autres afférences. Il s'ensuit une activation du thalamus sur le cortex cérébral et donc sur la fonction motrice qui est désordonnée. De plus du côté de la voie indirecte, la diminution de l'inhibition du GPE par le striatum entraîne une inhibition augmentée sur le GPI et sur le noyau sous thalamique. L'action du GPI est donc fortement réduite.

Ainsi, la stimulation électrique à long terme du globus pallidus interne (GPI) est maintenant établie comme un traitement efficace pour différents types de dystonie(40). L'utilisation de la stimulation cérébrale profonde traite actuellement la dystonie et en particulier les formes primaires généralisée ou segmentaire, la dystonie cervicale complexe et la dystonie tardive chez les patients qui n'ont pas obtenu un soulagement suffisant avec des approches conservatrices(38).

Ce traitement nécessite une expertise spécialisée et une équipe multidisciplinaire.

La stimulation cérébrale profonde (SCP) dans la partie postéro ventro latérale du globus pallidus interne (GPI-SCP) a été établie comme un moyen efficace de traitement de la dystonie généralisée primaire, au travers d'une étude pionnière montpelliéraine à distance(41), avec d'un côté la première étude française, en simple aveugle (échantillon de 31 patients sélectionnés pour la chirurgie) (42), et de l'autre, l'étude randomisée, allemande, en fausse stimulation contrôlée (échantillon de 40 patients) (43). L'étude allemande a montré une amélioration significative de la qualité de vie après 3-6 mois de GPI-SCP(44). Lors de ces dernières années, ces équipes de recherche ont également publié les résultats à long terme de leurs patients. A 3 ans de suivi, une amélioration significative dans la partie motrice du Burke- Fahn-Marsden-Dystonia-Rating-Scale (BFMDRS) était retrouvée dans 58% des cas dans l'étude française(45) et dans 61 % des cas dans l'étude allemande(46), donc une nouvelle amélioration significative par rapport aux résultats après un suivi de 6 mois. Dans l'étude allemande, à 5 ans, les données de suivi également disponibles ont montré une efficacité prolongée, à la fois dans la dystonie généralisée et dans la dystonie segmentaire (46). Le groupe de Montpellier a observé l'aggravation de la dystonie après de nombreuses années de GPI- stimulation bilatérale efficace chez certains patients atteints de dystonie généralisée primaire et a montré que l'implantation d'une seconde paire d'électrodes (en moyenne 4,5 ans après la première paire) permet une amélioration des résultats chez certains de ces patients (47).

Autres procédures chirurgicales :

Au cours des cinq dernières années, il n'y a pas eu de nouvelle étude de classe I ou II fournissant un niveau de preuve suffisant concernant la dénervation périphérique sélective, la myectomie et myotomie, le baclofène intrathécal ou l'ablation par radiofréquence. Par conséquent, les recommandations précédemment signalées sont conservées (35).

Malheureusement, aucun progrès n'a été fait dans le médicament par voie orale pour la dystonie au cours de cette dernière décennie. Il faut espérer que le développement des connaissances dans les mécanismes pathogéniques et physiopathologiques conduira à davantage de progrès dans ce domaine dans un proche avenir. Etant donné l'avantage

qu'ont les médicaments à être bien toléré par voie orale pour les dystoniques, leur développement est absolument nécessaire.

L'avenir de la recherche dans la dystonie devrait s'attacher à définir les liens de causalité entre les défauts génétiques sous-jacents et les différents processus physiopathologiques impliqués dans la dystonie, avec l'objectif final de développer des traitements qui ciblent sélectivement les mécanismes les plus marquants dans chaque situation. En pratique clinique, cependant, le diagnostic de la dystonie et le choix du bon traitement reposent encore fortement sur les connaissances et les compétences cliniques du médecin qui rencontre le patient. Bien que les options de traitement pour la plupart des patients soient encore symptomatiques, les bons traitements peuvent être très efficaces dans des mains expérimentées, et grâce à cela, de nombreux patients peuvent profiter d'une bonne qualité de vie avec leur dystonie (48).

II. CAS CLINIQUE

a. Anamnèse

A la suite d'un bilan pré-chirurgical pour la pose d'électrodes cérébrales, en raison de la présence de foyers patents (polycaries) et latents (images apicales), la patiente s'est retrouvée totalement édentée au maxillaire et partiellement à la mandibule en 2003. Des prothèses amovibles résines ont été conçues. La PAP mandibulaire résine s'est fracturée en 2005. La patiente n'a pas souhaité la faire réparer.

Le port de la seule prothèse maxillaire associé à une usure importante des dents en résine, et l'impossibilité de mastiquer correctement a amené la patiente à consulter dans le service d'odontologie et de santé buccale de l'hôpital Xavier Arnoz. Le praticien qui a adressé la patiente propose un renouvellement des prothèses et souhaite discuter de la faisabilité d'une thérapeutique implantaire.

b. Traitement en cours

Antécédent d'intervention chirurgicale : des implants d'électrodes ont été posés au niveau du cerveau dans la partie haute de l'os pariétal le 10 juin 2003 au CHRU de Montpellier dans le service de neurochirurgie fonctionnelle, ce qui a permis une réduction de 80% des tremblements (restent les mouvements choréïques).

Suivi médical:

La patiente est suivie régulièrement au sein du CHU de l'hôpital Haut Lévêque à Pessac (en Gironde) par un neurologue en partenariat avec son médecin généraliste à Bordeaux

Allergie connue à la morphine

Médicaments (à vie):

- Rivotril® (Clonazepam): 4 gouttes le soir au coucher.
- Caféine citrate® par 2ml préparation magistrale en vrac : 2 comprimés (cp) matin, 2 cp midi, 3 cp soir et 3 cp au coucher, +/- 1cp si crises (pour diminuer les tremblements).
- Xenazine®(Tetrabenazine) 25mg (à prendre si persistance d'un bon moral au bout d'un mois): ½ cp le soir pdt 15j puis 1 le soir pdt 15j puis ½ le matin, le soir pdt 21j puis 1 le matin et 1 le soir (diminue le stress)
- Lysanxia®(Prazepam) 10 mg (surveiller l'absence de survenue de dépression et d'anxiété): ½ comprimé un jour sur 2.
Lors de l'introduction de la Xénanine, arrêter le Lysanxia® et diminuer de deux gouttes le Rivotril®.

Médicament (occasionnels pour contracture suite aux mouvements non volontaires) :

- Doliprane® (Paracétamol) ou Nurofen 400® (Ibuprofène)

c. Examen clinique

i. Examen exo-buccal

Avant tout examen de la cavité orale, on se retrouve devant une femme de 36 ans, qui se dirige vers le cabinet avec difficulté puisque la coordination de sa démarche est saccadée. Des mouvements incontrôlés à type de spasmes de la tête, du cou, du tronc et des membres supérieurs accompagnent cette démarche. On note une difficulté à s'asseoir sur le fauteuil et à maintenir une position figée. Le discours est haché rendant la compréhension un peu difficile. L'examen exo-buccal révèle une importante tonicité des muscles masticatoires ainsi qu'une latérogathie droite.

ii. Examen endo-buccal

L'examen endo-buccal révèle au maxillaire un édentement total maxillaire, une arcade en forme de V, un palais creux, une hauteur de crête suffisante et une gencive épaisse.

A la mandibule, seules les dents 33 et 47 sont présentes. 33 présente une inflammation gingivale et une récession de classe II (classification de Miller) jusqu'à l'apex. 47 présente une reconstitution prothétique céramo-métallique adaptée. Ces deux dents n'ont aucune symptomatologie ni aucune mobilité. Par ailleurs, la crête osseuse mandibulaire est en lame de couteau et fortement résorbée.

La langue est hypertrophique et animée de mouvements choréïques.

iii. Examen des prothèses existantes et photos anciennes

La patiente possède une prothèse amovible complète maxillaire résine échancrée et renforcée avec une grille métallique et une prothèse amovible mandibulaire résine depuis 2003 (fig. 1a, b). Cette dernière munie d'une base souple s'est fracturée en 2005.

Sur une photo datant de son adolescence, on note une asymétrie de la ligne médiane avec une déviation droite du menton (fig. 1c).



a : prothèse amovible complète maxillaire



b : prothèse amovible partielle mandibulaire

Fig. 1a, b : anciennes prothèses amovibles résines maxillaire et mandibulaire



Fig. 1c : photo de la patiente adolescente

d. Examen radiographique

Aucun cliché orthopantomogramme (panoramique dentaire) ne peut être réalisé du fait de la maladie. Des clichés rétro alvéolaires sont pris sur 47 et 33 avec difficulté (fig. 2). On note une hyperdensité ou hypercémentose sur 47 et 33 (ancrage puissant due au bruxisme ?) et un élargissement desmodontal sur 33.

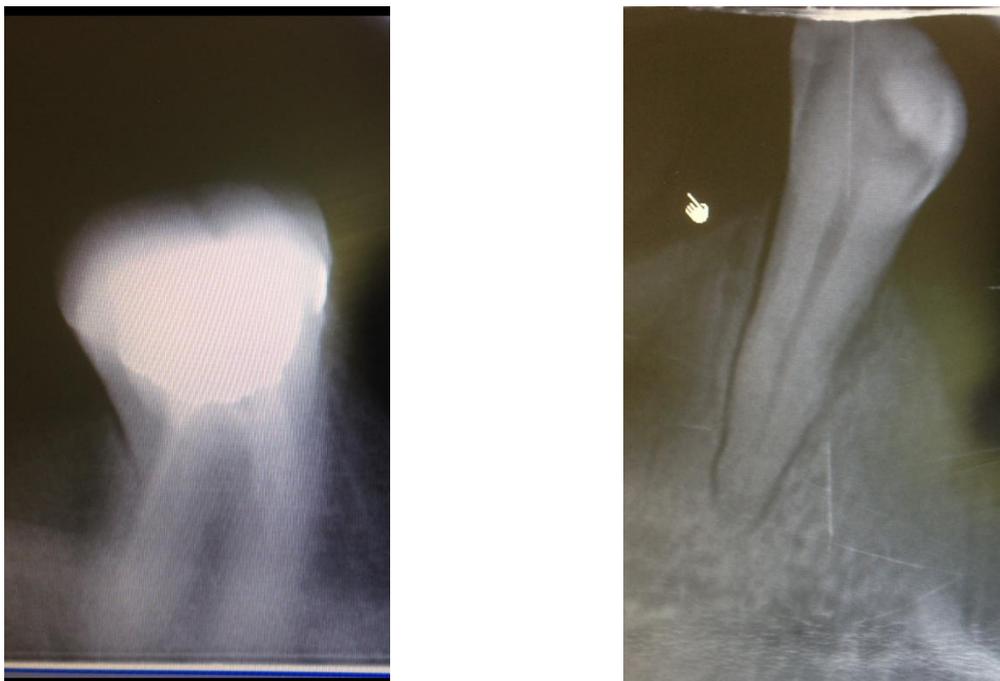


Fig. 2 : Radiographies rétro alvéolaires de 47 (gauche) et 33 (droite)

e. Diagnostic

On note un édentement complet maxillaire et partiel mandibulaire (Classe II de Kennedy Applegate modification 1).

f. Objectifs du traitement

La patiente vivant depuis neuf ans avec une PAC maxillaire qui ne tient que grâce à l'usage d'une quantité importante d'adhésif, son souhait est de réaliser une nouvelle réhabilitation bi maxillaire, pour des raisons esthétiques (rôle social) et fonctionnelles (mastication, phonation).

g. Problèmes posés

Les torsions de la tête, du cou et des mâchoires rendent les séances de soins, de radiologie ou d'étapes prothétiques difficiles d'une manière générale. D'autres éléments viennent compliquer le projet prothétique comme :

- La puissante musculature masticatoire. Il est à noter que l'ancienne prothèse amovible partielle (PAP) résine mandibulaire datant de 2003 s'est fracturée au bout de 2 ans. Depuis, la patiente porte seulement sa prothèse amovible complète (PAC) maxillaire avec un palais échancré.
- L'hyperactivité et l'hypertrophie linguales pouvant déstabiliser les prothèses.
- La non concordance des arcades au niveau de la forme et de la latérogathie droite.
- L'importante résorption de la crête osseuse mandibulaire en « lame de couteau ».
- La difficulté au maintien de l'hygiène bucco-dentaire par la patiente.

h. Solutions thérapeutiques

- Bridge complet sur implants
- Prothèse complète transvissée sur implants
- PACSI
- Maxillaire : PAC 14 dents avec plaque base métallique
- Mandibule : PAP à châssis métallique de 12 dents

i. Décision thérapeutique

Le choix implantaire impose :

- une séance de scanner pour l'analyse pré-implantaire sous anesthésie générale pour obtenir des clichés exploitables,
- une ou des étapes de chirurgie sous AG,
- une réduction ou un contrôle des forces masticatoires facilitant l'ostéointégration,
- Une hygiène bucco-dentaire irréprochable.

En raison de ces multiples obstacles pratiques, la décision thérapeutique s'est orientée vers la solution amovible avec la réalisation d'une PAC maxillaire avec plaque base métallique et une PAP mandibulaire à châssis métallique prenant appui sur les deux dents restantes.

j. Plan de traitement

i. Phase pré-prothétique

Au préalable, un détartrage des 2 dents restantes a été réalisé, suivi de l'exérèse de tissu carieux situé au niveau cervical de 33 et son obturation au verre ionomère. La mise en place d'un vernis protecteur sur le ciment radiculaire exposé de 33 sera également réalisée.

Etapes cliniques prothétiques :

ii. Phase d'usage

➤ Empreinte primaire

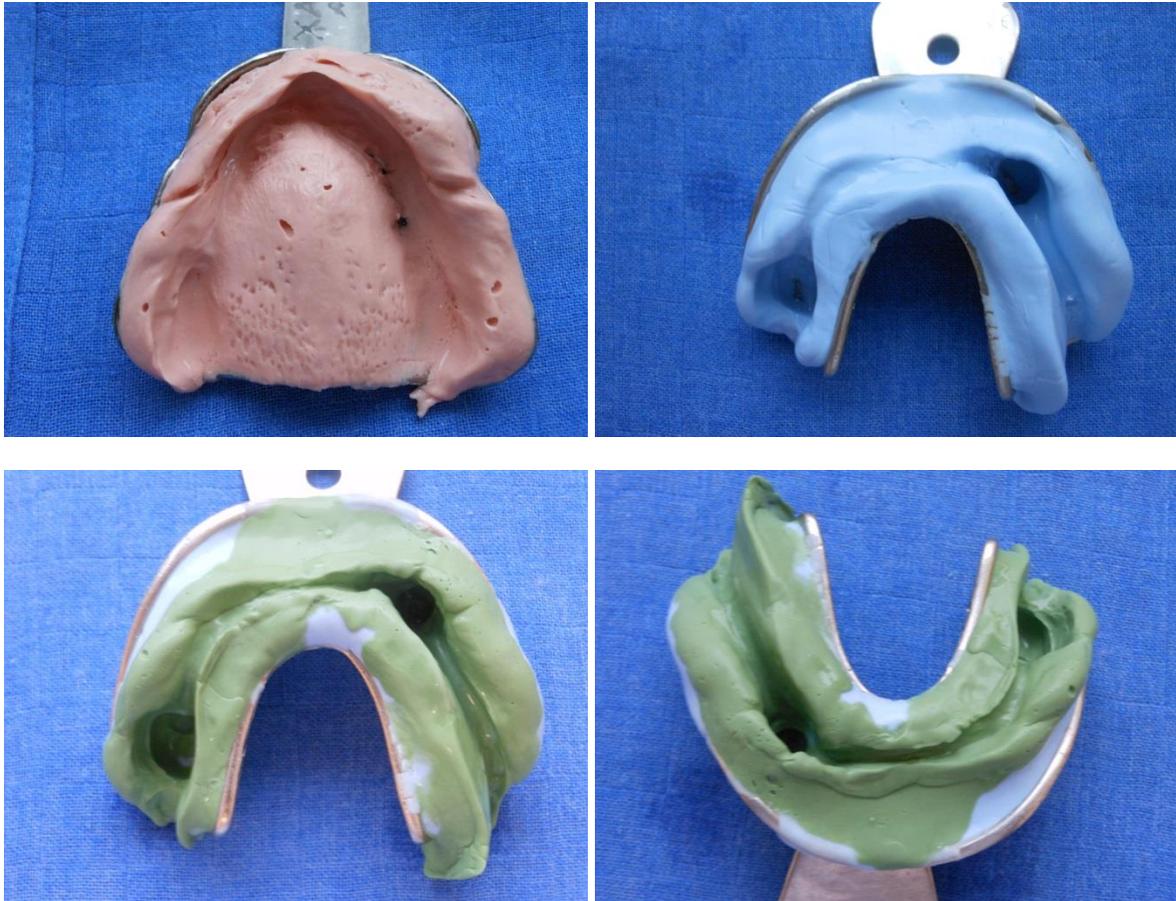


Fig. 3 : Empreinte primaire maxillaire et mandibulaire

La vocation de l’empreinte primaire est d’être anatomique. Mucostatique, elle permet l’obtention d’une fidèle reproduction des tissus non mobilisables. Elle enregistre la forme, les reliefs des surfaces d’appui primaires, la position et le volume des zones de réflexion, la position des différents freins. Le matériau de référence est le plâtre type Snow White® de Kerr. Ce dernier nécessite expérience et habileté pour son utilisation. Il s’utilise avec un porte empreinte plein de type Cerpac®. L’alginate® est d’utilisation aisée et agréable mais de par sa viscosité, il a tendance à refouler les limites des zones de réflexion muqueuses et a tendance à fausser la lecture des limites du futur porte-empreinte individuel. Il s’utilise avec un porte empreinte rigide et perforé pour édenté complet (49)(50).

Pour réussir une empreinte au plâtre en toute sécurité, il faut mettre en place le matériau uniformément directement dans la cavité buccale à l’aide d’une spatule puis insérer le porte

empreinte (légèrement garni) (49). Avec les mouvements incontrôlés de la patiente, cette option nous a semblé délicate. Une empreinte à l'alginate (Zelgan+® de la société Dentsply©) est réalisée à l'aide d'un porte-empreinte perforé (de type Clan-Trays® métallique de Shreinemakers). La patiente présente des difficultés respiratoires au moment de la prise d'empreinte et a tendance à paniquer (Fig. 3).

A la mandibule, un porte-empreinte plein pour arcade dentée est choisi. Une empreinte « Wash Technic » est réalisée dans ce cas. Dans un 1^{er} temps, la surface d'appui est enregistrée à l'aide d'un silicone réticulant par addition (polyvinylsyloxane) l'Aquasil Putty Soft®(Dentsply©). Puis elle est retouchée. Les freins sont libérés, les surextensions supprimées pour l'aménager en porte empreinte individuel. Cette empreinte est ensuite rebasée à l'Aquasil Ultra LV smart wetting ® (Dentsply©) (fig.3). Cette technique utilisée voulait s'inspirer de la technique de H. Ludwigs décrite par le Pr JP Louis et col. (49) (Fig. 3). L'idée de H. Ludwig était de réaliser dès l'empreinte primaire, un porte-empreinte personnalisé (P.E.P.).

La situation de résorption extrême des crêtes à la mandibule est difficilement enregistrable avec un porte empreinte du commerce d'une part et l'absence de contrôle de la musculature oro-mandibulaire par la patiente d'autre part nous imposait le choix d'un matériau plus « rigide » que ne l'aurait été un hydrocolloïde irréversible. Ce P.E.P. permet d'enregistrer plus précisément les zones anatomiques favorables à l'optimisation de l'assise prothétique(51).

Le choix de matériau présentant un temps de polymérisation réduit a également son importance dans ce cas (temps de travail : 2 min 30s. et temps de prise total : 5min).

La désinfection des empreintes par immersion est indispensable avant l'envoi au laboratoire. Après avoir rincé l'empreinte à l'eau pour éliminer le sang et la salive, l'immersion dans une solution à base de glutaraldéhyde à 2% ne doit pas dépasser 10 min pour l'alginate et 15 min pour le silicone suivant les recommandations de l'American Dental Association(52).

➤ Coulée des modèles en plâtre et réalisation des PEI (Fig. 4a et 4b)

Après coulée de ces empreintes primaires, des portes-empreintes individuels (PEI) en résine photopolymérisable (Techno Tray Luz Roses® de la société Protechno©) sont confectionnés. Le matériau se présente sous forme de feuilles, enfermées dans une enveloppe étanche à la lumière, que l'on vient plaquer sur le modèle et dont on découpe les limites. La photopolymérisation se fait dans un appareil spécifique (Sprectamat®) (50)(49).



Fig. 4a : Modèle secondaire en plâtre et PEI mandibulaire



Fig. 4b : Modèle secondaire en plâtre et PEI maxillaire

➤ Empreintes secondaires

La vocation de l’empreinte secondaire est d’être fonctionnelle. Elle permet d’enregistrer le jeu dynamique de la zone de réflexion muqueuse mobilisable. Les limites du PEI sont vérifiées sur le plâtre, puis en bouche. Les surextensions sont corrigées.

L’enregistrement du jeu fonctionnel se fait par la mise en place de matériau (Pate de Kerr® ou Permadyne® orange) au bord du PEI avec une batterie de tests dynamiques que l’on demande au patient de réaliser. Puis, une empreinte de surfaçage a pour but d’enregistrer avec une précision très fine la totalité de la surface d’appui et l’enveloppe des mouvements musculaires fonctionnels afin d’optimiser le contact intime entre base prothétique et la muqueuse.

Plusieurs types de matériaux donnent des compressions souhaitées : un polysulfure type Regular (Permlastic®) ou un polyéther (Permadyne® bleue) (50).

Notre choix se porte sur les polyéthers pour diverses raisons :

- La tendance au réflexe nauséux et au sentiment d'étouffement et de panique ressentis par la patiente au moment de l'empreinte primaire,
- l'hyper-salivation,
- les mouvements incontrôlés de la tête et de la mâchoire qui rendent difficile le maintien des portes empreintes en bouche.

L'importante salivation nous a incités à choisir un matériau hydrophile.

La difficile coopération de la patiente nécessite le choix d'un matériau dont le temps de prise est réduit (temps de travail de 2min30s et temps de prise de 5min30s). Enfin, les propriétés thixotropiques excellentes de ce matériau facilitent l'enregistrement des dents restantes et des crêtes édentées à la mandibule.

Les PEI sont enduits d'adhésif spécifique pour polyéther. Le marginage des bords est effectué à l'aide de la Permadyne® Orange (de la société 3M-Espe©). Un « trimming » est réalisé par le praticien pour enregistrer le joint périphérique. En effet, du fait de sa pathologie, il était difficile pour la patiente de réaliser certains mouvements issus des Tests de Herbst avec précision. L'empreinte de surfaçage est réalisée à la Permadyne® Bleue (société 3M-Espe©) (Fig. 5).

Les empreintes sont ensuite désinfectées par pulvérisation avec une solution de glutaraldéhyde à 2% et enfermées dans un sac plastique pendant 10 min (52) avant d'être coulées avec un plâtre de classe III (49).

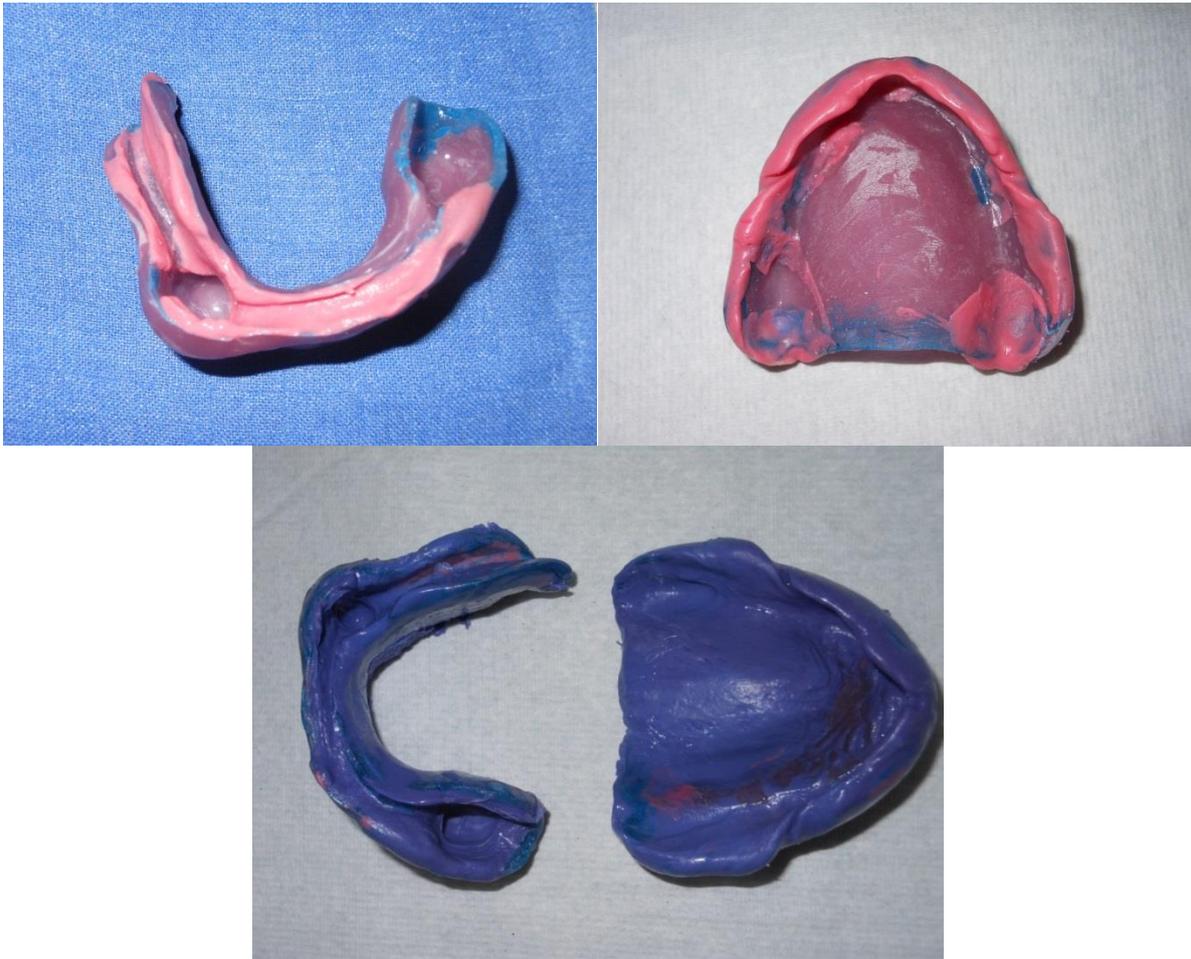


Fig. 5 : Empreintes secondaires maxillaire et mandibulaire

- Enregistrement du rapport maxillo-mandibulaire (fig. 6 et 7a) - choix des dents (fig. 7b)

D'un point de vue fondamental, les bases d'occlusion sont confectionnées avec des matériaux durs et rigides. Elles ne se déforment pas sous la pression occlusale et transmettent intégralement les forces aux surfaces d'appui. Le bourrelet est progressivement adapté en bouche afin de préfigurer au mieux le futur volume de l'arcade prothétique à la bonne dimension verticale. Une fois les bourrelets maxillaire et mandibulaire réglés à la bonne dimension verticale d'occlusion, le rapport maxillo-mandibulaire peut être enregistré. Un matériau thermoplastique ramolli déposé sur le bourrelet mandibulaire vient mouler des encoches préalablement réalisées dans le bourrelet maxillaire (50).

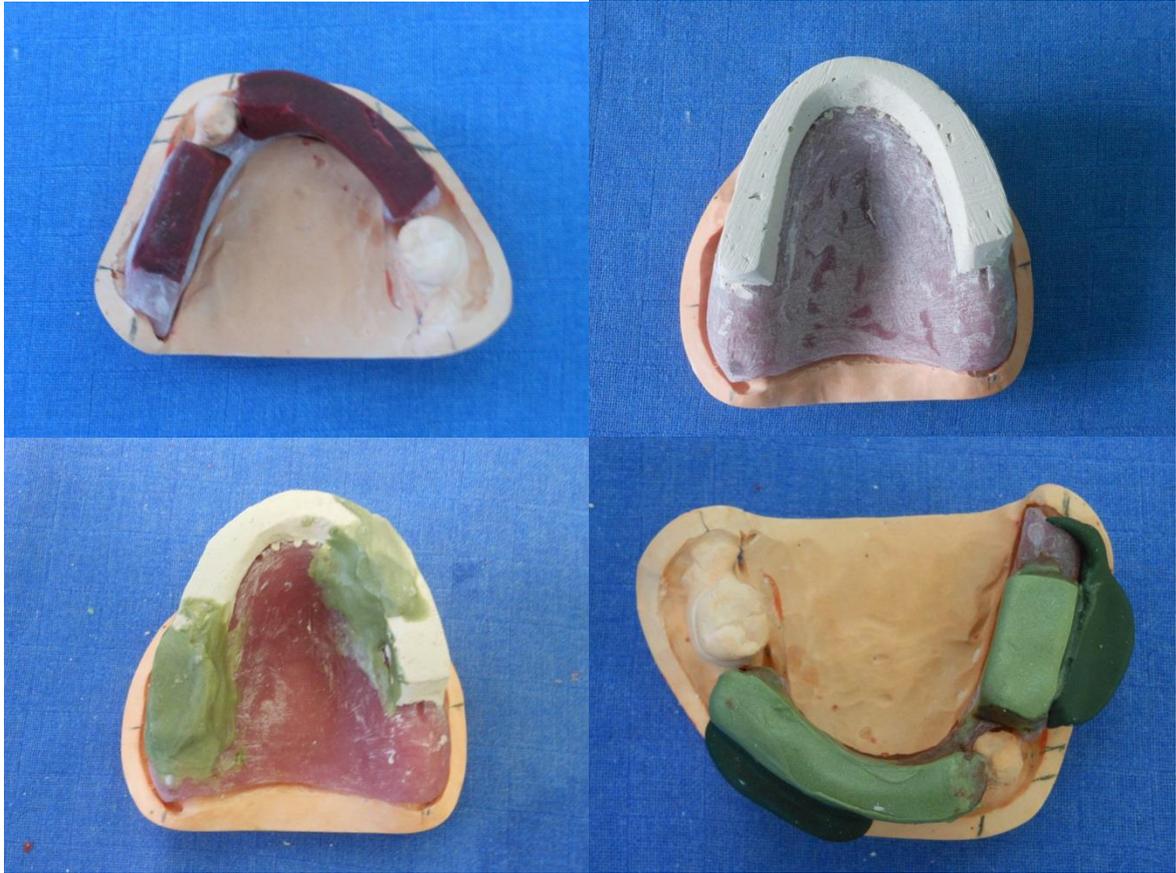


Fig. 6 : Bases d'occlusion maxillaire et mandibulaire



Fig. 7a : RIM en bouche



Fig7b : Choix de la forme et de la teinte des dents prothétiques

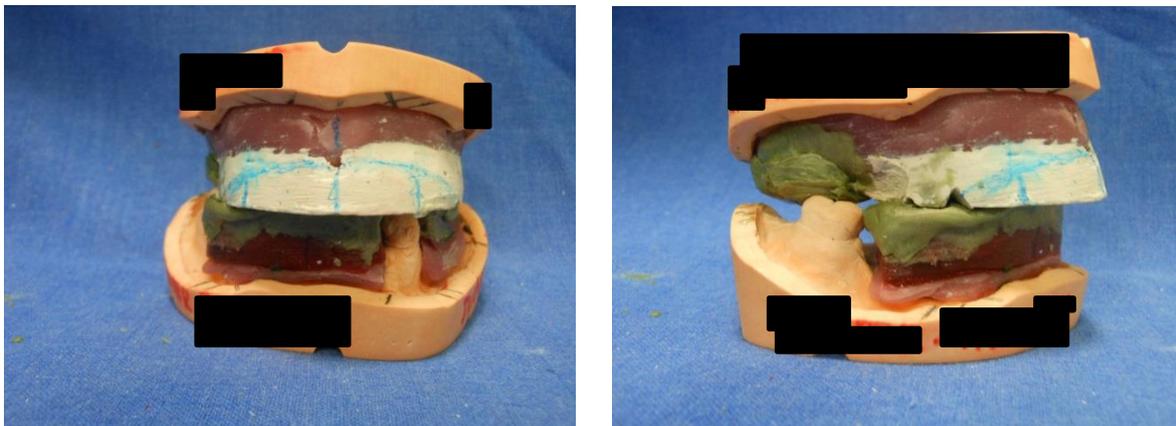


Fig. 8 : RIM avec bases d'occlusion sur le plâtre

Dans le cas qui nous intéresse, des bases d'occlusions surmontées de bourrelets en Stents® blanc au maxillaire et rouge à la mandibule sont réalisées au laboratoire. Des chevrons au maxillaire sont préparés et une bandelette de cire Aluwax est déposée à la mandibule coïncidant avec les chevrons maxillaires (Fig. 6 et 8).

Etant donné les torsions de la mâchoire, de la tête et du cou, cette étape a été sans aucun doute la plus difficile, en particulier pour guider la patiente en relation centrée car elle ne pouvait maintenir sa bouche fermée et immobile que pour un instant furtif. C'est la raison pour laquelle nous avons essayé de privilégier une occlusion de convenance. Plusieurs tentatives ont été nécessaires pour valider cette étape.

Des dents esthétiques en NHC (Nano Hybrid Composit) Phonares® (Fig. 9) de la société Ivoclar-Vivadent© ont été choisies de 13 à 23 (Fig. 7) pour des raisons esthétiques.

Le « Form Selector pour dents Phonares » a été utilisé. La référence S62 correspond à une forme de dent jeune et douce et une teinte B2 du teintier « AD Shade Guide » d'Ivoclar Vivadent®.

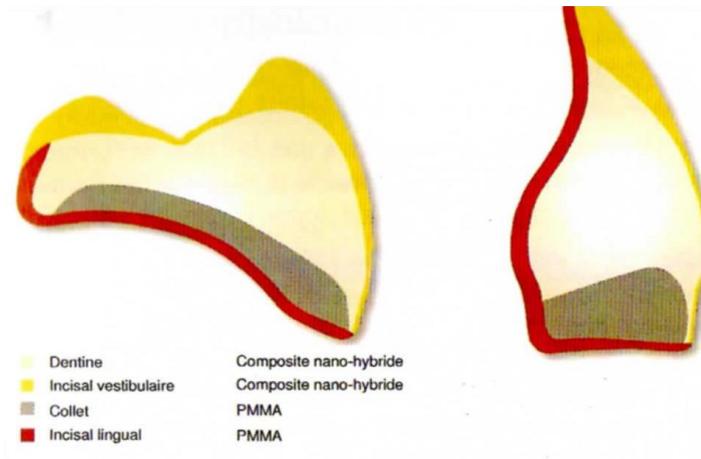


Fig. 9 : schéma de la composition d'une dent Phonares en NHC (d'après Michel Pompignoli) (50)

Des dents postérieures en résine Vivodent PE® de la société Ivoclar-Vivadent©, de type semi- anatomiques ont été choisies. Ces dents prothétiques ont une morphologie occlusale peu marquée de l'ordre de 15 à 20 degrés d'angulation cuspidienne.

Ce choix est privilégié pour plusieurs raisons :

« La précision du schéma occlusal doit être fonction du degré de coordination neuromusculaire. » O.Hue

En fonction de l'inclinaison des versants cuspidiens, des composantes latérales plus ou moins importantes génèrent des contraintes parfois excessives sur les tissus de soutien sous jascents. Les reliefs occlusaux des dents doivent donc s'harmoniser avec le profil vestibulo-lingual des crêtes.

En présence d'arcades édentées moyennement résorbées au maxillaire et des crêtes en lame de couteau au niveau de l'arcade partiellement édentée mandibulaire, des dents peu cuspidées sont plus indiquées.

Elles offrent un juste compromis entre esthétique et fonction et autorisent des déplacements transversaux amples avec un risque de décrochement diminué face à des mouvements choréiques intempestifs(49).

Ce choix se révélera par la suite peu judicieux dans la mesure où, lors de la maintenance prothétique, nous serons amenés à diminuer la morphologie occlusale des dents postérieures, confrontés à des mouvements de bascule latéraux incontrôlables.

➤ Essayage esthétique et fonctionnel (fig. 10a b c)

L'essayage esthétique et fonctionnel a été dissocié en deux étapes distinctes. Une première séance a été ainsi dédiée au contrôle et à la validation du résultat esthétique au maxillaire (la teinte, les proportions et l'harmonie des dents avec le visage, le centre inter-incisif, la ligne du sourire) ainsi qu'à l'adaptation de la plaque base métallique.

Au cours de cette même séance, l'adaptation du châssis métallique mandibulaire a été contrôlée en bouche, et le montage des dents antérieures validé.

Enfin, les secteurs postérieurs étant surmontés de bourrelets en cire (fig. 10a), un nouvel enregistrement du RIM nous permet de nous assurer que la relation maxillo-mandibulaire est correcte (fig. 10c).

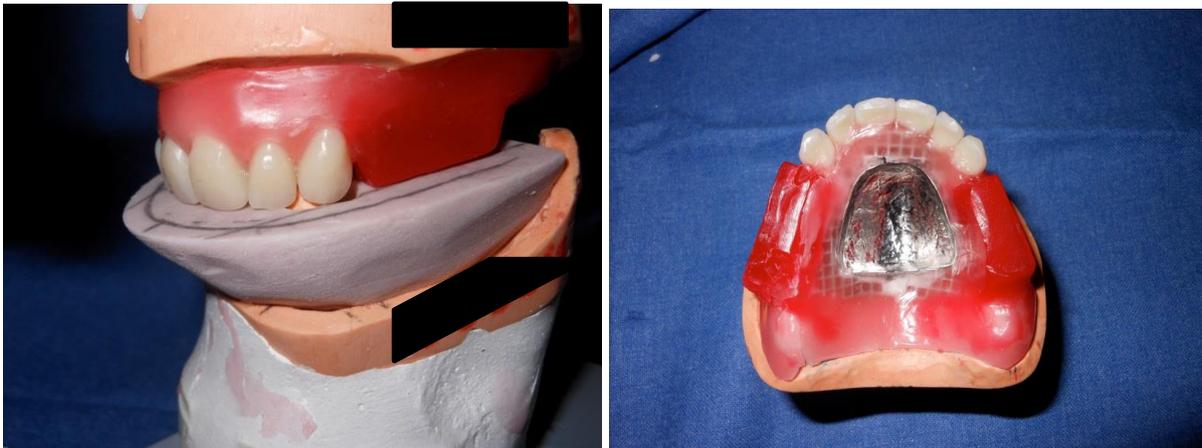


Fig. 10a : Vue vestibulaire et occlusale du montage esthétique maxillaire sur table en silicone

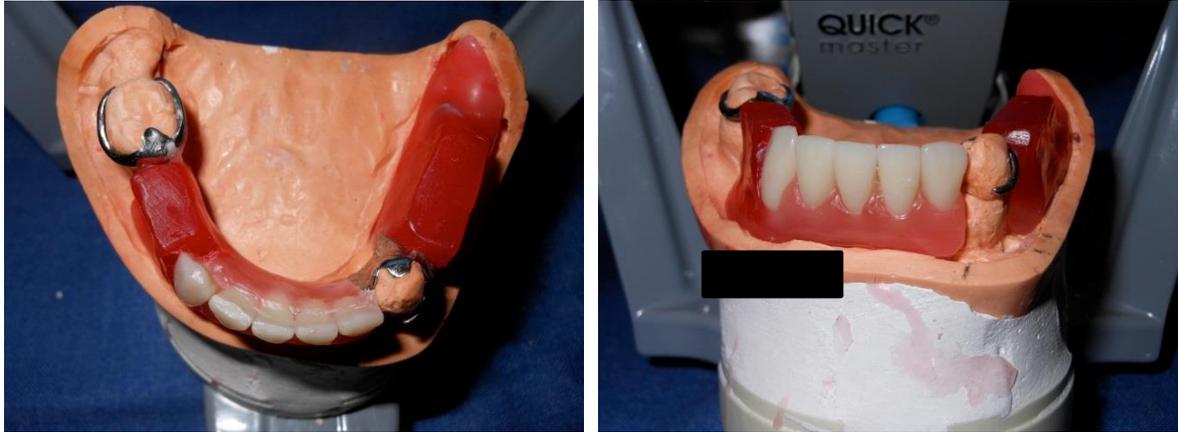


Fig. 10b : Vue vestibulaire et occlusale du montage esthétique mandibulaire



Fig. 10c : Vue vestibulaire et de profil du montage esthétique 6 dents maxillaires et 6 dents mandibulaires en occlusion

La plaque base métallique pleine demandée au maxillaire a pour but de prévenir les éventuelles fractures de base prothétique qui pourraient survenir en raison de la forte tonicité masticatoire et contraintes para fonctionnelles exercées sur la résine. L'insertion d'une simple grille métallique ne renforcerait que faiblement la base résine(49).

Seule la limite postérieure possède une grille plaque métallique pour parfaire la précision du joint postérieur qui sera assuré par de la résine.

Les inconvénients, hormis le coût, de cette plaque base métallique sont les corrections difficiles dans le métal et la réfection des bases impossible.

La figure 11 illustre la difficulté des contrôles et enregistrements au cours des premiers essayages esthétiques. Notez la fracture de la cire lors des mouvements incontrôlés de mastication (fig. 11).



Fig. 11 : Fracture de la cire lors de l'essayage

A noter qu'une base souple a été choisie à la mandibule en raison de la présence de crêtes fines en lames de couteau et parce que la patiente nous dit ne jamais avoir pu supporter ses anciennes prothèses résine à la mandibule, probablement également en raison de l'étonnante puissance masticatoire développée en raison de ces mouvements choréïques.

- Mise en bouche Prothèse Amovible Complète maxillaire et Prothèse Amovible Partielle métallique Mandibulaire



Fig. 12 : Prothèse amovible complète maxillaire et prothèse amovible partielle mandibulaire

Les prothèses sont mises en moufle et polymérisées au laboratoire (fig. 12). Les résines utilisées sont à base de méthacrylate de méthyle. Des rectifications et équilibrations sont réalisées au laboratoire avec, dans un 1^{er} temps, la suppression des éventuels contacts prématurés puis dans un 2nd temps, la suppression des interférences en latéralité et propulsion. Ces prothèses sont insérées en bouche pour tester la stabilité et la rétention. Une équilibration immédiate avec du papier articulé entre les faces occlusales en occlusion statique seulement. La dimension verticale est également reconstruite à ce stade(50).

Des conseils d'usage et d'entretien sont ensuite remis à la patiente (fig. 13).

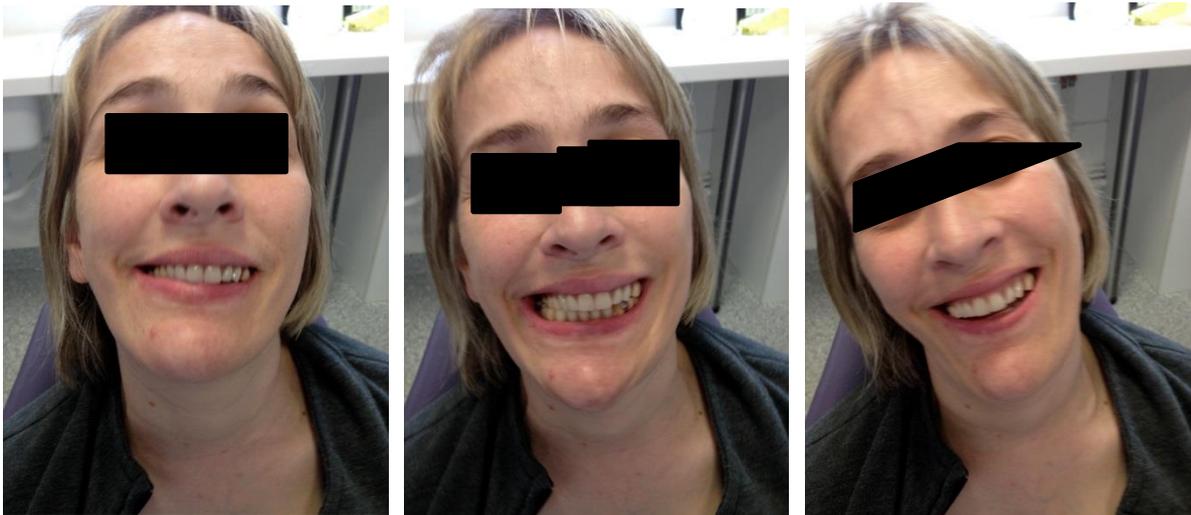


Fig. 13 : vue exo buccale d'un sourire avec les prothèses en bouche

La patiente étant sans appareil mandibulaire depuis 5 ans, nous lui conseillons un port bref de ses prothèses en dehors des repas dans un 1^{er} temps. Puis, le port des prothèses avec une alimentation molle pour finir quelques semaines après par une alimentation normale.

La patiente ne fait que 2 repas par jour, elle privilégiera le repas du matin pour s'habituer à ses nouvelles prothèses.

iii. Phase de contrôles post prothétiques

Les difficultés dans la réalisation des étapes prothétiques nous ont obligés à effectuer des contrôles rapprochés afin de corriger les différentes erreurs qui auraient pu être commises notamment lors de l'étape de la prise d'empreintes, ou lors de celle, très délicate, de l'enregistrement du RIM. Des contrôles en bouche des prothèses en occlusion dynamique sont régulièrement effectués.

Au cours de la 2^{ème} séance de contrôle, un décalage du centre inter incisif maxillaire a été révélé malgré une adaptation parfaite de l'appareil sur la muqueuse. Ce centre inter-incisif avait cependant été validé lors des phases d'essayage et le jour de l'insertion prothétique. Il a donc été décidé d'effectuer un démontage puis remontage de ces dents antérieures maxillaires. Au laboratoire, une fracture dans la base résine à l'aplomb des incisives centrales a été noté, à l'origine probablement de ce décalage relevé par la suite.

La patiente a eu beaucoup de difficulté à s'adapter à ses nouvelles prothèses. Elle les portait surtout la nuit mais remettait l'ancienne prothèse maxillaire uniquement pour s'alimenter. Le fait qu'on lui ait laissé son ancienne prothèse a certainement contribué à retarder la rapidité d'adaptation à la nouvelle prothèse, jusqu'à ce qu'une dent antérieure fracturée sur son ancienne prothèse, l'amène alors à abandonner son usage. Nous avons décidé de ne pas la réparer (fig. 14).



Fig. 14 : ancienne prothèse amovible résine avec 22 manquante.

Le choix de dents semi-anatomiques s'est avéré néfaste pour les muqueuses et déstabilisant pour la prothèse. Les dents ont finalement été aplaties pour permettre des glissements lors des mouvements de diduction, les réglages ont été effectués petit à petit, sur une durée de 10 semaines.

Les blessures à répétition sous la base souple ont conduit petit à petit à son retrait total et aujourd'hui la patiente est plus confortable sans cette base souple.

Le manque de dextérité de la patiente rend difficile l'insertion et la désinsertion des prothèses, traumatisant ainsi les dents restantes supports de crochets et la muqueuse mais aussi son nettoyage.

iv. Maintenance

La patiente est suivie tous les mois pour le contrôle de ses prothèses car cela est difficile à surmonter pour elle. Un contrôle régulier des dents restantes est également indispensable pour retarder au maximum l'éventualité de passer à la prothèse complète mandibulaire, ce qui obligerait la réalisation d'implants. Compte tenu de la forme d'arcade en lame de couteau et de sa pathologie, ce serait probablement extrêmement complexe.

III. DISCUSSION ET CONCLUSION

La réhabilitation prothétique maxillaire et mandibulaire de cette patiente lui a permis de retrouver une fonction masticatoire efficace et une alimentation correcte de base, plus consistante, un sourire esthétique qui la rend plus à l'aise dans sa relation sociale.

Ainsi au travers de ce cas clinique, nous avons montré qu'il était possible d'obtenir un résultat à la fois esthétique et fonctionnel chez un patient souffrant d'une dystonie. Il faut reconnaître qu'un traitement chez un patient dystonique demande de la patience à la fois pour le praticien mais aussi pour la patiente. Les séances classiques doivent être adaptées à la pathologie ainsi elles deviennent plus longues et fastidieuses. Par la suite, de nombreux réglages ont été nécessaires. L'acceptation de la prothèse mandibulaire par la patiente a été très difficile d'un point de vue psychologique, après avoir vécu 5 ans sans dents prothétiques mandibulaires. Une adaptation lente des muqueuses linguales, jugales ainsi que des muscles masticatoires autour de ces nouvelles prothèses a été nécessaire. Une disponibilité et une écoute attentive du praticien ont été requises tout au long de ce traitement et se poursuit aujourd'hui pendant la phase de maintenance et d'adaptation. La patiente a besoin d'être accompagnée, rassurée et encouragée. Elle ne fait toujours qu'un seul repas par jour avec ses deux prothèses, mais une amélioration et une meilleure confiance en elle nous permettent d'espérer pouvoir conclure sur une note optimiste à l'avenir. Enfin on peut noter une excellente hygiène des prothèses et une prise en main de plus en plus aisée de l'insertion/désinsertion de sa prothèse partielle mandibulaire.

Le choix de conserver ici les deux dents restantes (n°33 et n°47) pour supporter une prothèse amovible partielle métallique pourrait être discuté. L'importante tonicité des

muscles masticatoires et la fréquente relation de bruxisme observées chez les patients souffrant de dystonie oro-faciale (53) nous a fait penser qu'un ancrage osseux supérieur à la moyenne est présent sur ces deux dents. De plus, l'extraction de ces deux dents dans de bonnes conditions cliniques aurait sans doute nécessité le recours à une anesthésie générale devant les complications liées à la maladie. Enfin, l'absence de crête au niveau de l'édentement mandibulaire rendrait difficile l'indication de deux implants symphysaires avec ou sans adjonction de barre car une greffe osseuse d'apposition serait alors indispensable pour corriger cette arcade de forme triangulaire et ces crêtes en lame de couteau pour stabiliser la prothèse. Des examens complémentaires pré-implantaires seraient alors nécessaires et difficilement réalisables en l'état compte tenu des spasmes. Une sédation serait sans aucun doute indispensable.

Une seule étude a été publiée sur la faisabilité d'un traitement implantaire chez un patient dystonique(54). Ce cas, réalisé par Peñarrocha et Al., rapporte un examen clinique et radiologique difficiles. La radiographie panoramique étant impossible, ils ont donc réalisé une téléradiographie de profil avec un maintien de la tête pendant la prise de cliché (NB : on peut voir le squelette de la main de l'opérateur superposé au crâne du patient sur le cliché). Trois implants Straumann® (diamètre 4,1mm et longueur 8mm) ont été posés dans la région comprise entre les deux foramens mandibulaires (la technique de sédation n'est pas mentionnée). Ils décrivent des suites opératoires sans problème particulier. A quatre mois post opératoire, une barre unissant les trois implants est réalisée sur laquelle vient se clipper la prothèse amovible complète stabilisée sur implants (PACSI). Une prothèse amovible complète standard maxillaire s'oppose à cette PACSI. Les fonctions masticatoire et phonétique se sont considérablement améliorées à la suite du traitement, bien que les mouvements dystoniques persistent sans changement. La dystonie rend impossible le maintien d'une hygiène orale adéquate. Néanmoins, les auteurs constatent que 3 ans après la pose et la mise en charge des implants, ces derniers montrent une ostéo-intégration accomplie avec une stabilité des prothèses et de l'occlusion. Le montage de prothèses complètes classiques, chez ces patients, pose d'importants problèmes de stabilité en raison des mouvements dystoniques. Cette situation peut être améliorée par la mise en place d'implants, qui fournissent une stabilité et une occlusion suffisante et ainsi aident le patient à avoir une position mandibulaire plus stable et un repos musculaire favorable. Aucun autre cas similaire impliquant la réhabilitation prothétique par implantation chez un patient dystonique n'a été rapporté à ce jour dans la littérature.

Dans notre cas, il semblerait que la pose d'implant ne puisse se faire que dans les zones encore dentées correspondant à la 47 et à la 33. Si l'analyse tomographique montrait qu'il n'est pas possible d'implanter la zone symphysaire entre les 2 foramens mentonniers, une greffe d'apposition osseuse serait nécessaire pour permettre la pose de deux implants symphysaires, minimum requis pour stabiliser une prothèse amovible mandibulaire suivant le consensus de Mc Gill (2002). Etant donné la difficulté de la patiente dans les manœuvres d'hygiène, la solution de bridge transvissé n'est pas envisageable. Dans la situation où la

patiente serait amenée à perdre ses deux dents restantes, il faudrait alors envisager la pose de deux à quatre implants réunis par une barre sur laquelle une prothèse amovible complète stabilisée sur Locator plutôt que des cavaliers viendrait se clipper. Ces derniers ont une maintenance plus contraignante et une insertion/désinsertion plus difficiles.

La lourdeur de ce protocole s'est avérée être un frein pour la patiente. Cependant dès lors que les deux dents restantes ou même une seule de ces dents viendraient à se perdre, cette thérapeutique resterait l'unique solution.

La réalisation de prothèses provisoires, indiquées pour valider l'occlusion et permettre une adaptation des tissus mous de la cavité buccale mais aussi les muscles masticatoires avant de passer à la prothèse d'usage, peut également être discutée. Mais face à la puissance des muscles masticatoires et aux antécédents de fracture de la prothèse amovible partielle résine mandibulaire, le passage d'emblée à des prothèses à chassis métallique ont été préférées.

On peut trouver dans la littérature, l'utilisation, par les odontologistes ou les orthodontistes, de gouttières présentant des pastilles buccales ou labiales au niveau des extrados prothétiques, dans le but d'induire une relaxation musculaire et ainsi prévenir les spasmes. Les symptômes des dystoniques en seraient réduits. Ces gouttières présentent l'avantage d'une grande longévité et ne rendent pas l'expression orale plus compliquée(55).

Dans ce cas, le trouble dystonique oro-mandibulaire était présent avant la consultation mais des cas de dystonie oro-mandibulaires ont été rapportés après des soins dentaires, se manifestant en particulier par des troubles de l'occlusion des prothèses dentaires ou bien un traumatisme lésionnel lors d'une chirurgie à proximité du nerf mandibulaire, implantaire par exemple(56) (57). Les lésions périphériques, incluant les traitements dentaires seraient un facteur de prédisposition potentiel d'induction d'une dystonie oro-mandibulaire. L'étude de Sankhla et al. rapporte l'observance de 27 cas. (8) Quatre d'entre eux étaient porteurs de nouvelles prothèses dentaires dont un qui présentait un bridge non adapté (58). Cependant, la relation entre les implants dentaires et le développement de dystonie oro-mandibulaire reste encore incertaine à ce jour. L'hypothèse d'un déficit d'inhibition du système nerveux central, d'un défaut d'intégration et de plasticité sensorimotrice a été évoqué(59).

Les patients porteurs de prothèses inadaptées présentent un potentiel d'adaptation des muscles de la mâchoire non négligeable notamment dans leur position, pour s'habituer à une nouvelle prothèse. Ces défauts d'adaptation dentaire pourraient avoir causé un défaut de proprioception de la cavité orale et avoir conduit au développement d'une dystonie ou d'une prétendue « dyskinésie de l'édenté ».

Hamzei et al. (60) rapportent le cas d'une femme présentant une atrophie multi-systématisée (MSA, pathologie de dégénérescence des cellules nerveuses de certaines zones du cerveau conduisant à des troubles de posture et d'équilibre) de longue date avec une prédominance de maladie de parkinson. Cette femme a développé une dystonie oro

mandibulaire quelques heures après l'insertion de prothèses inadaptées. Cette dystonie s'est ensuite étendue rapidement en seulement 3 jours aux muscles de la face et du larynx créant une insuffisance respiratoire nécessitant l'intubation trachéale.

Ainsi les chirurgiens-dentistes devront observer une attention toute particulière pour prévenir l'apparition d'une dystonie oro-mandibulaire, susceptible de se développer après des traitements dentaires. Très souvent diagnostiquée à tort, comme un problème dentaire isolé, elle sera alors la cause d'une invalidité considérable à la fois fonctionnelle et psychologique(34). Ces mouvements incontrôlés de la face peuvent causer un déséquilibre pouvant aller jusqu'à l'isolement social et une dépression associée. La malnutrition consécutive aux dystonies oro-mandibulaires a été rapportée (61). Dans notre cas, nous devons être vigilants dans nos traitements pour éviter d'aggraver sa pathologie.

A ce jour, notre recul clinique est seulement de 8 mois. Des séances régulières de maintenance hebdomadaires sont à ce jour, toujours en cours. La majeure partie de ces consultations consiste en un accompagnement psychologique. La relation patiente / praticien en est renforcée.

Aucun pronostic quant au devenir des dents conservées, les éventuels problèmes d'occlusion, la pérennité de la prothèse ou l'aggravation de la dystonie suite au traitement réalisé, ne peut être fait aujourd'hui. Les données de littérature sont très pauvres à ce sujet.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tarsy D, Simon DK. Dystonia. *N Engl J Med*. 2006 Aug 24;355(8):818–29.
2. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, Delong MR, Fahn S, Fung VSC, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 2013 Jun 15;28(7):863–73.
3. Nutt JG, Muentner MD, Aronson A, Kurland LT, Melton LJ. Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester, Minnesota. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 1988;3(3):188–94.
4. Pandey S. Chorea. *J Assoc Physicians India*. 2013 Jul;61(7):471–4, 483.
5. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, Hallett M, Lang AE, Mink JW, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 2010 Aug 15;25(11):1538–49.
6. Bressman SB, Sabatti C, Raymond D, de Leon D, Klein C, Kramer PL, et al. The DYT1 phenotype and guidelines for diagnostic testing. *Neurology*. 2000 May 9;54(9):1746–52.
7. Schwarz CS, Bressman SB. Genetics and treatment of dystonia. *Neurol Clin*. 2009 Aug;27(3):697–718, vi.
8. Zeman W, Dyken P. Dystonia musculorum deformans. Clinical, genetic and pathoanatomical studies. *Psychiatr Neurol Neurochir*. 1967 Apr;70(2):77–121.
9. Ozelius LJ, Hewett JW, Page CE, Bressman SB, Kramer PL, Shalish C, et al. The early-onset torsion dystonia gene (DYT1) encodes an ATP-binding protein. *Nat Genet*. 1997 Sep;17(1):40–8.
10. Neuwald AF, Aravind L, Spouge JL, Koonin EV. AAA+: A class of chaperone-like ATPases associated with the assembly, operation, and disassembly of protein complexes. *Genome Res*. 1999 Jan;9(1):27–43.
11. Vale RD. AAA proteins. Lords of the ring. *J Cell Biol*. 2000 Jul 10;150(1):F13–9.
12. Kamm C, Boston H, Hewett J, Wilbur J, Corey DP, Hanson PI, et al. The early onset dystonia protein torsinA interacts with kinesin light chain 1. *J Biol Chem*. 2004 May 7;279(19):19882–92.
13. Hewett J, Gonzalez-Agosti C, Slater D, Ziefer P, Li S, Bergeron D, et al. Mutant torsinA, responsible for early-onset torsion dystonia, forms membrane inclusions in cultured neural cells. *Hum Mol Genet*. 2000 May 22;9(9):1403–13.
14. Hewett J, Ziefer P, Bergeron D, Naismith T, Boston H, Slater D, et al. TorsinA in PC12 cells: localization in the endoplasmic reticulum and response to stress. *J Neurosci Res*. 2003 Apr 15;72(2):158–68.
15. Liu Z, Zolkiewska A, Zolkiewski M. Characterization of human torsinA and its dystonia-associated mutant form. *Biochem J*. 2003 Aug 15;374(Pt 1):117–22.
16. Callan AC, Bunning S, Jones OT, High S, Swanton E. Biosynthesis of the dystonia-associated AAA+ ATPase torsinA at the endoplasmic reticulum. *Biochem J*. 2007 Jan 15;401(2):607–12.

17. Goodchild RE, Dauer WT. Mislocalization to the nuclear envelope: an effect of the dystonia-causing torsinA mutation. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2004 Jan 20;101(3):847–52.
18. Naismith TV, Heuser JE, Breakefield XO, Hanson PI. TorsinA in the nuclear envelope. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2004 May 18;101(20):7612–7.
19. Misbahuddin A, Placzek MR, Taanman J-W, Gschmeissner S, Schiavo G, Cooper JM, et al. Mutant torsinA, which causes early-onset primary torsion dystonia, is redistributed to membranous structures enriched in vesicular monoamine transporter in cultured human SH-SY5Y cells. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 2005 Apr;20(4):432–40.
20. Goodchild RE, Dauer WT. The AAA+ protein torsinA interacts with a conserved domain present in LAP1 and a novel ER protein. *J Cell Biol*. 2005 Mar 14;168(6):855–62.
21. Rostasy K, Augood SJ, Hewett JW, Leung JC, Sasaki H, Ozelius LJ, et al. TorsinA protein and neuropathology in early onset generalized dystonia with GAG deletion. *Neurobiol Dis*. 2003 Feb;12(1):11–24.
22. Augood SJ, Martin DM, Ozelius LJ, Breakefield XO, Penney JB, Standaert DG. Distribution of the mRNAs encoding torsinA and torsinB in the normal adult human brain. *Ann Neurol*. 1999 Nov;46(5):761–9.
23. Shashidharan P, Kramer BC, Walker RH, Olanow CW, Brin MF. Immunohistochemical localization and distribution of torsinA in normal human and rat brain. *Brain Res*. 2000 Jan 24;853(2):197–206.
24. Pisani A, Martella G, Tschertter A, Bonsi P, Sharma N, Bernardi G, et al. Altered responses to dopaminergic D2 receptor activation and N-type calcium currents in striatal cholinergic interneurons in a mouse model of DYT1 dystonia. *Neurobiol Dis*. 2006 Nov;24(2):318–25.
25. Torres GE, Sweeney AL, Beaulieu J-M, Shashidharan P, Caron MG. Effect of torsinA on membrane proteins reveals a loss of function and a dominant-negative phenotype of the dystonia-associated DeltaE-torsinA mutant. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2004 Nov 2;101(44):15650–5.
26. Balcioglu A, Kim M-O, Sharma N, Cha J-H, Breakefield XO, Standaert DG. Dopamine release is impaired in a mouse model of DYT1 dystonia. *J Neurochem*. 2007 Aug;102(3):783–8.
27. Granata A, Watson R, Collinson LM, Schiavo G, Warner TT. The dystonia-associated protein torsinA modulates synaptic vesicle recycling. *J Biol Chem*. 2008 Mar 21;283(12):7568–79.
28. Rondot, Pierre. *Les dystonies*. Elsevier Masson; 2004. 112 p.
29. Greene P, Kang UJ, Fahn S. Spread of symptoms in idiopathic torsion dystonia. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 1995 Mar;10(2):143–52.
30. Marsden CD, Harrison MJ. Idiopathic torsion dystonia (dystonia musculorum deformans). A review of forty-two patients. *Brain J Neurol*. 1974 Dec;97(4):793–810.
31. Phukan J, Albanese A, Gasser T, Warner T. Primary dystonia and dystonia-plus syndromes: clinical characteristics, diagnosis, and pathogenesis. *Lancet Neurol*. 2011 Dec;10(12):1074–85.

32. Balasubramaniam R, Rasmussen J, Carlson LW, Van Sickle JE, Okeson JP. Oromandibular dystonia revisited: a review and a unique case. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. 2008 Feb;66(2):379–86.
33. Bakke M, Larsen BM, Dalager T, Møller E. Oromandibular dystonia--functional and clinical characteristics: a report on 21 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2013 Jan;115(1):e21–6.
34. Maestre-Ferrín L, Burguera J-A, Peñarrocha-Diago M, Peñarrocha-Diago M. Oromandibular dystonia: a dental approach. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2010 Jan;15(1):e25–7.
35. Albanese A, Barnes MP, Bhatia KP, Fernandez-Alvarez E, Filippini G, Gasser T, et al. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. *Eur J Neurol Off J Eur Fed Neurol Soc*. 2006 May;13(5):433–44.
36. Jankovic J. Treatment of dystonia. *Lancet Neurol*. 2006 Oct;5(10):864–72.
37. Moro E, Vidailhet M. Chapter 27 - Management. In: Anthony H.V. Schapira AETL and SF, editor. *Blue Books of Neurology [Internet]*. Butterworth-Heinemann; 2010 [cited 2014 Nov 9]. p. 474–88. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9781416066415000271>
38. Jabusch H-C, Zschucke D, Schmidt A, Schuele S, Altenmüller E. Focal dystonia in musicians: treatment strategies and long-term outcome in 144 patients. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 2005 Dec;20(12):1623–6.
39. Candia V, Rosset-Llobet J, Elbert T, Pascual-Leone A. Changing the brain through therapy for musicians' hand dystonia. *Ann N Y Acad Sci*. 2005 Dec;1060:335–42.
40. Krauss JK, Yianni J, Loher TJ, Aziz TZ. Deep brain stimulation for dystonia. *J Clin Neurophysiol Off Publ Am Electroencephalogr Soc*. 2004 Feb;21(1):18–30.
41. Coubes P, Cif L, El Fertit H, Hemm S, Vayssiere N, Serrat S, et al. Electrical stimulation of the globus pallidus internus in patients with primary generalized dystonia: long-term results. *J Neurosurg*. 2004 Aug;101(2):189–94.
42. Vidailhet M, Vercueil L, Houeto J-L, Krystkowiak P, Benabid A-L, Cornu P, et al. Bilateral deep-brain stimulation of the globus pallidus in primary generalized dystonia. *N Engl J Med*. 2005 Feb 3;352(5):459–67.
43. Kupsch A, Benecke R, Müller J, Trottenberg T, Schneider G-H, Poewe W, et al. Pallidal deep-brain stimulation in primary generalized or segmental dystonia. *N Engl J Med*. 2006 Nov 9;355(19):1978–90.
44. Skogseid IM. Pallidal deep brain stimulation is effective, and improves quality of life in primary segmental and generalized dystonia. *Acta Neurol Scand Suppl*. 2008;188:51–5.
45. Vidailhet M, Vercueil L, Houeto J-L, Krystkowiak P, Lagrange C, Yelnik J, et al. Bilateral, pallidal, deep-brain stimulation in primary generalised dystonia: a prospective 3 year follow-up study. *Lancet Neurol*. 2007 Mar;6(3):223–9.

46. Volkmann J, Wolters A, Kupsch A, Müller J, Kühn AA, Schneider G-H, et al. Pallidal deep brain stimulation in patients with primary generalised or segmental dystonia: 5-year follow-up of a randomised trial. *Lancet Neurol*. 2012 Dec;11(12):1029–38.
47. Cif L, Gonzalez-Martinez V, Vasques X, Corlobé A, Moura AM, Bonafé A, et al. Staged implantation of multiple electrodes in the internal globus pallidus in the treatment of primary generalized dystonia. *J Neurosurg*. 2012 May;116(5):1144–52.
48. Skogseid IM. Dystonia--new advances in classification, genetics, pathophysiology and treatment. *Acta Neurol Scand Suppl*. 2014 Apr;(198):13–9.
49. Olivier HÜE, Marie Violaine BERTERETCHE. Prothèse complète Réalité clinique Solutions thérapeutiques. Quintessence international.
50. Michel POMPIGNOLI, Jean Yves DOUKHAN, Didier Raux. Prothèse complète - Clinique et laboratoire, tomes 1 et 2. Cahiers de prothèse. 2011. 328 p.
51. Louis JP, Archien C, Ludwigs H. [An original rehabilitation method for the totally edentulous. 1. Primary impressions]. *Cah Prothèse*. 1990 Jun;(70):88–97.
52. Infection control recommendations for the dental office and the dental laboratory. ADA Council on Scientific Affairs and ADA Council on Dental Practice. *J Am Dent Assoc* 1939. 1996 May;127(5):672–80.
53. Watts MW, Tan EK, Jankovic J. Bruxism and cranial-cervical dystonia: is there a relationship? *Cranio J Craniomandib Pract*. 1999 Jul;17(3):196–201.
54. Peñarrocha M, Sanchis JM, Rambla J, Guarinos J. Oral rehabilitation using osseointegrated implants in a patient with idiopathic torsion dystonia. *Int J Oral Maxillofac Implants*. 2001 Jun;16(3):433–5.
55. Watt E, Sangani I, Crawford F, Gillgrass T. The role of a dentist in managing patients with dystonia. *Dent Update*. 2013 Dec;40(10):846–8.
56. Thorburn DN, Lee KH. Oromandibular dystonia following dental treatment: case reports and discussion. *N Z Dent J*. 2009 Mar;105(1):18–21.
57. Chung SJ, Hong JY, Lee JE, Lee PH, Sohn YH. Dental implants-induced task-specific oromandibular dystonia. *Eur J Neurol Off J Eur Fed Neurol Soc*. 2013 Jun;20(6):e80.
58. Sankhla C, Lai EC, Jankovic J. Peripherally induced oromandibular dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;722–8.
59. Hallett M. Neurophysiology of dystonia: the role of inhibition. 2011;(42):177–84.
60. Hamzei F, Rijntjes M, Gbadamosi J, Fuchs K, Weiller C, Münchau A. Life-threatening respiratory failure due to cranial dystonia after dental procedure in a patient with multiple system atrophy. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. 2003;18:959–61.
61. Papapetropoulos S., Singer C. Eating dysfunction associated with oromandibular dystonia : clinical characteristics and treatment considerations. *Head Face Med*. 2:47–52.

Vu, le Président du Jury,

Date, Signature :

Vu, la Directrice de l'UFR des Sciences Odontologiques,

Date, Signature :

Vu, le Président de l'Université de Bordeaux,

Date, Signature :

Julien DARRIBEAU,

le 7 juillet 2015

Thèse pour l'obtention du DIPLOME d'ETAT de DOCTEUR en CHIRURGIE DENTAIRE 2014 - n° 56

Discipline : odontologie prothétique

Réhabilitation prothétique chez une patiente souffrant de Dystonie primaire idiopathique congénitale généralisée accompagnée de mouvements choréiques

Résumé

La dystonie idiopathique généralisée est une atteinte neurologique rare caractérisée par des mouvements involontaires et répétitifs de grande amplitude, des postures anormales, des contractions musculaires permanentes associant plusieurs régions du corps. Mais c'est surtout les mouvements de la mâchoire, de la langue, de la tête et du cou ainsi que les spasmes involontaires du pharynx, des paupières et des muscles des lèvres qui rendent très complexe la prise en charge bucco-dentaire et le traitement des patients souffrant de cette pathologie. Une jeune patiente de 36 ans souffrant de cette pathologie s'est présentée dans le service d'odontologie et de santé buccale de l'hôpital Xavier Arnoz à Pessac (Gironde) pour le renouvellement de ses prothèses amovibles. Les complications liées aux mouvements et contractions musculaires incontrôlés, conséquences directes de sa maladie nous ont conduit à éliminer d'emblée la solution de prothèse implanto-portée et à orienter notre décision thérapeutique vers une réhabilitation par prothèse amovible totale au maxillaire et partielle à la mandibule.

Mots-clés : Prothèse – Amovible – Implant – Dystonie - Généralisée

Prosthetic rehabilitation in a patient with idiopathic congenital primary dystonia associated with chorea

Summary

Idiopathic generalized dystonia is a rare movement disorder characterized by involuntary, repetitive, sustained muscle contractions or postures involving more sites of the body. To the dentist, it's mostly jaw, tongue, head and neck movements and facial grimacing caused by involuntary spasms of the masticatory, facial, pharyngeal, lingual, eyelid and lip muscles which concerned. Such distortions make dental treatment difficult. This case was treated with maxillary complete removable prosthesis and mandibular partial removable prosthesis which enabled functional and aesthetic rehabilitation.

Key-words : Prosthesis – removable – implant – dystonia- generalized - dental

Université de Bordeaux - Collège des Sciences de la Santé

UFR des Sciences Odontologiques

16-20 Cours de la Marne

33082 BORDEAUX CEDEX