Prise en charge odontologique des patients atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire

Estelle Casazza

▶ **To cite this version:**

Estelle Casazza. Prise en charge odontologique des patients atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire. Chirurgie. 2016. dumas-01404353

HAL Id: dumas-01404353

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01404353

Submitted on 4 Jan 2017

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.

Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

ACADEMIE d'AIX-MARSEILLE

Prise en charge odontologique des patients atteints d'Epidermolyse Bulleuse Héréditaire

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la

Faculté d'Odontologie de Marseille
(Doyen : Monsieur le Professeur Jacques DEJOU)

Aix Marseille Université
(Président : Monsieur le Professeur Yvon BERLAND)

Le 4 novembre 2016

par

CASAZZA Estelle
née le 5 mars 1992
à PERTUIS

Pour obtenir le Diplôme d'Etat de Docteur en Chirurgie Dentaire

EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président	: Madame le Professeur	C. TARDIEU
Assesseurs	: Monsieur le Docteur	J. H. CATHERINE
	Madame le Docteur	A. GIRAUDEAU
	Madame le Docteur	C. CAPORGNO

FACULTÉ D'ODONTOLOGIE

UNIVERSITÉ D'AIX-MARSEILLE

DOYENS HONORAIRES	Professeur	A. SALVADORI
	Professeur	R. SANGIUOLO†
	Professeur	H. ZATTARA
DOYEN	Professeur	J. DEJOU
VICE – DOYEN CHARGÉ DES ENSEIGNEMENTS DIRECTEUR DU DÉPARTEMENT DE FORMATION INITIALE	Professeur	J.D. ORTHLIEB
VICE – DOYEN CHARGÉ DE LA RECHERCHE DIRECTEUR DU DÉPARTEMENT DE LA RECHERCHE	Professeur	C. TARDIEU
DIRECTEUR DU DÉPARTEMENT DE FORMATION CONTINUE	Professeur	V. MONNET-CORTI
CHARGÉS DE MISSION	Professeur	A. RASKIN
	Docteur	P. SANTONI
	Docteur	F. BUKIET
RESPONSABLE DES SERVICES ADMINISTRATIFS	Madame	C. BONNARD
PROFESSEURS ÉMÉRITES	Professeur	G. KOUBI
	Professeur	J. J. BONFIL
	Professeur	F. LOUISE
	Professeur	O. HUE

DOCTEURS HONORIS CAUSA DE L'UNIVERSITE D'AIX-MARSEILLE

PRÉSIDENT DE LA SECTION DE LA MÉDECINE DENTAIRE UNIVERSITÉ DE GENÈVE – SUISSE	J.N. NALLY	1972
DOYEN DE LA FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE UNIVERSITÉ DE PITTSBURGH – PENNSYLVANIE - USA	E. FOREST †	1973
DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE UNIVERSITE DE GENÈVE – SUISSE	L.J. BAUME	1977
DOYEN HONORAIRE DE LA FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE UNIVERSITÉ DE BOSTON - MASSACHUSSETTS – USA	H.GOLDMAN †	1984
UNIVERSITÉ DE GÖTEBORG – SUÈDE	P.I. BRÅNEMARK	1997

56ème SECTION :
DEVELOPPEMENT CROISSANCE ET PREVENTION

56 1 ODONTOLOGIE PÉDIATRIQUE

Professeur	C. TARDIEU *	Assistant	A. CAMOIN
Maître de Conférences	D. BANDON	Assistant	C. CAPORGNO
Maître de Conférences	A. CHAFAIE	Assistant	I. BLANCHET
		Assistant	C. KHOURY

56.2 ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE

Maître de Conférences	J. BOHAR	Assistant	L. LEVY-DAHAN
Maître de Conférences	D. DEROZE	Assistant	S. MARION des ROBERT
Maître de Conférences	E. ERARD	Assistant	C. MITLER
Maître de Conférences	J. GAUBERT	Assistant	J. SCHRAMM
Maître de Conférences	M. LE GALL *	Assistant	A. PATRIS-CHARRUET
Maître de Conférences	C. PHILIP-ALLIEZ		

56.3 PRÉVENTION - ÉPIDÉMIOLOGIE - ÉCONOMIE DE LA SANTÉ - ODONTOLOGIE LÉGALE

Professeur	B. FOTI *	Assistant	R. LAN
Maître de Conférences	D. TARDIVO		

*Responsable de la sous-section

57ème SECTION :
SCIENCES BIOLOGIQUES, MÉDECINE ET CHIRURGIE BUCCALE

57.1 PARODONTOLOGIE

Professeur	V. MONNET-CORTI *	Assistant	A. MOREAU
		Assistant	N. HENNER
		Assistant	M. PIGNOLY
		Assistant	V. MOLL

57.2 CHIRURGIE BUCCALE – PATHOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE - ANESTHÉSIOLOGIE – RÉANIMATION

Maître de Conférences	D. BELLONI	Assistant	U. ORDIONI
Maître de Conférences	J. H. CATHERINE *	Assistant	E. MASSEREAU
Maître de Conférences	P. ROCHE-POGGI	Assistant	A. BOUSSOUAK

57.3 SCIENCES BIOLOGIQUES BIOCHIMIE, IMMUNOLOGIE, HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE, GÉNÉTIQUE, ANATOMO-PATHOLOGIE, BACTÉRIOLOGIE, PHARMACOLOGIE

Maître de Conférences	P. LAURENT	Assistant	P. RUFAS
Maître de Conférences	C. ROMBOUTS		

65ème SECTION : BIOLOGIE CELLULAIRE

Professeur I. ABOUT* (Responsable de la sous-section 57.3)

*Responsable de la sous-section

58ème SECTION :
SCIENCES PHYSIQUES ET PHYSIOLOGIQUES, ENDODONTIQUES ET PROTHETIQUES

58.1 ODONTOLOGIE CONSERVATRICE, ENDODONTIE

Professeur	H. TASSERY	Assistant	A. BESSON
Maître de Conférences	G. ABOUDHARAM	Assistant	L. ROLLET
Maître de Conférences	F. BUKIET	Assistant	M. GLIRPO
Maître de Conférences	S. KOUBI	Assistant	S. MANSOUR
Maître de Conférences	C. PIGNOLY	Assistant	H. DE BELENET
Maître de Conférences	L. POMMEL *	Assistant	A. FONTES
Maître de Conférences	G. SUSINI		
Maître de Conférences	E. TERRER		

58.2 PROTHÈSE PROTHÈSE CONJOINTE, PROTHÈSE ADJOINTE PARTIELLE, PROTHÈSE TOTALE, PROTHÈSE MAXILLO-FACIALE

Maître de Conférences	P. SANTONI *	Assistant	A. FERDANI
Maître de Conférences	G. LABORDE	Assistant	M. ESTOESTA
Maître de Conférences	M. LAURENT	Assistant	A. SETTE
Maître de Conférences	P. MARGOSSIAN	Assistant	C. NIBOYET
Maître de Conférences	B.E. PRECKEL	Assistant	C. MENSE
Maître de Conférences	M. RUQUET	Assistant	A. VUILLEMIN
Maître de Conférences	G. STEPHAN		
Maître de Conférences	P. TAVITIAN		
Maître de Conférences	A. TOSELLO		

58.3 SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES OCCLUSODONTOLOGIE, BIOMATÉRIAUX, BIOPHYSIQUE, RADIOLOGIE

Professeur	J. DEJOU	Assistant	T. GIRAUD
Professeur	J. D. ORTHLIEB *	Assistant	M. JEANY
Professeur	A. RASKIN		
Maître de Conférences	A. GIRAUDEAU		
Maître de Conférences	J. P. RE		
Maître de Conférences	B. JACQUOT		

*Responsable de la sous-section

A Madame le Professeur Corinne TARDIEU

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury de cette thèse.

Je vous sais gré pour votre disponibilité et pour le soutien que vous m'avez apporté dans le cadre de ce travail.

Je vous prie de croire en ma sincère reconnaissance.

A Madame le Docteur Caroline CAPORGNO

Je vous remercie infiniment de faire partie du jury de cette thèse, après avoir accepté de la diriger.

Je vous prie de croire en ma reconnaissance pour votre écoute, votre gentillesse et votre disponibilité, qui nous ont permis de mener à bien ensemble ce travail.

Veuillez y trouver l'expression de mon plus profond respect.

A Monsieur le Docteur Jean-Hugues CATHERINE

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en acceptant de prendre part au jury de ma thèse.

Je vous prie de croire en mon plus profond respect pour votre savoir et la qualité de votre enseignement.
Soyez assuré de ma profonde reconnaissance et de ma sincère gratitude.

A Madame le Docteur Anne GIRAUDEAU

J'apprécie l'honneur que vous me faites en acceptant de faire partie du jury de ma thèse.

Je vous remercie infiniment pour votre gentillesse et votre soutien, ainsi que pour votre implication auprès des étudiants, à chaque stade de leur formation.

Soyez assurée de ma sincère gratitude et de ma profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Pierre SANTONI

Je ne saurais trop vous remercier pour la qualité de votre enseignement et votre soutien sans faille. Me former à vos côtés a été un véritable privilège.

A Monsieur le Docteur Daniel BANDON

Je vous remercie pour tout ce que j'ai appris à vos côtés, ainsi que pour le soutien et l'intérêt que vous avez manifesté à mon égard.

A Madame le Docteur Alicia CASTELLI

Je vous remercie pour l'intérêt et le soutien que vous m'avez apportés dans le cadre de ce travail.

Table des matières

Introduction 1
I. Définition de l'Epidermolyse Bulleuse Héréditaire 2
a) Caractéristiques générales 2
b) Mécanisme de formation des bulles 2
1) Epidermolyses bulleuses simples (E.B.S.) 4
a) Caractéristiques générales 4
b) Atteintes exo-buccales 5
2) Epidermolyses bulleuses dystrophiques (E.B.D.) 6
a) Caractéristiques générales 6
b) Atteintes exo-buccales 7
3) Epidermolyses bulleuses jonctionnelles (E.B.J.) 9
a) Caractéristiques générales 9
b) Atteintes exo-buccales 9
4) Le syndrome de Kindler (SK) 11
a) Caractéristiques générales 11
b) Atteintes exo-buccales 11
II. Manifestations buccales de l'épidermolyse bulleuse. 13
1) Répercussions dentaires 13
a) Innées 13
b) Acquises 17
2) Atteintes muqueuses et parodontales 19
a) Atteintes du parodonte : gingivites et parodontites 19
b) Lésions muqueuses 20
3) Conséquences sur l'état général 25
a) Dysphagie, dénutrition et anémie 26
b) Retard staturo-pondéral 26
III. Prise en charge odontologique des patients atteints d'épidermolyse bulleuse. 27
1) Objectifs de traitements odontologiques 27
a) Prévention des caries et des lésions muqueuses 27
b) Traiter la douleur et l'infection 27
c) Maintenir et/ou rétablir une bonne hygiène bucco-dentaire. 27
d) Permettre un développement facial harmonieux 27
e) Améliorer les fonctions orales 28

f) Maintenir des relations dentaires inter-arcades et intra-arcades harmonieuses. 28
2) Prise en charge générale en odontologie. 28
a) Prévention 28
b) Réalisation des soins dentaires 34
IV. Cas cliniques : Prise en charge de patients atteints d'E.B.H. 53
1) T., 3 ans, Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle : 1ère consultation. 53
a) Anamnèse 53
b) Déroulement de la consultation en odontologie 54
2) S., 14 ans, Syndrome de Kindler : traitement et suivi 54
a) Anamnèse 54
b) Examen clinique initial 55
c) Examens paracliniques 58
d) Diagnostic 59
e) Proposition thérapeutique 59
f) Prise en charge 60
3) E., 9 ans, syndrome de Kindler : traitement et suivi 64
a) Anamnèse 64
b) Examen clinique 65
c) Suivi du patient 66
Annexes I
Annexe I : Tableaux récapitulatifs concernant les E.B.S. II
Annexe II : Tableaux récapitulatifs concernant les E.B.D. VII
Annexe III : Tableaux récapitulatifs concernant les E.B.J. XII
Annexe IV : Tableaux récapitulatifs concernant le Syndrome de Kindler XVII
Annexe V : Prise en charge orthodontique de S. XIX
Annexe VI : Fiche de conseils à l'attention des parents d'enfants atteints d'E.B.H. XXIX
Annexe VII : Fiche de conseils destinés aux enfants atteints d'E.B.H. XXXI
Bibliographie ..... A

Introduction

Les épidermolyses bulleuses héréditaires (E.B.H) sont un groupe de maladies dermatologiques se caractérisant principalement par l'apparition de bulles cutanées et/ou muqueuses sur le corps du patient. Elles comptent quatre sous-types principaux (E.B. Simples, E.B. Dystrophiques, E.B. Jonctionnelles, et le Syndrome de Kindler).

Ses manifestations et leur gravité sont très diverses. En effet, elles peuvent varier d'une gêne modérée à des affections responsables de handicaps graves en raison des complications qu'elles occasionnent, voire à des formes gravissimes très vite incompatibles avec la vie. Dans tous les cas, le retentissement psychologique et social sur le patient et sa famille est majeur, avec des difficultés d'intégration en collectivité.

Le pronostic des E.B.H varie considérablement, et dépend à la fois du sous-type et de l'état de santé global du patient. Aucun traitement curatif n'est disponible à ce jour.

La prise en charge des patients atteints d'épidermolyses bulleuses héréditaires commence le plus souvent à la naissance ou dans la petite enfance, dès la détection de la maladie. Du fait de la fragilité extrême de leur peau (et parfois de leurs muqueuses), il faut impérativement éviter les pansements adhésifs, les frottements soutenus, les gestes de compression, de striction ou pouvant être traumatisants. Il est donc nécessaire de développer des procédures spécifiques pour les patients atteints d'E.B.H., avec une prise en charge « sur-mesure » adaptée à chaque patient, régulièrement reconsidérée en fonction de son âge et de ses besoins, pour accompagner le mieux possible son évolution.

La prise en charge doit être pluridisciplinaire, en raison de la multiplicité des organes touchés. Il est primordial qu'au sein de l'équipe médicale suivant les patients figure un chirurgien-dentiste, car la cavité buccale, que ce soit au niveau des tissus durs ou des tissus mous, est très souvent impliquée dans le tableau clinique de la maladie.

Du fait de ses particularités intrinsèques, la prise en charge des patients atteints d'épidermolyses bulleuses demeure pour la plupart des chirurgiens-dentistes à la fois une source de questionnement, liée à la méconnaissance de cette pathologie, et un véritable défi.

Ainsi, tout l'objet de ce travail est de donner aux chirurgiens-dentistes les éléments nécessaires à la compréhension globale de ces pathologies et la connaissance de leurs répercussions, aussi bien buccales que générales. Seront ensuite détaillés tous les aspects que doit revêtir la prise en charge odontologique de ces patients, et les moyens pour y parvenir, que ce soit pour la mise en place d'une prise en charge préventive ou curative. Enfin seront présentés deux suivis d'enfants atteints du Syndrome de Kindler que nous avons effectués au sein du Centre Hospitalo-Universitaire de la Timone à Marseille, ainsi que le déroulement de la première consultation chez un chirurgien-dentiste d'un enfant atteint d'une E.B. Jonctionnelle.

I. Définition de l'Epidermolyse Bulleuse Héréditaire

a) Caractéristiques générales

Les épidermolyses bulleuses héréditaires (E.B.H.) constituent un groupe de génodermatoses rares, avec une prévalence de 1/50 000 à 1/200 000, et 100 nouveaux cas par an en France. Elles sont référencées « ORPHA79361 » sur Orphanet, et « Q81.0, Q81.1, Q81.2, Q81.8, Q81.9 » dans la Classification Internationale des Maladies, la CIM-10. Elles sont généralement diagnostiquées à la naissance ou durant l'enfance. Elles concernent aussi bien les hommes que les femmes, et se retrouvent dans tous les groupes ethniques. (1) (2) (3)

Elles sont caractérisées par la formation récurrente de bulles et de décollements cutanés, qui varient selon les formes et la sévérité de l'atteinte. Cette fragilité peut également concerner certaines muqueuses (buccale, œsophagienne, laryngée…), car leur structure est proche de celle de la peau. (1) (4)

b) Mécanisme de formation des bulles

i. Structure cutanée

La peau se compose de trois couches distinctes :
- l'épiderme, en surface, constituée de kératinocytes ;
- le derme, en dessous de l'épiderme, contenant principalement les glandes sébacées, les racines des poils, des terminaisons nerveuses et de nombreux vaisseaux ;
- l'hypoderme, la couche la plus profonde, est riche en vaisseaux sanguins et en adipocytes.

Entre l'épiderme et le derme se trouve une structure particulière, la membrane basale, qui arrime entre elles ces deux couches de la peau grâce à un réseau dense de protéines**.** (1) (4)

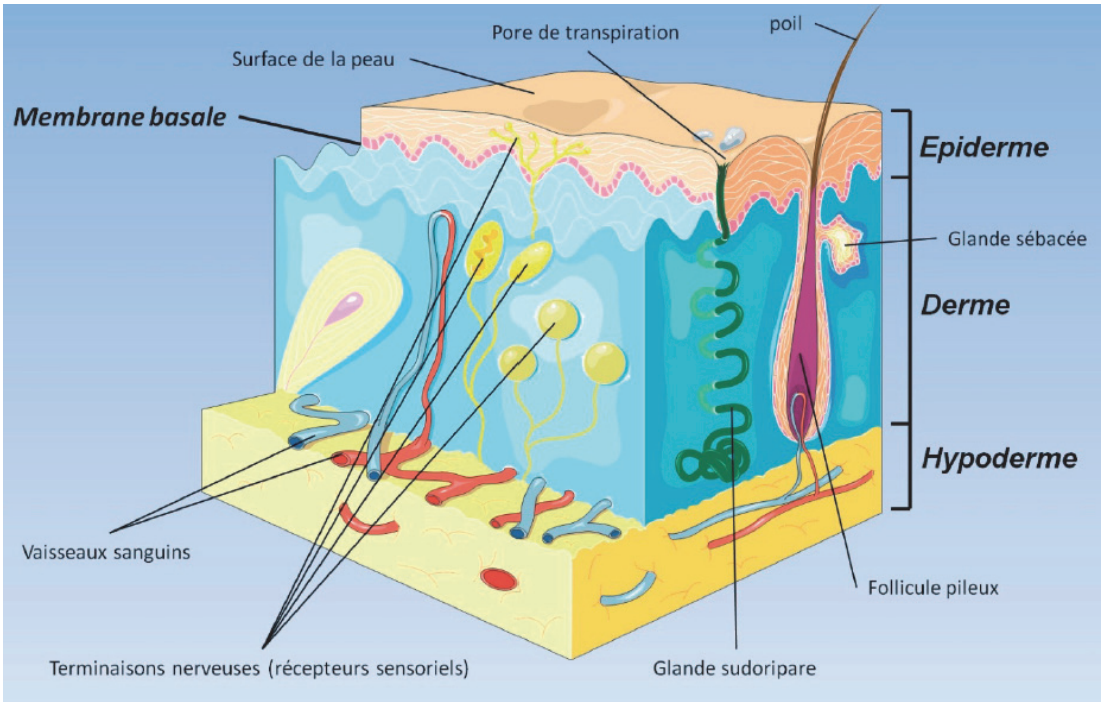

Figure 1 : Schéma d'une coupe de peau (4)

ii. Physiopathologie des E.B.H.

Chez les personnes atteintes d'E.B.H., les protéines impliquées dans l'arrimage de l'épiderme avec le derme sont anormales, en raison d'une mutation du ou des gènes codant leur synthèse. Un décollement, aussi appelé clivage, peut alors se produire entre les deux couches. (2)

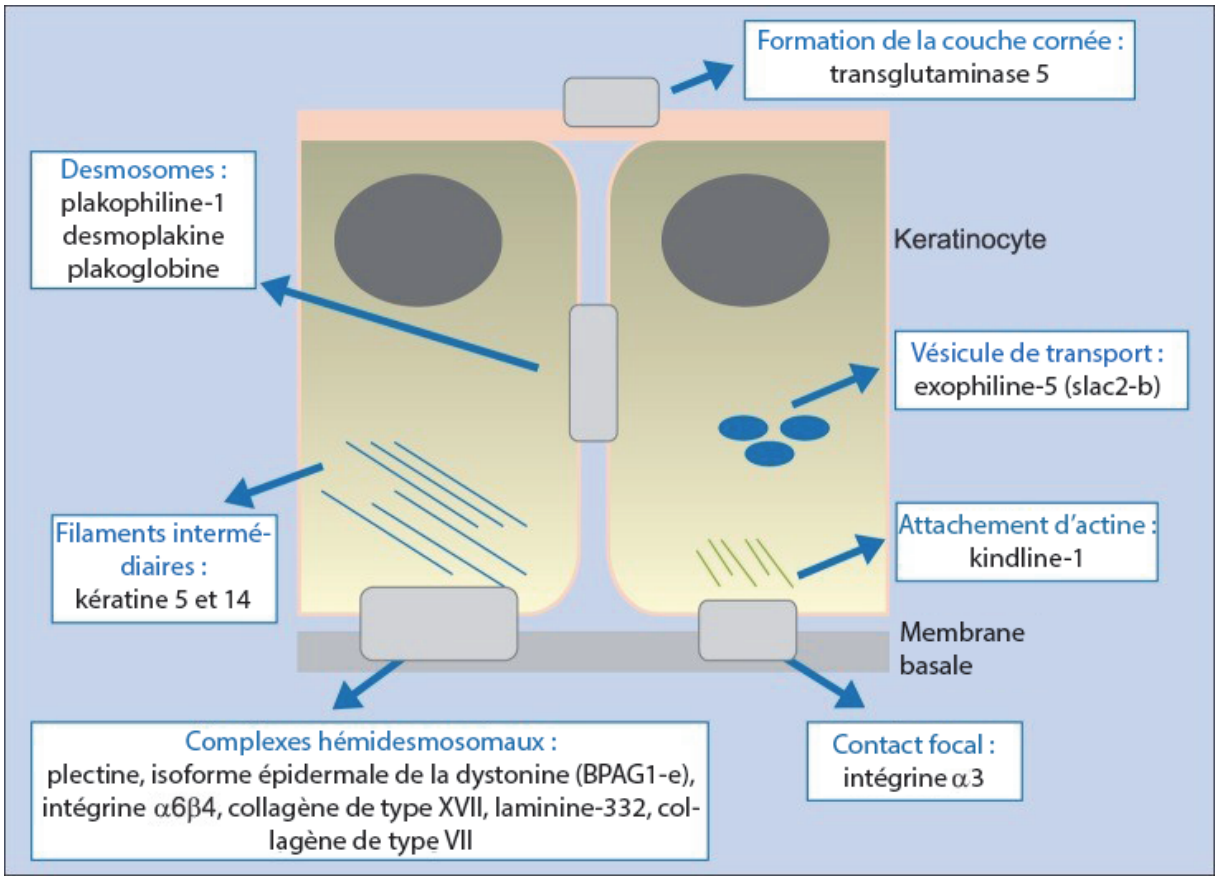

Figure 2 : Base moléculaire des épidermolyses bulleuses héréditaires. Les mutations peuvent survenir au niveau des composants structuraux des hémidesmosomes, desmosomes, cornéodesmosomes, filaments intermédiaires, microfilaments d'actine, contacts focaux et vésicules de transport, ce qui explique la diversité des atteintes et les différents sous-types d'E.B. (d'après 5)

Dans tous les cas, l'épiderme, la couche la plus superficielle, a tendance à se décoller en cas de choc, frottement ou traumatisme, même minime, et une bulle peut se former.
De plus, les zones de peau anormales peuvent être le siège d'une inflammation qui amplifie les phénomènes de fragilité. (1) (2)

Le diagnostic des épidermolyses bulleuses héréditaires s'effectue grâce à une biopsie cutanée (qui permet l'identification du niveau de clivage par immunofluorescence ou microscopie électronique) ou beaucoup plus rarement par un test génétique (analyse de l'ADN). (1) (4) (6)

On distingue ainsi quatre sous-groupes principaux d'épidermolyses bulleuses héréditaires, définies en fonction de la localisation histologique du clivage :

- Les épidermolyses bulleuses simples, dont le clivage se produit à la base de l'épiderme,
- Les épidermolyses bulleuses dystrophiques, le clivage se fait sous la membrane basale, côté derme.

- Les épidermolyses bulleuses jonctionnelles, avec un clivage au sein de la membrane basale, côté épiderme,
- Le syndrome de Kindler, avec une localisation de clivage variable. (1) (3)

Il est à noter que les descriptions à venir, concernant les différents sous-types des quatre grandes formes d'épidermolyses bulleuses héréditaires, ont été établies en fonction des dernières recommandations établies par l'Académie Américaine de Dermatologie en 2014. (1)

Ce consensus international fait référence au niveau mondial. La classification recouvre plusieurs aspects de la maladie : le niveau de clivage (pour distinguer les quatre grandes formes), les caractéristiques phénotypiques (distribution et sévérité de l'atteinte, spécificités extracutanées), le mode de transmission, les gènes impliqués et les différentes mutations qui leur sont associées, ainsi que les protéines cibles.

Cette classification très récente, fondée sur la découverte de nouvelles données, aussi bien cliniques que moléculaires, modifie profondément les nomenclatures préexistantes, qui ont servies de base de travail à la quasi totalités des articles cités au cours de cette thèse. Dans un souci de compréhension et de clarté seront donc mentionnées, en plus de la nouvelle classification, les anciennes dénominations propres à chaque sous-type.

En raison de leur nombre très important, et afin de gagner en pertinence ne seront évoquées au cours de ce travail que les formes d'E.B.H. présentant des répercussions oro-faciales.

Il sera possible de retrouver le détail des différentes caractéristiques de chaque sous-type dans les tableaux des annexes I à IV.

1) Epidermolyses bulleuses simples (E.B.S.)

a) Caractéristiques générales

Les épidermolyses bulleuses simples, ou épidermolytiques, ou simplex, sont les formes les plus communes des épidermolyses bulleuses héréditaires, dont elles représentent plus de 50% des cas, avec une prévalence de 1-9/100 000. (4)

Elles surviennent dès la naissance, ou durant la petite enfance. Les E.B.S. présentent, en fonction des sous-types, des lésions localisées à une partie du corps (pieds et mains), ou généralisées à l'ensemble des organes. (1)

Elles se subdivisent en dix-sept sous-types différents, regroupés au sein de deux grandes catégories :

- Les E.B.S. **suprabasales**, qui rassemblent six sous-types, dont trois avec des répercussions sur la sphère buccale : l'Acral Peeling Skin Syndrom (A.P.S.S.), le syndrome de fragilité cutanée-cheveux fins (mutation du gène *DSP*) et le syndrome de fragilité cutanée associée à une dysplasie ectodermique (mutation du gène *PKP1*). (1) (7) (8)
- Les E.B.S. **basales**, qui rassemblent onze sous-types, dont six avec des répercussions sur la sphère buccale : l'E.B.S. localisée (anciennement « E.B.S. de Weber-Cockayne »), l'E.B.S. généralisée sévère (anciennement « E.B.S. de Dowling Maera » ou « E.B.S. herpétiforme », l'E.B.S. généralisée intermédiaire (anciennement « E.B.S. de Koebner »), l'E.B.S. autosomique récessive *K14*, l'E.B.S. avec dystrophie musculaire et l'E.B.S. avec atrésie du pylore. (1) (9)

Dans les E.B. simples, le clivage se produit dans la couche de kératinocytes de la base de l'épiderme, il peut être suprabasal ou basal. Les gènes impliqués dans ce clivage sont *COL7A1, DSP, DST, EXPH5, ITGB4, JUP, KRT14, KRT5, PKP1, PLEC1, TGM5* car codant pour la synthèse des plectines, desmoplakines, plakophilines, intégrines, transglutaminase 5 ou kératines selon les sous-types, sachant que chacune de ces protéines est impliquée dans l'ancrage des kératinocytes. (1) (2) (6)

b) Atteintes exo-buccales

i. E.B.S. Suprabasales

- Lésions cutanées

Les E.B.S. suprabasales se caractérisent par une absence de bulles ou de rares érosions cutanées. Les ongles des patients peuvent être absents ou dystrophiques selon les sous-types, et ils peuvent présenter des anomalies du cuir chevelu (hypotrichose), ainsi qu'une kératodermie (épaississement de la couche cornée de l'épiderme) focale. (1)

- Lésions extra-cutanées

On peut parfois noter selon les sous types une anémie et un retard de croissance chez les patients. (1)

- Risques de cancer et de décès liés à l'E.B.

Aucun cancer ni décès prématuré n'est observé pour les E.B.S. suprabasales. (1)

ii. E.B.S. Basales

- Lésions cutanées

Tous les patients présentant une E.B.S. basale, quel que soit le sous-type concerné, ont des bulles cutanées. Celles-ci sont très souvent associées à un milium (minuscule kyste blanc situé essentiellement sur le visage ou les cicatrices, qui provient de la dilatation d'un canal sudoripare ou d'un follicule pileux), des cicatrices atrophiques, des ongles dystrophiques ou absents, et une kératodermie focale ou diffuse. (1)

Figure 3: Erosions et cicatrices cutanées au niveau des mains d'un patient de 17 ans atteint d'E.B.S. localisée. (9)

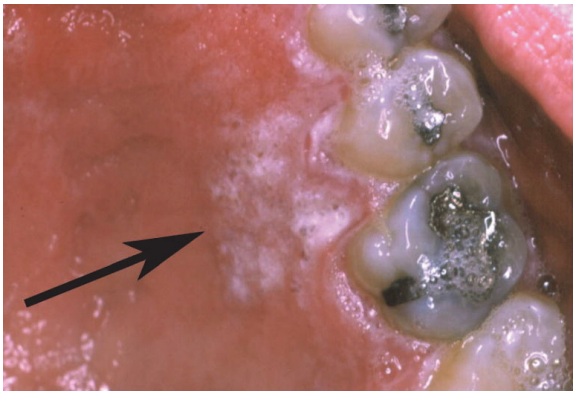

Figure 4 : Aire localisée de gencive palatine hyperkératinisée chez un patient avec E.B.S. généralisée sévère. (10)

- Lésions extra-cutanées

Les E.B.S. basales provoquent assez fréquemment une anémie, un retard de croissance, des troubles du tractus gastro-intestinal, mais très rarement des troubles oculaires ou respiratoires. (1)

- Risques de cancer et de décès liés à l'E.B.

Dans les cas de l'E.B.S. avec atrésie du pylore et de l'E.B.S. avec dystrophie musculaire, un risque important de décès avant trente ans est présent. (1)

2) Epidermolyses bulleuses dystrophiques (E.B.D.)

a) Caractéristiques générales

Les épidermolyses bulleuses dystrophiques, ou dermolytiques, représentent 25 à 35% des cas d'épidermolyse bulleuse héréditaire, avec une prévalence de 1-9/1 000 000. (4)

Elles surviennent le plus souvent dès la naissance, ou durant la petite enfance. Les E.B.D. présentent, en fonction des sous-types, des lésions localisées à une partie du corps (pieds, mains, ongles), ou généralisées à l'ensemble des organes. (1)

Elles se subdivisent en quatorze sous-types différents regroupés au sein de deux grandes catégories, en fonction de leur mode de transmission génétique :

- Les E.B.D. **dominantes (E.B.D.D.)**, qui rassemblent six sous-types, dont cinq avec des répercussions sur la sphère buccale : l'E.B.D.D. généralisée (anciennement « E.B.D.D. de Cockayne Touraine et Pasini), l'E.B.D.D. localisée, l'E.B.D.D. prétibiale, l'E.B.D.D. pruriginosa, et l'E.B.D.D. avec dermatolyse bulleuse du nouveau-né.
- Les E.B.S. **récessives (E.B.D.R.)**, qui rassemblent huit sous-types, qui ont tous des répercussions sur la sphère buccale : l'E.B.D.R. généralisée sévère (anciennement « E.B.D.R. de Hallopeau Siemens »), l'E.B.D.R. généralisée intermédiaire (anciennement « E.B.D.R. non Hallopeau Siemens »), l'E.B.D.R. localisée, l'E.B.D.R. prétibiale, l'E.B.D.R. inversa, l'E.B.D.R. centripitalis, l'E.B.D.R. pruriginosa et l'E.B.D.R. avec dermatolyse bulleuse du nouveau-né. (1)

Dans les épidermolyses bulleuses dystrophiques, le clivage a lieu sous la membrane basale, côté derme (sublamina densa). Le gène impliqué dans ce clivage est *COL7A1* codant pour la protéine du collagène VII, constituant des fibrilles arrimant la lame basale au tissu conjonctif sous-jacent, le derme. (1)

b) Atteintes exo-buccales

i. E.B.D. Dominantes

- Lésions cutanées

Les patients présentant une E.B.D. dominante ont toujours des bulles, associées à un milium, des cicatrices atrophiques et des ongles absents ou dystrophiques. On peut constater assez souvent une anomalie du cuir chevelu dans les cas d'E.B.D.D. généralisée. Il y a une absence de kératodermie et de tissu de granulation. (1)

- Lésions extra-cutanées

Des problèmes oculaires sont fréquemment retrouvés dans les cas d'E.B.D.D. Dans les cas d'E.B.D.D. généralisée on peut aussi noter la présence d'anémie et de problème du tractus gastro-intestinal. (1)

- Risques de cancers et de décès lié à l'E.B.

Dans les formes d'E.B.D.D. prétibiales et pruriginosa, un risque important de carcinome des cellules squameuses (situées dans l'épiderme) existe. (1)

ii. E.B.D. Récessives

- Lésions cutanées

Les patients présentant une E.B.D. récessive ont toujours des bulles, associées à un milium, des cicatrices atrophiques et des ongles absents ou dystrophiques. Dans certains cas on retrouve des anomalies du cuir chevelu (alopécie) et la formation de tissu de granulation. Il n'y a pas de kératodermie. (1)

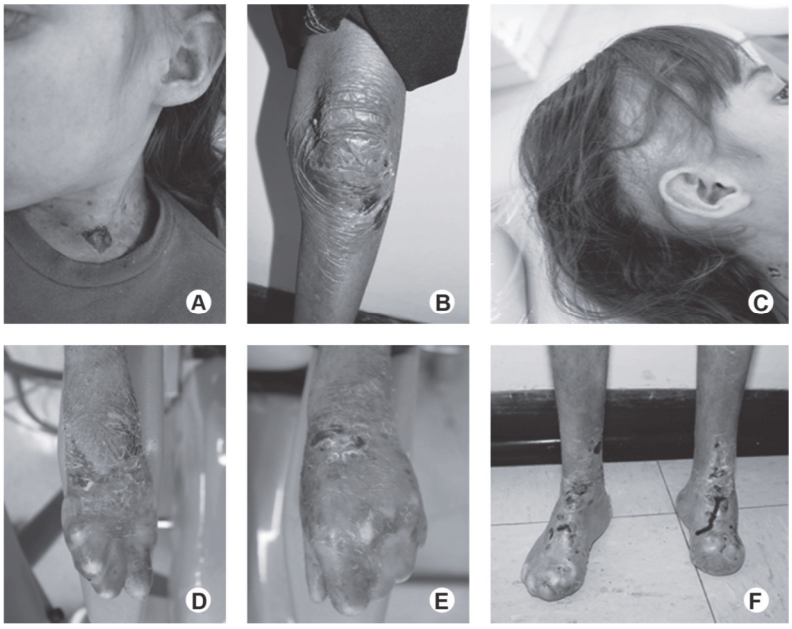

Figure 5 : Lésions cutanées chez un enfant de 11 ans porteur d'une E.B.D.R. (d'après 11)
A et B : Ulcérations cutanées au niveau du cou et du genou
C : Alopécie partielle
D et E : Mains dystrophiques avec doigts joints et ongles absents
F : Pieds dystrophiques

- Lésions extra-cutanées

Trois sous-types se distinguent par la fréquence importante de lésions extra cutanées associées : l'E.B.D.R. généralisée sévère, l'E.B.D.R. généralisée intermédiaire, et l'E.B.D.R. inversa. Dans ces trois cas on retrouve de l'anémie, un retard de croissance, des atteintes du tractus gastro-intestinal. (1)

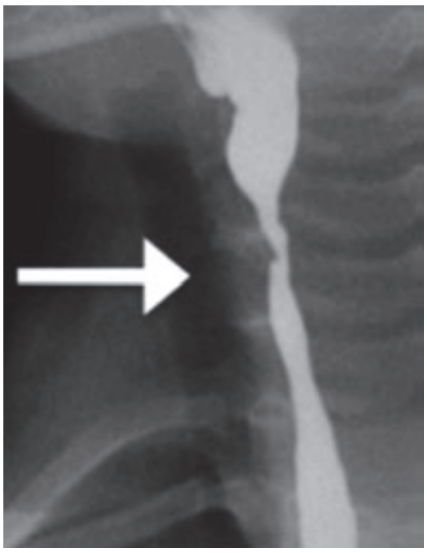

Figure 6 : Sténose œsophagienne sévère chez un patient atteint d'E.B.D.R. (12)

Les atteintes oculaires sont communes à presque tous les sous-types. (1)

- Risques de cancers et de décès liés à l'E.B.

Les patients présentant une E.B.D.R. généralisée sévère présentent des risques très élevés de survenue d'un carcinome des cellules squameuses de l'épiderme, de mélanome malin et de décès lié à l'E.B.
Les formes d'E.B.D.R. généralisées intermédiaire et d'E.B.D.R. prétibiale présentent une fréquence de survenue de carcinome épithélial un peu moins importante. (1)

Figure 7 : Carcinome à cellules squameuses de l'épiderme chez un patient atteint d'E.B.D.R.(12)

3) Epidermolyses bulleuses jonctionnelles (E.B.J.)

a) Caractéristiques générales

Les épidermolyses bulleuses jonctionnelles sont les formes les plus rares des épidermolyses bulleuses héréditaires, dont elles représentent 5% des cas, avec une prévalence comprise entre 1/450 000 et 1/260 000. (4)

Elles surviennent dès la naissance, sauf en ce qui concerne l'E.B.J. à apparition retardée, dont les premiers signes se manifestent à l'adolescence ou à l'âge adulte. Les E.B.J. présentent, en fonction des sous-types, des lésions localisées à une partie du corps (visage et cou, zones intertrigineuses, au niveau desquelles deux zones de peau peuvent être en contact), ou généralisées à l'ensemble des organes. (1)

Elles se subdivisent en huit sous-types différents, regroupés au sein de deux grandes catégories :

- Les E.B.J. **généralisées (E.B.J.G.)**, qui rassemblent cinq sous-types, dont quatre avec des répercussions sur la sphère buccale : l'E.B.J.G. sévère (anciennement « E.B.J. de Herlitz »), l'E.B.J.G. intermédiaire (anciennement « E.B.J. non Herlitz »), l'E.B.J.G. avec atrésie du pylore et l'E.B.J.G. à apparition retardée. (1) (13) (14)
- Les E.B.S. **localisées**, qui rassemblent trois sous-types, qui ont tous des répercussions sur la sphère buccale : l'E.B.J. localisée (JEB-LOC), l'E.B.J. inversa, et les syndromes « JEB-LOC », qui présentent peu ou pas de bulles. (1)

Dans les E.B. jonctionnelles, le clivage se produit au sein de la membrane basale, dans l'intralamina lucida (côté épiderme). Les gènes impliqués dans ce clivage sont *LAMA3, LAMB3, LAMC2, COL17A1, ITGB4 et ITGA6*, car codant pour la synthèse de la laminine 332, du collagène XVII et des intégrines α6β4 selon les sous-types. (1) (13) (14)

b) Atteintes exo-buccales

i. E.B.J. généralisées

- Lésions cutanées

Les patients présentant une E.B.J. généralisée ont toujours des bulles et des cicatrices atrophiques, fréquemment associées à un milium, des ongles absents ou dystrophiques et des anomalies du cuir chevelu (alopécie). Il n'y a ni kératodermie, ni tissu de granulation (sauf dans le cas des E.B.J. généralisées sévères) associés. (1)

Figure 8 : E.B.J.G. sévère (d'après 15)
a : bulles multiples et tissu de granulation au niveau de l'oreille
b : main avec aplasie cutanée partielle
c : pied avec aplasie cutanée partielle
d : tissu de granulation péri-buccal et trachéotomie

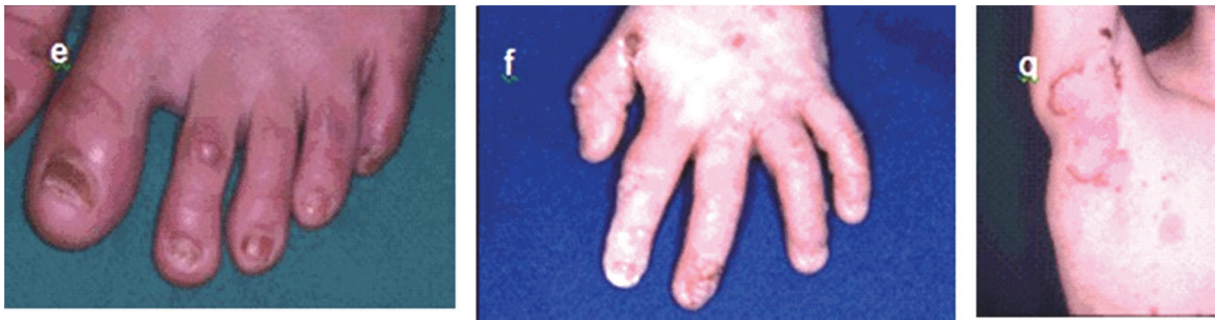

Figure 9 : E.B.J.G. intermédiaire (d'après 15)
e : dystrophie mineure des ongles. f : Bulles et cicatrices multiples au niveau de la main. g : Erosions cutanées axillaires

- Lésions extra-cutanées

L'E.B.J. sévère généralisée se distingue des autres sous-types par l'étendue et la sévérité des atteintes, qui concernent les tractus gastro-intestinal, urogénital et respiratoire, et se traduisent par une anémie, un retard de croissance et des atteintes oculaires. Concernant les autres sous-types ces manifestations sont très variables, et leur fréquence de survenue plutôt faible. (1)

- Risques de cancers et de décès liés à l'E.B.

Les E.B.J. généralisées ne présentent aucun risque de mélanome malin, on peut noter en revanche une fréquence modérée de survenue de carcinome des cellules squameuses dans les cas d'E.B.J. généralisée intermédiaire.
En ce qui concerne les risques de décès liés aux E.B.J.G., on peut observer que les E.B.J. généralisées sévères et avec atrésie du pylore sont dans l'immense majorité des cas létales, cette fréquence diminue de moitié pour les E.B.J. généralisées intermédiaires. (1)

ii. E.B.J. localisées

- Lésions cutanées

Les patients présentant des E.B.J. localisées ont quasi systématiquement des bulles, des ongles absents ou dystrophiques, et assez souvent un milium et des cicatrices dystrophiques. On peut noter que dans le cas des syndromes « JEB-LOC » un tissu de granulation est toujours retrouvé. (1)

- Lésions extra-cutanées

Elles sont absentes dans les cas de E.B.J. localisées et de JEB inversa.
Dans les cas de syndromes « JEB-LOC », une anémie, associée à un retard de croissance et des lésions au niveau du tractus uro-génital sont souvent retrouvés : des lésions oculaires (granulomes) et du tractus respiratoire sont toujours présentes. (1)

- Risques de cancers et de décès liés à l'E.B.

Ils sont absents dans les cas d'E.B.J. localisée et inversa.
Un risque de décès modéré existe dans le cas des syndromes « JEB-LOC ». (1)

4) Le syndrome de Kindler (SK)

a) Caractéristiques générales

Le syndrome de Kindler (SK), aussi nommé poïkilodermie de Kindler, se différencie des autres groupes d'épidermolyses bulleuses héréditaires par la multiplicité des niveaux de clivage et de formation des bulles (à l'intérieur ou sous la lame basale) et des caractéristiques phénotypiques spécifiques, telles que la photosensibilité. Sa prévalence est inconnue. Son mode de transmission est autosomique récessif. (1) (16)

Le syndrome de Kindler apparaît dès la naissance, ou durant la petite enfance. Les lésions qui y sont associées sont généralisées à l'ensemble des organes. (1)

Le gène impliqué dans le clivage multiple caractérisant le syndrome de Kindler est *FERMT1* (aussi connu comme le gène *KIND1*), et la protéine mutée est kindline-1. (17) (18)

b) Atteintes exo-buccales

- Lésions cutanées

Les jeunes patients présentant un syndrome de Kindler ont toujours des bulles, associées à des cicatrices atrophiques. La fréquence des bulles diminue en avançant dans l'âge.

Des ongles absents ou dystrophiques, une kératodermie et du tissu de granulation sont fréquemment associés à ces lésions.

On peut aussi noter poïkilodermie (qui correspond à une atrophie de l'épiderme associée à une dyschromie et une dilatation des vaisseaux superficiels du derme (19)), une photosensibilité et des anomalies osseuses (rares). (1)

Figure 10 : Poïkilodermie et atrophie cutanée au niveau de la main d'un patient de 28 ans atteint du syndrome de Kindler. (17)

Figure 11 : Poïkilodermie généralisée chez un patient de 53 ans atteint du syndrome de Kindler. (17)

- Lésions extra-cutanées

Le syndrome de Kindler est fréquemment associé à une anémie, des lésions des tractus gastro-intestinal (œsophagites, colites, qui sont des inflammations du colon) et urogénital, et des atteintes oculaires (ectropion : paupière renversée qui ne recouvre plus le globe de l'œil (8)). (1)

- Risques de cancers et de décès liés au SK

Le risque de carcinome de cellules squameuses de l'épiderme augmente après trente ans. (20)

II. Manifestations buccales de l'épidermolyse bulleuse.

L'étendue et la sévérité des manifestations buccales chez les patients atteints d'épidermolyse bulleuse héréditaire sont très variables. Leur diversité dépend des formes et sous-types rencontrés. (21)

Les répercussions buccales des épidermolyses bulleuses héréditaires peuvent s'observer au niveau des différents tissus et organes composant la cavité buccale : les dents, le parodonte, mais aussi la langue, les joues, le palais, les lèvres.

Il est à noter que les patients atteints d'E.B. jonctionnelles et dystrophiques sont plus particulièrement touchés. (22) (23)

1) Répercussions dentaires

a) Innées

i. Anomalies de structure : hypoplasie amélaire

- Définition

L'émail dentaire est une structure minéralisée d'origine épithéliale qui constitue une couche protectrice au niveau de la couronne des dents. (24)

L'émail étant un tissu d'origine épithéliale, on retrouve des formes syndromiques d'amélogenèse imparfaite (hypoplasie amélaire) chez les patients atteints de certains types d'épidermolyses bulleuses héréditaires. (25)

L'hypoplasie amélaire correspond à un défaut quantitatif de l'émail causé par une diminution de la quantité de matrice amélaire déposée pendant l'amélogenèse. L'émail, quand il existe, est immature et aprismatique, disposé en couche parallèle à la surface de la dent : il est donc dur, mais fragile, à cause de sa minceur. (26)

- Caractéristiques de l'émail hypoplasique

- Teinte : normale
- Dureté au sondage : normale
- Anomalie de forme : localisée : puits, émail rugueux ou lisse, strié
- Peut être associé à une altération coronaire ou à un taurodontisme. (25) (26)

Figure 12 : Hypoplasie amélaire généralisée chez un patient de 17 ans atteint d'une E.B.S localisée. (27)

Figure 13: Hypoplasie amélaire généralisée chez un patient atteint d'E.B.J. (28)

Dans les cas des épidermolyses bulleuses simples, des épidermolyses bulleuses dystrophiques et du syndrome de Kindler, l'hypoplasie amélaire est extrêmement rare. (1) (29)

En revanche, en ce qui concerne les épidermolyses bulleuses jonctionnelles, elle est retrouvée dans 100% des cas, avec une sévérité variable. Ces atteintes peuvent être généralisées ou localisées. (1) (22) (30)

- Origines génétiques

<u>Rappel : Déroulement de l'amélogenèse</u>

L'odontogénèse se caractérise par la succession de plusieurs stades : lame, bourgeon, capuchon, cloche dentaire, différenciation terminale des odontoblastes et des améloblastes, formation des racines et éruption dentaire.

La formation de l'émail, ou amélogénèse, résulte d'une séquence complexe d'événements cellulaires et extracellulaires, au cours desquels l'émail sécrété va peu à peu s'organiser en bâtonnets d'émail, aussi appelés prismes.

Au début de l'amélogenèse, une membrane basale sépare les améloblastes pré-sécréteurs de la couche dentinaire non minéralisée ; elle disparaît juste avant le début de la sécrétion des protéines de l'émail. (24)

En outre, il est à noter que le cycle de formation de la dentine et sa constitution minérale, quel que soit le type d'E.B., ne sont pas altérés. (31) (32)

<u>Amélogenèse dans les cas d'épidermolyses bulleuses héréditaires jonctionnelles</u>

Dans le cas des épidermolyses bulleuses jonctionnelles, le clivage se produit au sein de la membrane basale, dans l'intralamina lucida (côté épiderme).

Or, durant les premiers stades de l'odontogenèse, la membrane basale a un rôle important dans les interactions épithélio-mésenchymateuses. Les mutations observées au sein du gène d'une des principales protéines de la membrane basale, telle que la laminine 5, peuvent donc compromettre la différenciation des améloblastes, voire interférer avec la formation d'une membrane basale normale. Ainsi le lien des améloblastes avec leur matrice sous-jacente peut être compromis. (30)

- Conséquences sur la formation de l'émail

A l'échelle microscopique : Variation de la composition chimique et de la structure amélaire

Rappel : Composition de l'émail physiologique

L'émail dentaire est constitué en volume :

- d'une phase minérale (82-91%). Ses constituants principaux sont les monocristaux d'hydroxyapatite, auxquels s'ajoutent du sodium, du magnésium, du fluor, du chlore et du zinc.

-d'une phase organique (2%). Elle se présente sous la forme d'un gel complexe, comportant des protéines glycosylées et des phospholipides.

- d'une phase aqueuse (7-11%) (24)

Phase minéralisée de l'émail dans les E.B.J.

Des études ont montré que l'émail des E.B.J. présente une diminution significative de la portion minérale par volume, dont résulte l'hypoplasie amélaire. En effet, alors que pour une dent saine la quantité d'éléments chimiques minéralisés atteint 90%, cette valeur avoisine 60% pour les incisives.

Il est à noter que la composition chimique de l'émail et l'étendue des surfaces dentaires présentant des anomalies amélaires diffèrent entre les incisives et les molaires chez les patients atteints d'E.B.J. L'hypoplasie des molaires tend à être localisée, et la composition de l'émail est similaire à celle des molaires normales. En revanche, les plages d'émail hypoplasiques sont beaucoup plus nombreuses et généralisées au niveau des incisives, la proportion d'émail minéralisé avoisinant alors les 60%. (33)

Matrice organique amélaire dans les E.B.J.

Aucune variation n'est observée concernant les protéines, les amino-acides et les éléments carbonatés. (33)

La présence d'albumine a été mise en évidence au sein de l'émail de dents mature dans les cas d'E.B.J. L'albumine sérique est un puissant inhibiteur de croissance des cristaux d'émail, et sa présence dans les tissus amélaires durant la phase de maturation interfère avec le processus de croissance des cristaux d'émail. (33) (34)

Structure prismatique

L'architecture amélaire comprend des millions de cristaux d'hydroxyapatite accolés les uns aux autres, qui forment une ultrastructure prismatique. L'émail est d'abord sécrété sous la forme d'une matrice organique partiellement minéralisée (à 30%) ; ce ratio va s'inverser durant le développement de l'émail, pour atteindre un ratio de 90% de phase minéralisée.

Dans le cas des épidermolyses bulleuses jonctionnelles, des changements dans la structure prismatique et l'orientation des cristaux d'émail sont rapportés. (22) (30) (35)

A l'échelle macroscopique : hypoplasie amélaire.

Les dents des patients atteints d'E.B.J. ont un émail peu épais avec des zones d'hypoplasie amélaires généralisées ou localisées. Ces défauts d'émail, qui prennent la forme de puits ou de sillons, peuvent prédisposer à une augmentation de l'incidence de caries. Des défauts mineurs

de l'émail sont rapportés dans chaque sous-types d'E.B., avec une survenue plus importante pour les E.B.J. (33) (36)

Tous les patients avec E.B.J. présentent des défauts d'émail, alors que la prévalence des défauts d'émail dans les E.B.S., les E.B.D. et le syndrome de Kindler sont similaires à celle de la population générale (27%), ce qui suggère que les mécanismes causant les dommages de l'émail peuvent être vraiment différents entre les 3 sous-types. (23)

Figure 14 : Hypoplasie amélaire chez un enfant de 7 ans atteint d'E.B.J.G. sévère : noter les colorations jaune brun au niveau des incisives permanentes maxillaires et mandibulaires.(10)

ii. Anomalies de nombre : agénésie et hypodontie

Une agénésie dentaire correspond à l'absence de formation du germe dentaire lors de l'embryogenèse, qui se traduira par l'absence de la dent correspondante dans la cavité buccale.

Une hypodontie correspond à un nombre de dents absentes inférieur ou égal à 6 dents.

On retrouve fréquemment des cas d'agénésie et d'hypodontie chez certains patients présentant une épidermolyses bulleuses dystrophiques récessives. (11) (26) (37) (38) (39)

iii. Taurodontisme

Le taurodontisme est une anomalie de taille ne concernant que les dents pluriradiculées, en particulier les molaires, qu'elles soient temporaires ou définitives. Il correspond au déplacement apical de la zone de furcation radiculaire, ce qui génère une augmentation de la profondeur de la chambre pulpaire. Il est associé à certaines formes d'amélogenèse imparfaite. (40) (41)

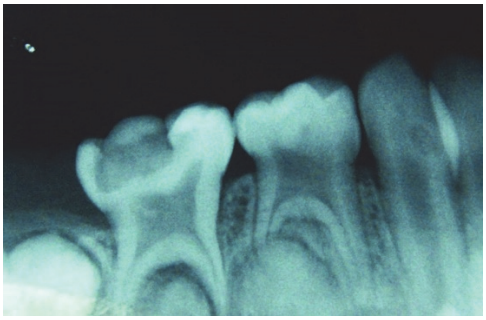

Figure 15 : Taurodontisme sur 84 et 85 chez un enfant âgé de 5 ans. (42)

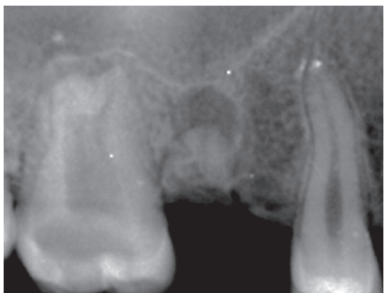

Figure 16 : Taurodontisme sur 17 chez un patient de 18 ans. (43)

Plusieurs articles ont rapporté la présence de taurodontisme chez des patients atteints d'épidermolyses bulleuses dystrophiques récessives ; cette atteinte demeure toutefois très rare. (11) (44)

b) Acquises

i. Lésions carieuses

- Etiologie multifactorielle

<u>Alimentation</u>

L'alimentation des patients atteints d'E.B. est habituellement constituée d'aliments de consistance molle, car des aliments durs peuvent être à l'origine de la formation de bulles (40).

De plus, une alimentation riche en sucre est nécessaire afin de fournir suffisamment de calories pour assurer la croissance du patient. (45)

En outre, en raison des bulles et érosions présentes au niveau de l'œsophage, ces patients n'effectuent pas des repas structurés, mais ingèrent de petites quantités de nourriture, et cela très fréquemment au cours de la journée. (46)

<u>Mauvaise hygiène bucco-dentaire</u>

Les anomalies constatées au niveau des mains, qui entraînent une incapacité à tenir correctement la brosse à dents, augmente les difficultés d'un brossage et d'un contrôle de plaque efficaces ; le brossage, à la fois douloureux et risquant de causer l'apparition de bulles, est ainsi négligé. (10) (47) (48)

La forme récessive des E.B.D. est très sévère ; le moindre traumatisme mécanique, même minime, induit la formation de bulles et de profondes ulcérations cutanées.

Les mains et les pieds souffrent de ces cycles répétés de bulles et d'ulcérations, dont résulte la formation de cicatrices dystrophiques. Les séquelles de ces phénomènes cicatriciels chroniques se traduisent par une fusion progressive des doigts (syndactylie) et une sévère contraction au niveau du pouce et des autres doigts. (11) (49)

En outre, une microstomie et la réduction de la mobilité des tissus oraux, qui sont typiques des E.B.D.R. généralisée sévère, limite l'ouverture buccale et l'accès aux dents, ce qui contribue à la formation de caries rampantes. (10)

Figure 17 : Microstomie et réduction de la mobilité des tissus mous, ayant causé un défaut d'hygiène et des caries multiples chez un enfant avec E.B.D.R. généralisée sévère. (10)

Défaut d'émail

La présence d'anomalies structurelles au sein de la surface amélaire, telles qu'elles ont été décrites précédemment, favorise l'apparition et le développement de caries. En effet, en cas d'hypoplasie amélaire, l'émail rugueux, les puits et les sillons qui strient la dent permettent la rétention de débris alimentaires et de plaque dentaire au contact des dents, ce qui favorise le développement carieux. (11) (27)

Défaut d'information des parents – absence de suivi précoce auprès d'un chirurgien-dentiste

L'incidence élevée des caries n'est pas seulement reliée à un défaut d'hygiène bucco-dentaire ou une alimentation riche en sucre, mais également à une sous-estimation par le corps médical et les parents des besoins en soins dentaires chez ces patients. En effet, il a été observé qu'en raison de la sévérité des autres manifestations de la maladie (E.B.R.D. généralisée sévère), l'examen bucco-dentaire n'est pas considéré comme un besoin prioritaire par les parents ou les praticiens, ce qui retarde la mise en place de soins dentaires. (47) (48)

- Prévalence

La prévalence des caries est significativement plus élevée chez les individus porteurs d'épidermolyses bulleuses héréditaires que dans la population générale. Les importantes caries observées chez ces patients résultent de l'importance de l'atteinte des tissus mous intra-buccaux, ce qui conduit à une modification du régime alimentaire au profit d'aliments riches en sucres, augmente le temps de clairance buccale (temps d'évacuation des débris alimentaires), la présence de plaque dentaire, et la difficulté du maintien d'une hygiène bucco-dentaire correcte. De plus, l'hypoplasie amélaire favorise la rétention de débris alimentaires au contact des dents, ce qui favorise le développement carieux. (11) (27)

2) Atteintes muqueuses et parodontales

Les manifestations buccales des épidermolyses bulleuses peuvent affecter aussi bien les tissus mous que les tissus durs. On observe cependant des variations en termes de sévérité et localisation des atteintes en fonction des différents types et sous-types d'E.B. (51)

Toutes les surfaces muqueuses buccales sont susceptibles de développer des lésions, qui sont le plus souvent réparties dans toute la cavité buccale. (51) (52)

a) Atteintes du parodonte : gingivites et parodontites

On distingue deux types de parodontopathies :

- la gingivite, qui est le plus souvent liée à la présence de plaque dentaire, correspond à une inflammation de la gencive, sans perte d'attache ; elle se limite aux tissus supracrestaux. Elle se manifeste cliniquement par un saignement au niveau du sillon gingival, par la présence de rougeurs et d'œdèmes, surtout au niveau des papilles.
- La parodontite, qui correspond à une inflammation plus profonde du parodonte. Elle provoque la destruction du collagène et une lyse osseuse (perte d'attache). Il se forme alors une poche qui représente un réservoir pour les bactéries pathogènes opportunistes ; celles-ci entretiennent la parodontite et peuvent favoriser sa progression. (53)

Une augmentation de la prévalence d'érythème au niveau de la gencive attachée et de la muqueuse a été rapportée chez les patients atteints d'E.B., en raison de la présence de facteurs irritatifs locaux tels que la plaque dentaire. En effet, ces patients, et plus particulièrement ceux atteints d'E.B.D.R., présentent un défaut d'hygiène important en raison des douleurs et des difficultés rencontrées lors du brossage, ainsi qu'un temps de clairance buccale augmenté en raison de la perte du vestibule. (23) (47) (51) (54)

Figure 18: Gingivite liée à la plaque chez une patiente de 15 ans atteinte d'E.B.D.D. (55)

En outre, il est à noter que les gencives et les muqueuses buccales sont fréquemment affectées chez les patients atteints d'un syndrome de Kindler. Cela se manifeste cliniquement par une hyperplasie gingivale desquamative, avec des plages blanches hyperkératosiques, des zones d'atrophie et une pigmentation des lèvres. On observe ainsi fréquemment chez les patients atteints de syndrome de Kindler des gingivites, voire des parodontites, dont la sévérité est variable (légère à sévère).

Les recherches cliniques et microbiologiques menées suggèrent l'existence de parodontites atypiques, débutant à l'adolescence et de progression rapide. (1) (10) (56) (57) (58)

Figure 19: Gingivite liée à la plaque chez un patient de 28 ans atteint du syndrome de Kindler (17)

b) Lésions muqueuses

La muqueuse digestive, qui inclue la muqueuse buccale, est l'une des régions les plus fréquemment atteintes chez les patients atteints d'épidermolyses bulleuses héréditaires, ce qui cause des problèmes en termes d'alimentation et de fragilité buccale accentuée. (22) (23)

i. Microstomie

La microstomie correspond à une réduction de l'ouverture buccale. Elle est causée par un processus constant de formation de bulles et de cicatrisation, qui aboutit à des changements dans l'architecture de l'épithélium buccal ; la microstomie découle donc de la formation de cicatrices à la commissure des lèvres et de la perte de l'espace vestibulaire. (51) (52) (56) (59)

Elle rend l'accès à la cavité buccale et au tractus gastro-intestinal difficile, et contribue ainsi à la difficulté du maintien d'une bonne hygiène bucco-dentaire et l'apparition de caries rampantes. (10) (56)

La microstomie est plus particulièrement sévère dans les cas d'E.B.D.R., en raison de la formation continue de cicatrices, et à peine moins marquée dans les cas d'E.B.J. : l'ouverture buccale maximale est alors inférieure ou égale à 35mm, alors que dans la population générale cette valeur avoisine les 50mm. (60)

Figure 20 : Bulles cutanées et microstomie dans le cas d'un patient de 5 ans atteint d'E.B.D.R. généralisée sévère. (48)

Figure 21 : Microstomie chez un patient de 20 ans atteint d'E.B.D. : ouverture buccale = 30mm. (61)

ii. Ankyloglossie

L'ankyloglossie correspond à une diminution importante de la mobilité de la langue. Cette limitation du mouvement lingual est causée par les changements structuraux intervenant au sein de l'épithélium lingual suite aux cycles répétitifs de formation de bulles et de cicatrices des adhérences se créent alors entre la langue et le plancher buccal. Elle provoque des difficultés à manger et à avaler. (51) (52) (56) (59)

Figure 22: Ankyloglossie et microstomie chez un patient ateint d'E.B.D.R. généralisée sévère. (48)

L'ankyloglossie est un phénomène fréquemment rencontré chez les patients atteints d'E.B.H. Elle est plus sévèrement présente chez les patients atteints d'E.B.D.R. (60)

iii. Milium

Le milium (au pluriel milia) correspond à de petites papules blanches bénignes, ayant des dimensions variant d'un à quatre millimètres de diamètre. Ces grains de milium sont habituellement localisés au niveau du palais. (56)

Le milium buccal est présent dans toutes les formes d'E.B., avec une prévalence augmentée dans les cas des formes dystrophiques. L'apparition de milium dans la cavité buccale n'est pas liée à celle du milium cutané, ni liée à la sévérité des atteintes buccales, qui varient selon le sous-type d'E.B. (48) (51) (52) (56) (59)

iv. Oblitération du vestibule

L'oblitération vestibulaire résulte des blessures traumatiques survenues lors de l'ingestion de nourriture ou de l'élocution. (48)
Elle est présente dans tous les types d'E.B., et plus particulièrement d'E.B.D. (48) (51) (60)

Figure 23 : Oblitération du vestibule chez un patient atteint d'E.B.D. (61)

v. Atteintes des muqueuses buccales

Chez les patients atteints d'E.B., les muqueuses buccales peuvent présenter plusieurs types de lésions dermatologiques : des bulles, des érosions, des ulcérations, des érythèmes ou des atrophies. (52) (59)
Les manifestations buccales les plus fréquentes sont les bulles, qui peuvent varier en taille, et se rompent dans la plupart des cas, laissant des aires d'érosion. Dans le cas des E.B.J. et des E.B.D., les bulles peuvent atteindre un diamètre supérieur à un centimètre. (51) (52) (56)
Toutes les surfaces muqueuses de la cavité buccale présentent un risque de développer des lésions. (52)

Il a été démontré que les muqueuses buccales sont affectées dans 34,7% des E.B.S. localisées et 58,6% des E.B.S. généralisées, dans 89% des JEB, et dans 90 à 100% des cas des E.B.D.R. (51) (52)

- La langue

En termes de fréquence, la majorité des lésions sont observées au niveau de la langue. En effet, plus de 50% des patients avec une E.B., quel que soit le sous type, présentent des lésions au niveau de la langue. (51)
La survenue importante de lésions au niveau de la langue est liée au volume qu'elle occupe dans la cavité buccale. En effet, la langue constitue le plus large organe de la cavité buccale, ce qui la rend plus vulnérable aux traumatismes quotidiens, qui causent des bulles, des érosions, des ulcérations, et des processus inflammatoires qui peuvent provoquer une atrophie du dos de la langue. Les papilles linguales peuvent également disparaître. (51) (56)

Figure 24 : Inflammation gingivale et lésion sur la langue chez une patiente de 12 ans atteinte d'E.B.D. (38)

Figure 25 : Bulle au niveau de la langue dépapillée d'un patient avec E.B.D. (21)

- Le palais dur

Le deuxième site le plus touché par ces lésions est le palais dur. Les lésions les plus fréquemment observées sont les érythèmes et les atrophies. (51) (52)

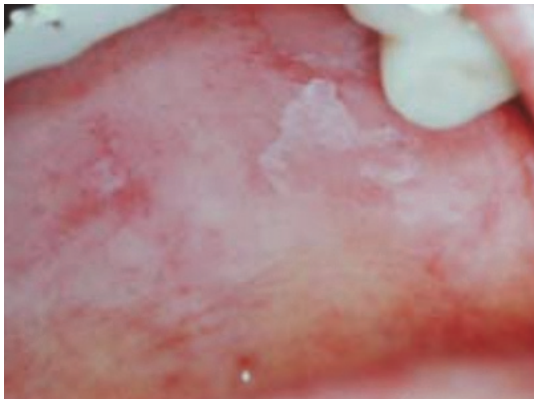

Figure 26: Lésions blanches (hyperkératinisées) et aires érythémateuses au niveau du palais dur d'une patiente de 51 ans atteinte du syndrome de Kindler. (17)

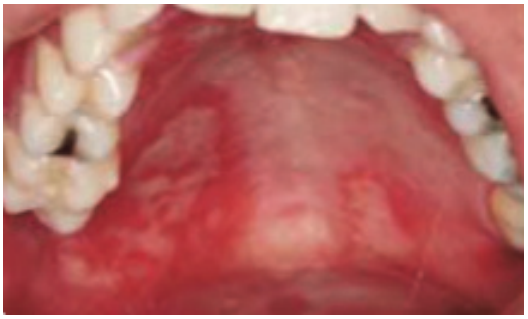

Figure 27 : Plage d'ulcérations au niveau du palais chez un patient atteint d'E.B.D. (61)

- Les faces internes des joues

De plus, il a été noté une augmentation importante des bulles et des érosions au niveau de la face interne des joues, probablement en lien avec les blessures provoquées durant la mastication, ce qui peut advenir facilement dans le cas de patients atteints de microstomie. (23) (47) (51) (52)

Figure 28: Lésion érosive de la muqueuse jugale chez un patient atteint d'E.B.D. (61)

- Les gencives

De même, il a été observé une augmentation de la prévalence des érythèmes au niveau des gencives, probablement dues à des facteurs irritatifs locaux, tels que la plaque dentaire, en raison des difficultés à maintenir une hygiène bucco-dentaire correcte. (23) (47) (51) (52)

Figure 29 : Sévère inflammation gingivale et érythème labial chez une patiente de 12 ans atteinte d'E.B.D. (38)

- Autres muqueuses lésées

On retrouve également des lésions muqueuses au niveau des lèvres (bulles, érythèmes, érosions et atrophies), des commissures labiales (chéilite), de l'uvule palatine (érythèmes et érosions), du plancher buccal (très rares érosions) et de l'oropharynx (érythèmes et érosions). (51) (52)

Figure 30 : Bulle au niveau de la lèvre inférieure d'un enfant atteint d'E.B.S. (56)

Figure 31 : Dépapillation totale de la langue et chéilite angulaire chez un patient atteint d'E.B.D. (61)

vi. Glandes salivaires

Les différentes recherches n'ont pas permis de déterminer si le flux salivaire, les taux d'immunoglobulines salivaires ou la microflore bactérienne buccale sont des cofacteurs à la susceptibilité accrue aux caries. (47) (56) (62)

Chez les patients atteints d'E.B.S., il n'y a pas d'atteintes des glandes salivaires. (10)

La sécrétion salivaire est normale dans la plupart des cas d'E.B.D. (56)

Dans les cas d'E.B.J., les lésions peuvent obstruer temporairement les glandes salivaires ; ces obstructions se résolvent spontanément, et ne nécessitent pas de traitement particulier. (56)

3) Conséquences sur l'état général

La fonction mandibulaire est diminuée chez les patients atteints d'E.B., en particulier dans les cas des E.B.D.R. : la diminution de mobilité au niveau des lèvres, de la langue et des tissus oraux est très marquée. Ces répercussions buccales ont donc des conséquences sur l'état général des patients. (48) (60)

a) Dysphagie, dénutrition et anémie

Les muqueuses de la cavité buccale et du tractus gastro-intestinal dans son ensemble sont affectées par la présence de bulles, d'érosions, de cicatrices et de tissus atrophiques, qui rendent difficile l'alimentation. (11) (48) (49)

Au niveau de l'œsophage, on retrouve des sténoses, des raccourcissements de l'œsophage en raison des fibroses, et des constrictions œsophagiennes. La présence de bulles et de cicatrices au niveau de la muqueuse de l'œsophage peut également conduire à des difficultés à déglutir (dysphagie) ou à une déglutition douloureuse (phagodynie). Ces difficultés à s'alimenter provoquent chez les patients atteints des formes les plus sévères d'E.B. un état de dénutrition parfois préoccupant, ainsi que des carences et une anémie. (60) (63)

Ainsi, les très nombreuses cicatrices sillonnant les muqueuses buccales peuvent à terme induire une limitation des principales fonctions orales, telles que la mastication, la phonation, la déglutition, ou sociales, comme le bâillement ou le sourire. (51) (60)

Il est à noter que certaines malpositions dentaires et la malformation des maxillaires qui peuvent être observées chez les patients atteints d'EBRD peuvent résulter d'une inflammation chronique et de malnutrition, qui sont secondaires aux dysphagies affectant ces patients. (46) (48)

Dans les cas d'E.B.D., les tissus cicatriciels provoquent des atrophies conséquentes du maxillaire et un prognathisme mandibulaire. (51) (56)

Figure 32: Relation en articulé inversé chez un patient atteint d'E.B.D.R. généralisée sévère. (48)

Figure 33: Cicatrices palatines et atrophie du maxillaire. (56)

b) Retard staturo-pondéral

Un retard staturo-pondéral est essentiellement retrouvé chez les patients atteints d'E.B.D.R. sévère généralisée.

En effet, en raison de leur prédisposition à l'anémie et la malnutrition, ces patients présentent très fréquemment un retard de croissance important. (3) (11) (54)

III. Prise en charge odontologique des patients atteints d'épidermolyse bulleuse.

La conception des traitements dentaires pour les patients atteints d'E.B., et en particulier en ce qui concerne les sous-types les plus sévèrement atteints, a considérablement évolué au cours des trente dernières années. (12)

En effet, dans les années 1970, l'extraction de toutes les dents était considérée comme le traitement de choix pour les patient atteints d'E.B.D.R. (64). Près de deux décennies plus tard a été démontrée la possibilité de prendre en charge avec succès les anomalies et lésions dentaires, en combinant les techniques d'anesthésie disponibles à l'époque et les soins restaurateurs (23) (65).

Bien plus récemment, à l'orée des années 2010, des études ont montré que les caries peuvent être évitées chez des patients avec E.B.D.R. grâce à un suivi régulier alliant des conseils nutritionnels, une éducation à l'hygiène bucco-dentaire dès le plus jeune âge, des nettoyages prophylactiques réalisés régulièrement par un chirurgien-dentiste, et l'application de topiques fluorés. (12)

La mise en place d'un protocole plaçant la prévention des caries et des lésions pouvant affecter la sphère buccale au centre de l'action thérapeutique constitue donc de nos jours l'approche de choix en ce qui concerne la prise en charge odontologique des patients atteints d'E.B. (12) (64)

1) Objectifs de traitements odontologiques

a) Prévention des caries et des lésions muqueuses

L'objectif premier de la prise en charge des patients présentant une E.B. est de maintenir et protéger le plus longtemps possible les organes dentaires sur l'arcade. (12)

b) Traiter la douleur et l'infection

Il est important de considérer que les patients ressentant une douleur au niveau de la sphère buccale réduisent leurs apports nutritionnels, ce qui entraîne des répercussions importantes au niveau de l'état de santé général du patient. (12)

c) Maintenir et/ou rétablir une bonne hygiène bucco-dentaire.

Cela permettra d'éviter la survenue de caries et de lésions des tissus mous. (12)

d) Permettre un développement facial harmonieux

Un développement morphologique équilibré de la face permet celui des fonctions buccales, ainsi que l'amélioration de l'esthétique et l'estime de soi. (12)

e) Améliorer les fonctions orales

i. La mastication

Maintenir une dentition fonctionnelle réduit le risque de formation de lésions des tissus mous buccaux et œsophagiens, grâce à une mastication plus efficace qui permet d'éviter l'ingestion de portions d'aliment trop volumineuses ou de consistance trop dure, susceptibles de léser les muqueuses du tube digestif. (12)

ii. La phonation

La restauration des dents antérieures permet d'améliorer la prononciation des phonèmes, car elles permettent un meilleur positionnement de la langue. (12)

iii. La déglutition

Elle passe par l'amélioration de l'ouverture buccale en faisant des exercices réguliers visant à étirer les muscles péri-buccaux et permettre ainsi un meilleur accès à la cavité buccale, afin de maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire. (12)

f) Maintenir des relations dentaires inter-arcades et intra-arcades harmonieuses.

Cela permettra de stabiliser l'occlusion, d'améliorer les fonctions orales, l'esthétique dentaire et permettre une meilleure hygiène. (12)

2) Prise en charge générale en odontologie.

a) Prévention

Les membres de l'équipe pluridisciplinaire en charge des patients atteints d'E.B. doivent adresser les parents et l'enfant à un chirurgien-dentiste le plus tôt possible, idéalement avant la survenue d'un problème dentaire, afin d'organiser un suivi régulier de l'enfant. (12)

Une première consultation peut être effectuée à l'âge de 3 à 6 mois. Elle a pour but :

- L'éducation des parents, comportant plusieurs volets : des conseils alimentaires (incluant les médicaments sans sucre), des habitudes d'hygiène bucco-dentaire à mettre en place, la fluoration, et les manifestations buccales que peuvent revêtir les E.B. Ces conseils préventifs doivent être donnés avant l'éruption des premières dents.
- Le diagnostic précoce des anomalies de l'émail, comme dans les E.B.J. par exemple.
- Le diagnostic précoce des malpositions dentaires, comme dans les E.B.D.R.
- Le diagnostic précoce des lésions carieuses.
- Etablir une relation de confiance entre le patient, ses parents et le praticien, qui devra être entretenue lors des séances suivantes. (12)

Figure 34: Diagnostic précoce et éducation des parents pour la gestion d'une bulle. (12)

Figure 35 : Diagnostic précoce d'une hypoplasie amélaire généralisée chez un patient atteint d'E.B.J. (12)

Les patients présentant une E.B. doivent être référés le plus tôt possible à un chirurgien-dentiste afin d'identifier les caractéristiques spécifiques de leurs maladies qui demanderont une attention spéciale (exemple : hypoplasie amélaire pour JEB). (12) (48) (66)
Cela permettra aux chirurgiens-dentistes de mettre en place le plus tôt possible des programmes de prévention et de réduire le risque carieux chez ces patients. (12) (67) (68)
Beaucoup d'études montrent que ces patients ne se rendent chez le chirurgien-dentiste qu'en cas de douleurs ou de caries. (12) (45) (69)

i. Gestion des lésions cutanéo-muqueuses oro-faciales

- Gestion des bulles et des ulcérations

Alors que les bulles, les ulcérations et les érosions constituent les caractéristiques les plus fréquentes des E.B., seulement une étude a été publiée concernant un traitement de ces lésions buccales. (70)

Cette étude est mentionnée dans plusieurs autres publications, et a montré qu'une suspension de sucralfate réduit le développement et la durée des bulles et des ulcérations buccales, ce qui réduit les douleurs buccales associées, et améliore le contrôle de plaque. (12) (38) (70)

En outre, une étude menée en Grèce recommande d'appliquer de la poudre de sucralfate sur la muqueuse buccale, en particulier au niveau des bulles, quatre fois par jour. Le sucralfate peut être utilisé quotidiennement, grâce à sa capacité à se lier fortement aux protéines présentes au niveau des ulcérations de la muqueuse buccale. Cela permet la formation d'une couche protectrice contre les traumatismes et de favoriser la ré-épithélialisation de la muqueuse endommagée et la guérison des ulcérations. Cela permet également la réduction de la plaque dentaire, des saignements et de l'inflammation gingivale car elle contribue à diminuer les douleurs au niveau de la gencive, ce qui permet aux patients d'améliorer leur hygiène bucco-dentaire. (71)

En France, les suspensions en solution buvable de sucralfate, telles que l'Ulcar® ou le Keal®, sont indiquées dans le cadre des ulcères gastro-duodénaux, et des reflux gastro-œsophagiens ; elles ne sont pas remboursées. (72)

Le sucralfate entre également dans la composition du Pansoral gel buccal junior et orthodontie®, dans lequel il est associé à des extraits de camomille. Ce gel est indiqué afin d'apaiser et assainir la muqueuse buccale des enfants et adolescents irritée par le port d'appareils orthodontiques. (73)

- Gestion de la microstomie

Il est conseillé aux patients atteints d'E.B.D.R. d'effectuer tous les jours des exercices pour améliorer et maintenir une bonne ouverture buccale. (74)

Améliorer l'ouverture buccale permet de favoriser la phonation et la déglutition. (12)

Réaliser ces exercices une demi-heure avant une visite chez le chirurgien-dentiste permet d'améliorer l'accès à la cavité buccale pour le praticien. La limitation d'ouverture buccale est considérée comme la plus grande difficulté technique à laquelle peuvent être confronté les praticiens. (75) (76)

Dans ce contexte, aucune étude n'a pu mettre en évidence de solution optimale. Des améliorations de l'ouverture buccale ont pu être obtenues avec des techniques mécaniques. Plusieurs méthodes ont été décrites : l'utilisation ponctuelle de plots de résine, des exercices quotidiens avec des spatules en bois, associés à des étirements doux au niveau de la bouche, par des mouvements répétés d'ouverture-fermeture. (12)

ii. Hygiène bucco-dentaire

- A la maison

Un certain nombre de patients, de parents et de chirurgiens-dentistes ont exprimé des réserves concernant l'utilisation de la brosse à dents et des lésions potentielles au niveau de la muqueuse buccale. (12)

Le brossage des dents est possible chez tous les patients atteints d'E.B., même ceux atteints d'E.B.D.R. (68)

Les critères de choix d'une brosse à dents appropriée sont :

- La taille : Une petite tête est préconisée. (23) (77)
- Les poils : Des poils souples et courts sont à privilégier. (3) (23) (77)

Certains auteurs ont constaté que les poils peuvent être assouplis en les trempant dans de l'eau chaude, afin d'éviter un brossage traumatique pour les tissus mous. (77)

- Manuelle ou électrique : L'utilisation d'une brosse à dents manuelle ou électrique est sujet à des divergences d'opinion selon les auteurs : en effet, certains préconisent l'utilisation de manches adaptables spéciaux sur des brosses à dents manuelles, qui présentent un intérêt pour des patients présentant des pseudosyndactylies et des problèmes de dextérité manuelle. (12) Toutefois il a également été rapporté que l'utilisation d'une brosse à dents électrique peut présenter des avantages dans les cas de

pseudosyndactylie sévère, lorsque les mouvements des mains sont insuffisants pour maintenir une bonne hygiène. (71)

Figure 36 : Brossage dentaire chez un patient atteint d'E.B.D.R (12)

Le dentifrice utilisé doit avoir une forte teneur en fluor. (78)

Il est conseillé aux parents ou soignants d'assister l'enfant, lors du brossage, afin d'augmenter son efficacité et celle du contrôle de plaque, et réduire les risques de lésions des tissus mous. (77)

Figure 37 : Enseignement précoce de l'hygiène bucco-dentaire (12)

Des cotons-tiges ou des compresses peuvent être utilisés pour nettoyer les dents si le patient est temporairement incapable de brosser ses dents en raison de douleurs importantes au niveau de la sphère buccale. (12)

Se rincer la bouche avec de l'eau pendant la journée aide aussi à maintenir l'hygiène bucco-dentaire, particulièrement après les repas, car cela permet d'enlever les débris alimentaires et les dépôts de sucre. (47)

L'utilisation de révélateur de plaque constitue une aide intéressante afin d'identifier la plaque dentaire, et permet d'améliorer l'efficacité de leur brossage. Ils peuvent être utilisés par tous les patients atteints d'E.B. (12)

- Chez le chirurgien-dentiste

Le nettoyage prophylactique et les techniques de polissage (grâce à des cupules en caoutchouc ou des brossettes) peuvent être utilisés avec précaution chez tous les patients. (66)

Des bulles hémorragiques peuvent apparaître en raison des vibrations sur la muqueuse. Si cela arrive, elles devront être drainées. (12)

Figure 38 : Nettoyage prophylactique chez une patiente de 11 ans atteinte d'E.B.D.R. (79)

iii. Fluoration

Des applications topiques de vernis fluoré sont recommandées tous les trois mois chez les patients à haut risque carieux, ou à chaque visite chez le chirurgien-dentiste. (47) (77) (78)
Pour les enfants résidant dans des lieux où l'eau est à faible teneur en fluor, l'importance d'apports supplémentaires en fluor a été mise en évidence. Le fluor peut être prescrit en gel ou en bain de bouche. Les formes de gel peuvent être utilisées avec une brosse à dents, dans une gouttière ou sur des rouleaux de coton. Les bains de bouche peuvent être sans alcool pour les patients présentant des lésions buccales. Des solutions de fluor à 0,05% ou 0,2% peuvent être appliquées avec un coton tige sur toutes les dents une fois par jour. (12) (80)

Figure 39: Application topique de vernis fluoré par un chirurgien-dentiste sur une patiente de 11 ans atteint d'E.B.D.R. (79)

iv. Conseils diététiques

Un programme diététique doit être mis en place dès le plus jeune âge. (3) (45)
Il est essentiel que le chirurgien-dentiste et le nutritionniste collabore, afin de ne pas donner des conseils contradictoires qui pourraient désorienter le patient et ses parents. (12)

Un bon état nutritionnel permet de favoriser une résistance aux infections, le développement pubertaire, la croissance staturo-pondérale, la cicatrisation des plaies et améliore la qualité de vie.

- Pour le nourrisson

L'allaitement maternel est souvent difficile du fait des bulles au niveau du visage et de la bouche qu'il provoque, même en cas de protection par de la vaseline. La mère peut alors si elle le souhaite tirer son lait et le donner à l'enfant. Cependant, sauf dans les cas modérés, il est souvent insuffisant pour satisfaire les besoins énergétiques de l'enfant. On peut alors enrichir le lait maternel préalablement recueilli ou utiliser des laits artificiels enrichis (exemple : le lait Infatrini® de Nutricia). La tétine peut être ramollie en la faisant bouillir auparavant. Il a aussi été proposé d'enduire la tétine de paraffine ou de vaseline avant, mais aucune étude ne démontre l'absence de toxicité d'une telle pratique. Dans certains cas où l'alimentation orale est très difficile, des biberons utilisés pour les patients incapables de téter peuvent être utilisés. Il est également possible d'agrandir le trou de la tétine avec une aiguille. La sonde naso-gastrique est à éviter le plus possible du fait des lésions digestives qu'elle entraîne. (78)

- Pour l'enfant puis l'adulte

La diversification alimentaire doit être débutée comme chez n'importe quel enfant, en évitant les aliments acides ou épicés. En cas d'atteinte muqueuse, les aliments ne devront jamais être chauds, mais tièdes. Ils doivent être mixés ou coupés très finement. Les aliments secs (poulet, riz…) doivent être en sauce pour éviter les blocages. Il est conseillé d'utiliser des cuillers en plastique mou à bord non tranchant afin d'éviter de provoquer des lésions buccales.

En raison des lésions muqueuses, de la fixation de la langue et d'éventuels problèmes dentaires, l'alimentation orale peut être difficile. En cas de difficulté à l'oralité ou à la déglutition, l'enfant doit être orienté vers un orthophoniste ou kinésithérapeute spécialisé.

La supplémentation en vitamine D doit être systématique du fait des faibles expositions solaires. Si les enfants n'aiment pas les produits laitiers, il est conseillé d'y associer une prise de calcium.

L'alimentation doit être enrichie au mieux sans augmenter si possible les volumes. Pour cela des mesures simples consistent à utiliser du lait entier et à rajouter du beurre ou de la crème fraîche dans les aliments. A l'approche de la puberté, une attention toute particulière doit être portée à la nutrition et à son impact sur la croissance. (78)

v. Scellement de sillons et autres aides

Le scellement des sillons anfractueux est recommandé, d'autant que le maintien de l'hygiène bucco-dentaire et les autres mesures préventives peuvent être difficiles à réaliser. (74) (78)

Certains cliniciens ont toutefois émis des réserves quant à leur réalisation, car cette technique est très sensible à sa mise en œuvre, et peut ne pas être envisageable dans certains cas en raison d'un défaut de coopération, d'un accès compromis par la microstomie ou les difficultés d'un suivi à long terme. (12)

D'autres techniques de reminéralisation, tel que le Recaldent® (CPP-ACP) peuvent être utilisées en tant que techniques non-invasives des caries débutantes des patients avec E.B. (12)

vi. Prescriptions

- Forme galénique

En ce qui concerne les prescriptions médicamenteuses pour les patients atteins d'E.B.D.R., il est important de considérer qu'avaler des comprimés peut être difficile en raison des sténoses œsophagiennes que l'on retrouve chez ces patients, ou des lésions que peuvent créer ces comprimés au niveau de l'œsophage. Ainsi, les médicaments doivent être prescrits sous formes liquide ou soluble. Si des médicaments sans sucre ne peuvent pas être utilisés, les parents doivent être avertis de la teneur en sucre du médicament, et idéalement brosser les dents de leur enfant après chaque prise du médicament, ou au moins leur faire se rincer la bouche avec de l'eau, afin de réduire le risque de carie. (12)

- Antibiotiques

On met en place une antibioprophylaxie et une antibiothérapie en cas d'anesthésie générale par IV. (38)

- Intérêt de la Chlorhexidine

De la Chlorhexidine à 0,12% a longtemps été préconisée par certains auteurs pour la prévention des pathologies buccales chez les patients porteurs d'E.B. (47)

Il a été montré plus récemment que la Chlorhexidine n'a que peu d'effets concernant la prévention des caries, mais présente tout de même un intérêt dans le maintien de l'hygiène bucco-dentaire, lorsque le brossage est insuffisant, de par son action antiseptique. (12) (38) (81)

En France, c'est sous forme de bain de bouche qu'elle est le plus fréquemment utilisée. (81)

Elle peut s'utiliser en gel, en spray, et en vernis d'application topique. (12)

Un exemple de traitement préventif : un bain de bouche deux fois par jour pendant deux semaines tous les trois mois. (12)

Les formes sans alcool sont conseillées pour le patients avec des lésions buccales. (23) (66)

b) Réalisation des soins dentaires

Il est conseillé aux enfants atteints des formes les plus sévères d'E.B. d'effectuer des visites fréquentes chez le chirurgien-dentiste, tous les trois à six mois, et pour certains patients tous les mois. (71) (74)

Obtenir la coopération du patient est fondamental pour permettre le bon déroulement de la séance de soin et éviter la formation de bulles. Il faut gagner la confiance du patient (plusieurs séances de mise en confiance, approche comportementale, gestion de l'anxiété…). (79)

Durant la consultation doivent être abordés les aspects suivants :

- Prévention des caries et diagnostic précoce des caries,
- Nettoyage prophylactique professionnel,
- Application topique de fluor,
- Conseils alimentaires,
- Evaluation des progrès ou des détériorations de la situation bucco-dentaire. (12) (47) (74)

- Prévoir une brochure d'informations destinée aux familles (Se référer aux annexes VI et VII).

i. Précautions particulières lors des séances de soins

Les patients avec des répercussions buccales modérées ne nécessitent pas de modifications de traitement, mais leur prise en charge doit tenir compte de la fragilité des muqueuses. Les patients présentant une E.B.D.R requièrent davantage de précautions spécifiques durant le traitement, afin de minimiser les lésions des tissus mous. (12)

- E.B.S.

La plupart des auteurs rapportent que des traitements de routine peuvent être réalisés. (74)

Les praticiens doivent s'informer de l'historique du patient en termes de fragilité des muqueuses et des tissus mous car les manipulations peuvent causer l'apparition de lésions chez ces patients, même avec des formes modérées. (12)

- E.B.J.

Les soins dentaires ne demandent pas de modification, cependant une approche précautionneuse est recommandée afin d'éviter de causer des ulcérations buccales.

Ces patients requièrent un programme de prévention sérieux et des visites fréquentes chez un chirurgien-dentiste en raison de leur forte susceptibilité de présenter une hypoplasie amélaire généralisée, ce qui augmente le risque de carie et d'attrition sévère. (12)

Les atteintes cutanées et muqueuses varient considérablement en fonction des sous-types d'E.B.J., et une manipulation précautionneuse des tissus mous est toujours recommandée. (12)

- E.B.D.D.

Ces patients peuvent recevoir des soins de routine avec de petites modifications ou pas de modification. Une approche précautionneuse est de mise pour la manipulation des tissus mous. (12) (52)

- E.B.D.R.

Ces patients nécessitent de grandes modifications concernant le déroulement de leurs traitements et une approche très précautionneuse afin d'éviter tout dommage tissulaire. Leur prise en charge nécessite une équipe pluridisciplinaire organisée, avec une bonne communication interne afin de discuter de la gestion du suivi du patient. (12)

<u>Lubrification</u>

Les lèvres doivent être lubrifiées avec un corps gras (exemple : Vaseline) avant chaque séance de traitement afin de réduire l'adhérence et l'application de forces conduisant à la formation de lésions. Les instruments utilisés doivent également être lubrifiés. (3) (82) (83)

Canule d'aspiration

La formation de bulles peut être occasionnée par un contact des muqueuses avec la canule d'aspiration. Il est donc intéressant d'appuyer la canule sur les tissus durs : sur les faces occlusales ou sur un rouleau de coton. (82)

Figure 40 : Utilisation de la canule d'aspiration chez un patient atteint d'E.B.D.R. (12)

Il est recommandé de ne pas utiliser une aspiration forte, qui risque de provoquer la formation de surfaces étendues d'ulcération. (12)

Bulles

Les bulles hémorragiques ou séreuses qui peuvent se former durant la séance de soin doivent être drainées avec une aiguille stérile ou coupées avec des ciseaux afin d'éviter l'expansion des lésions à cause de la pression interne du fluide. (12) (74)

Pression

Une attention très importante doit être portée à la protection des tissus mous. Pour manipuler les tissus, il convient d'appliquer une petite pression (force compressive) mais pas de mouvement de glissement (traction latérale) qui peuvent causer une lésion des tissus. (66) (75)

Seringue air-eau

Elle peut être utilisée avec précaution, car elle peut provoquer l'apparition de bulles, qui devront être drainées. (66)

Instruments

En raison de la limitation d'ouverture buccale, il est conseillé d'utiliser des instruments de taille pédiatrique. (12) (38)

Un miroir laryngé peut se montrer utile chez les patients avec une microstomie sévère. Des écarteurs plats et flexibles peuvent être utilisés pour écarter les joues, car il disperse la force exercée sur une zone étendue et permettent de protéger les muqueuses durant les soins. (12)

Isolation

- Isolation partielle : quand on utilise des rouleaux de coton, il est conseillé de les lubrifier avec de la Vaseline avant de les placer en bouche. Avant d'être retirés de la cavité buccale, ils doivent être mouillés avec de l'eau. (12)

Il faut réduire la taille des rouleaux de coton en raison de l'espace limité d'accès à la cavité buccale. (12)

- Isolation totale : la digue peut être utilisée avec ou sans crampons, avec des wedjets. Elle est à utiliser avec précaution. Il faut veiller au bon positionnement du crampon, et éviter les contacts entre la digue et les tissus mous (joues, lèvres), qui peuvent occasionner des bulles. (12)

Accès visuel

Dans les cas de microstomie sévère, il est facile de séparer les lèvres en utilisant le manche du miroir plutôt que le miroir lui-même, ou d'utiliser des écarteurs flexibles. (12)

Fin de la séance de soin

A la fin de chaque séance de soin, il est important de vérifier la présence de bulle et de les drainer. Il faut vérifier et retirer tous les résidus des matériaux utilisés durant la séance au niveau de l'espace sublingual et du vestibule, car en raison de leur ankyloglossie les patients ne peuvent pas se rincer la bouche correctement. Ils peuvent être retirés avec un rouleau de coton humide. (12)

- Syndrome de Kindler

Une approche précautionneuse doit être mise en place pour la protection des muqueuses.

La prise en charge dentaire doit essentiellement se centrer sur un suivi parodontal. (12) (84)

ii. Choix de la technique d'anesthésie

Tous les types de traitement de patients atteints d'E.B. peuvent être réalisés sous anesthésie locale, sédation consciente ou anesthésie générale. La décision concernant le type d'anesthésie à utiliser doit être prise en accord avec le patient, et se baser sur la balance bénéfice-risque de chaque technique. (85)

- L'anesthésie locale

Indications

L'anesthésie locale est la technique de choix pour les formes modérées d'E.B., pour les soins courts et atraumatiques. (12)

Le principal bénéfice de l'anesthésie locale est le maintien de la perméabilité des voies aériennes supérieures et le soulagement prolongé de la douleur suite aux soins. Les traitements pouvant être réalisés sous anesthésie locale sont les soins restaurateurs, les traitements endodontiques, les soins prothétiques et les extractions multiples. (12) (85)

Réalisation de l'anesthésie :

Un anesthésique topique sous la forme d'un gel peut être utilisé.

Pour éviter la formation de bulles, la solution anesthésique doit être injectée lentement et profondément dans les tissus, pour éviter que le liquide ne cause une séparation mécanique des tissus. (38) (65) (86)

Des bulles peuvent se développer consécutivement à l'anesthésie ; elles devront être drainées. (12) (85)
Des conseils post-opératoires doivent avertir le patient du risque de morsure ou de traumatisme de leurs lèvres qui peuvent survenir sous l'effet local de l'anesthésie. (12) (85)

Certains auteurs suggèrent qu'il y a moins de lésions des muqueuses lors d'une anesthésie locale que lors d'une anesthésie générale. (12) (85) (86)

- La sédation consciente

Il est important de souligner que la sédation consciente ne peut pas être réalisée en cabinet libéral, en raison des mesures de protection cutanée qui doivent être appliquées pour ces patients, qui peuvent présenter en outre des problèmes respiratoires. (21)
Il faut prendre en compte le risque important d'induire la formation de bulle si le patient doit être maintenu durant la séance de soins. (79)

- L'anesthésie générale

<u>Indications</u>
Alors que la plupart des patients porteurs d'E.B. peuvent tolérer des traitements de routine, certains patients présentant des atteintes dentaires étendues, des lésions importantes des tissus mous et une microstomie sévère peuvent être pris en charge sous anesthésie générale. (12) (21) (65) (87)
L'anesthésie générale permet ainsi la réalisation de traitements restaurateurs étendus ou d'avulsions multiples, malgré la fragilité importante des tissus mous. (77)

<u>Considérations générales</u>
Aucun adhésif ne doit être utilisé, afin d'éviter de léser la peau du patient lors de ses mouvements. (21) (85)
Les points de pression doivent être protégés avec de la vaseline ou des compresses. (12) (86)
Une prémédication sédative efficace doit être mise en place, afin d'éviter tout geste incontrôlé du patient qui provoquerait des lésions cutanées. (86)
L'anesthésie générale doit être réalisée par une équipe ayant une expérience importante, et ayant déjà soigné des patients atteints d'E.B. (12)
La chirurgie buccale peut être associée à d'autres procédures chirurgicales, telles que les dilatations œsophagiennes. (12)

<u>Positionnement du patient et mouvement</u>
Le patient doit se placer lui-même sur la table d'opération si cela est possible. (86)
Le brancard doit être rembourré avec une couverture de laine.
Le transfert du patient et ses changements de position doivent être réalisés en déplaçant la couverture de laine, et non en mobilisant le patient. (12) (85)

<u>Sécurité de la voie intraveineuse</u>
Des compresses enduites de vaseline doivent séparer la peau du patient de la voie intraveineuse, qui doit être enveloppée dans des bandages non adhésifs autour des extrémités. (86)
Les poignets doivent être protégés avec des coussins de mousse. (12) (85)

Figure 41: Perfusion IV sécurisée avec du Mepilex® (21)

Préparation des instruments

Le masque respiratoire, la sonde endotrachéale et la canule nasale doivent être lubrifiées. Les surfaces de contact doivent être recouvertes de plusieurs couches de Vaseline ou de Mepilex® (pansement hydrocellulaire siliconé autofixant, sans surfaces adhésive). (12) (38) (85) (86)

Intubation du patient et gestion des voies aériennes

Il est impératif d'éviter de créer des bulles au niveau des voies aériennes au cours de l'intubation. (12) (86) (88)

La réalisation d'une intubation par fibre optique nasotrachéale est ainsi recommandée, en raison de la faible ouverture buccale et afin d'éviter d'induire des traumatismes au niveau de la langue et des muqueuses buccales, suite à la pression du laryngoscope sur les aires supraglottiques.

De plus, il est à noter que la muqueuse nasale est composée d'un épithélium cilié pseudostratifié cylindrique (épithélium respiratoire), d'un épithélium cuboïdal stratifié, et d'un épithélium squameux non kératinisé, les deux premiers étant moins vulnérables à la formation de bulles que les épithéliums squameux stratifiés kératinisés et non kératinisés de la muqueuse buccale. (12) (38) (86) (88)

En outre, la sonde d'intubation peut être sécurisée plus facilement sans bande, à la différence d'une sonde orale, car il est possible d'avoir recours à un tube suffisamment petit pour éviter d'exercer une pression à la surface de la peau à l'entrée de la narine. (12) (38) (86)
La sonde d'intubation peut être assouplie en étant trempée dans une solution saline chaude et généreusement lubrifiée avant d'être insérée dans la narine du patient. (21)

Figure 42 : Anesthésie générale chez un patient de 8ans atteint d'E.B.D. : Sonde nasotrachéale stabilisée sans adhésif. (21)

Site chirurgical

Il ne doit pas être frotté vigoureusement, et les solutions de désinfection doivent être versées ou doucement tamponnées sur la peau. (12) (85)

Monitoring

Un oxymètre de pouls se fixant au bout du doigt du patient constitue un appareillage de choix (sauf si le patient présente une syndyctalie totale au niveau des mains et des pieds). On utilise alors un oxymètre de pouls placé au-dessus de la main ou le pied, puis recouvert de bandes autoadhésives. (21) (38)

Pour l'électrocardiogramme (ECG), la partie adhésive doit être enlevée des électrodes, ce qui permet de lubrifier seulement la partie centrale en contact avec la peau du patient. Ce dispositif est maintenu par une bande non adhésive type Mepilex® au niveau de la poitrine ou de l'abdomen du patient. Dans les cas sévères d'atteintes cutanées, le monitoring ECG peut ne pas être utilisé, et est remplacé uniquement par un oxymètre de pouls. (12) (21) (38) (85) (86)

Complications post-opératoires

La plus communément rencontrée est la formation de nouvelles bulles. Des fractures des procès alvéolaires maxillaires ont été rapportées chez des patients atteints d'E.B.D.R., en raison de la faible minéralisation de leur os, de microstomie importante et d'incisives maxillaires proéminentes. (12) (21) (85)

iii. Radiographies

Pour tous les patients atteints d'E.B. sauf ceux ayant une E.B.D.R, toutes les techniques de radiologies peuvent être utilisées quasiment sans modifications. (12)

Pour les patients atteints d'E.B.D.R., la prise de radiographies rétro-alvéolaires est extrêmement difficile (surtout dans les zones postérieures), en raison de la microstomie, de l'ankyloglossie et des cicatrices dans les zones sublinguales. L'orthopantomogramme constitue alors l'examen radiographique de choix. (38) (50)

D'autres examens radiologiques peuvent être utiles pour le diagnostic et le suivi des patients : les bitewings, en utilisant des films radiographiques de petite taille, les radiographies occlusales pour les dents antérieures ou latérales obliques pour les dents mandibulaires postérieures. (12) (79)

Si la réalisation de radiographies rétro-alvéolaires est absolument nécessaire chez un patient atteint d'E.B.D.R., elles doivent être réalisées sans causer de dommage aux muqueuses. La lubrification du capteur est recommandée pour éviter de causer des dommages aux tissus mous. (12) (66)

iv. Soins restaurateurs

- Considérations générales

Les soins restaurateurs peuvent être difficiles à réaliser chez les patients atteints d'E.B.R.D. en raison de la microstomie et de la fragilité des tissus mous, ainsi que de la difficulté à réaliser les anesthésies locales. (12)

Des bulles iatrogéniques peuvent se développer suite aux soins, même si toutes les précautions ont été prises. (12)

Les lésions au niveau des tissus mous résultant de la réalisation de traitements restaurateurs apparaissent en général deux semaines après la séance de soin, et ne nécessitent pas de traitements spécifiques. (50)

- Choix des matériaux de restauration

Il n'y a pas de contre-indications quant à l'utilisation de matériaux conventionnels. Le choix du matériau de restauration doit se faire en fonction de la possibilité ou pas d'obtenir une bonne isolation, du risque carieux, et des facteurs socio-économiques propres à chaque patient. L'utilisation de coiffes pédodontiques préformées peut être intéressante. (12) (65)

Les restaurations doivent être très adaptées aux dents, et très polies, afin d'éviter les risques de blessures et de formations de bulles et d'ulcérations. (3)

- L'ART (Atraumatic Restaurative Treatment)

L'ART consiste en l'éviction de la dentine cariée superficielle et l'obturation avec un ciment au verre ionomère. Cette technique peut être utilisée dans des circonstances particulières, lorsque les conditions de soins sont particulièrement difficiles. (12) (89)

- Le laser Er:YAG

Une seule étude s'est intéressée à l'utilisation du laser Er:YAG (Erbium:Yttrium-Aluminum Garnet) pour le traitement de patients atteints d'E.B., qui constitue une alternative aux instruments rotatifs conventionnels pour débrider une carie conformément aux principes de la dentisterie minimalement invasive. Grâce à sa longueur d'onde spécifique, ce laser a une affinité particulière pour l'eau et l'hydroxyapatite, ce qui lui permet de réaliser l'ablation des structures dentaires cariées et la création d'une surface rugueuse avec des tubuli dentinaires ouverts favorisant l'adhésion.

Cet outil peut s'avérer intéressant dans la mesure où il ne nécessite pas d'anesthésie, et permet d'éviter l'utilisation du spray air-eau et la création de bulles. (28)

Figure 43 : Utilisation du laser Er:YAG chez un enfant de 8 ans atteint d'E.B.D.R. (28)

v. Endodontie

Les traitements endodontiques peuvent être réalisés chez tous les patients, sauf si l'accès est trop limité du fait de la faible ouverture buccale. (50)

Chez les patients avec des microstomies sévères, l'accès à la chambre pulpaire peut être modifié (exemple : accès vestibulaire au niveau des dents antérieures). (12)

Pour déterminer la longueur de travail chez les patients atteints d'E.B.D.R. ou présentant des microstomies sévères, il est recommandé d'utiliser un localisateur d'apex électronique. S'il n'y en a pas, on peut réaliser une radiographie panoramique (car les radiographies rétro-alvéolaires sont difficiles à prendre). (12)

Figure 44 : Utilisation d'un localisateur d'apex lors traitement endodontique de la 11 chez une patiente atteinte d'E.B.D.R. (79)

En ce qui concerne l'utilisation de l'hypochlorite de sodium lorsque la pose de la digue ne peut être réalisée et que l'étanchéité du champ opératoire n'est pas idéale, aucun problème majeur n'a été rencontré. (12) (79)

vi. Prise en charge parodontale

Un suivi parodontal doit être réalisée chez tous les patients atteints d'E.B. Des précautions spécifiques doivent être mise en place chez les patients avec E.B.D.R., en raison des saignements qui peuvent survenir durant les soins. (12) (50) (66)

Chez les patients atteints du syndrome de Kindler, il a été noté une prédisposition aux maladies parodontales, qui surviennent tôt et dont la progression s'effectue plus rapidement par rapport au reste de la population. (58)

- Thérapeutique initiale parodontale

Pour les patients atteints d'E.B., une thérapeutique parodontale initiale, pérennisée à long terme par des séances de maintenance parodontale régulières, doit être mise en place. Celle-ci comprend des séances d'enseignement et de motivation à l'hygiène bucco-dentaire adaptées à la situation et aux possibilités de chaque patient, en fonction de sa pathologie (brosse à dents à petite tête, utilisation de fil dentaire grâce à l'aide d'une tierce personne en raison de la pseudosyndyctalie pour les patients atteints d'E.B.D.R., des bains de bouche à réaliser pendant une minute une fois par jour pendant un mois), de nettoyages prophylactiques professionnels réguliers qui peuvent inclure un détartrage voire un surfaçage, avec des curettes manuelles ou des inserts ultrasonores (qui ne sont pas contre-indiqués mais doivent être utilisés avec précaution, en particulier pour les zones sous gingivales des patients atteints d'E.B.D.R., pour éviter de causer des saignements et la formation de bulles). En cas d'amélogénèse imparfaite il conviendra d'utiliser des curettes manuelles. De plus, l'irrigation importante nécessaire lors de la réalisation du détartrage et du surfaçage, afin d'éviter l'échauffement des tissus, nécessite l'utilisation d'une canule d'aspiration, ce qui peut augmenter le risque d'induire des traumatismes au niveau des muqueuses. (55) (61)

Le manque de gencive kératinisée se traduit par des récessions gingivales, aggravées par les difficultés à maintenir une hygiène bucco-dentaire correcte au niveau de certaines zones dentaires peu aisées d'accès, au niveau cervical par exemple, en raison de l'oblitération du vestibule. L'attache liant au vestibule la gencive marginale peut ainsi causer une migration de la gencive marginale libre en direction latérale ou apicale, ce qui provoque l'ouverture du sulcus, et crée une rétention majorée de débris alimentaires, posant un problème de rétention de plaque et de tartre. (55) (61)

Chez les patients atteints d'E.B., une destruction complète et étendue des tissus kératinisés peut survenir en une période relativement courte, en raison du cycle constant de formation de lésions au niveau des muqueuses, formant des bulles, puis des cicatrices. (55) (61)

- Chirurgies plastiques parodontales

<u>Gingivectomie</u>

La réalisation de gingivectomie avec un laser ou un bistouri électrique est une technique de choix.

Chez les patients atteints du syndrome de Kindler, cette technique peut être utilisée pour enlever des papilles gingivales hyperplasiques. (12)

Il est important de prendre en considération que les deux techniques chirurgicales décrites ci-après n'ont chacune fait l'objet que d'une publication, ayant trait au suivi d'un cas clinique. Les protocoles rapportés n'ont donc pas fait l'objet de consensus.

Vestibuloplastie

Une oblitération importante du vestibule peut provoquer des difficultés pour manger, pour maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire, pour réaliser des soins dentaires dans de bonnes conditions, et réduit la clairance en raison de la réduction de mobilité. (90)

Les chirurgies plastiques parodontales et les approfondissements de vestibules ont été rapportés chez quelques patients présentant des E.B.D.D. Ces interventions sont indiquées pour les cas d'EBRD lorsque l'oblitération du vestibule affecte la qualité de vie du patient ou sa fonction orale. (90)

L'insertion d'une extension en résine acrylique molle à l'intérieur du vestibule nouvellement formé permet une migration de l'épithélium, pour éviter la fusion de la surface des tissus. (12)

Greffe gingivale

Au niveau de la littérature a été rapportée la réalisation d'une chirurgie plastique parodontale chez une jeune patiente atteinte d'E.B.D.D. ; il s'agissait de la greffe allogénique d'une matrice dermique acellulaire, afin de regagner de la hauteur de gencive attachée et faciliter l'hygiène bucco-dentaire de la patiente. (55)

Il a été montré qu'une intervention chirurgicale avec un site chirurgical unique est préférable à deux sites chirurgicaux, en raison du risque de formation des bulles au niveau des tissus mous. Le recours à une matrice acellulaire permet ainsi d'éviter le recours à un deuxième site chirurgical, tout en permettant d'obtenir un résultat plus esthétique par rapport aux greffes autogènes de gencive libre. (55)

Figure 45: Prise en charge parodontale d'une patiente atteinte d'E.B.D.D. durant sept ans.
A : Situation initiale. B : Amélioration notable de la santé parodontale suite à la mise en place d'une thérapeutique parodontale initiale. C : Apparition d'une récession gingivale en regard de la 21. D : greffe allogénique d'une matrice acellulaire. E : Résultats à 10 jours. L'aspect de la greffe est semblable à celui d'une autogreffe. F : Résultats à 9 mois : gain visible de hauteur de gencive attachée. (d'après 55)

vii. Prise en charge prothétique dento-portée

Les réhabilitations prothétiques peuvent être fixes ou amovibles, en fonction de l'état de santé du patient et de son niveau socio-économique. (12)

- Prothèse fixée

L'utilisation de couronnes métalliques (Coiffes Pédodontiques Préformées) chez les enfants atteints d'E.B.D.R. et d'E.B. J est une approche qui a fait ses preuves. (21) (74) (78)

L'utilisation de bridges pour des restaurations de plus grande étendue est envisageable chez des patients atteints d'E.B.D.R. sévère généralisée, car elles augmentent l'esthétique, les fonctions orales et rehausse l'estime qu'ont les patients d'eux même. (3) (66)

Figure 46 : Situation initiale (gauche) et finale (droite) d'une réhabilitation par prothèse fixée chez un patient atteint d'E.B.D.R. (d'après 12)

Dans les cas d'hypoplasie amélaire généralisée, la restauration de toutes les dents par des couronnes peut être nécessaire. Ce traitement doit être planifié avec précaution et discuté avec le patient et ses parents, et réalisé en denture permanente. (12)

<u>La prise d'empreinte en prothèse fixée</u>

Les empreintes doivent être réalisées avec des précautions spéciales chez les patients atteints d'E.B.D.R. (50) (91) (92)

Tous les types de matériaux à empreintes peuvent être utilisés. (12)

La présence de microstomie constitue une réelle difficulté. La technique d'empreinte de la Wash technique (une première empreinte au silicone de haute viscosité, compressive, puis une seconde en repositionnant l'empreinte recouverte de silicone de faible viscosité, afin d'obtenir davantage de précision) est une possibilité intéressante de prise d'empreinte. (12)

Si la limite marginale de la préparation corono-périphérique est subgingivale, une gingivectomie peut être nécessaire. (12)

- Prothèse amovible

La capacité à supporter le port de prothèses amovible est dépendante du degré de fragilité de la muqueuse de chaque sous-type d'E.B. et de chaque patient. (12)

En général, les patients atteints d'E.B.S., d'E.B.J., d'E.B.D.D. et d'E.B.R.D. pré-tibiale supportent bien ce type de prothèse. (74) (93)

En revanche, peu de patients atteints d'E.B.D.R. les supportent, sauf si les bords de l'appareils sont bien adaptés et les crochets sont plats. (12)

Ces appareils amovibles sont considérés comme des solutions pratiques, économiques et non-chirurgicales pour des patients atteints d'E.B.J. avec des hypoplasies amélaires généralisées qui

présentent des agénésies. Un suivi régulier doit être mis en place en raison du risque élevé de caries. (93)

viii. Réhabilitation implantaire

- Indications

Les patients partiellement ou totalement édentés sont de bons candidats à l'implantologie, afin de réduire le nombre de bulles induites par le frottement des prothèses amovibles. (75) (94) (95)

Des réhabilitations implantaires ont été décrites avec succès chez des patients avec des E.B.R.D. généralisées, E.B.J.G. intermédiaires, et des E.B.D.R Inversa. (75) (96) (94)

- Chirurgie implantaire

Considérations générales

- Situation anatomique

Des résorptions de l'os alvéolaire, ainsi qu'une atrophie du maxillaire associée à un prognathisme mandibulaire sont très fréquemment rapportés chez les patients atteints d'E.B.D.R. (94)

La pose d'implant peut s'effectuer chez des patients adolescents ou adulte. (76) (94)

- Difficultés rencontrées

Le support osseux est parfois très résorbé. En effet, les patients avec des E.B.J. ou des E.B.D.R. ont des scores de densité minérale osseuse plus bas que la moyenne, en raison de l'atrophie osseuse observée chez ces patients. (94) (97)

La pose d'implants est aussi rendue difficile par la microstomie fréquente (ne permettant l'implantation que dans les régions antérieures) et sera le plus souvent conduite sous anesthésie locale (en injectant lentement pour ne pas induire de bulles) en raison du risque de formation de bulles lors de l'intubation naso-trachéale. De même, la formation de bulles lors des empreintes est un risque non négligeable. (91) (96) (98)

- Contre-indications

Il est à noter que les patients atteints d'E.B. sont plus fréquemment sujets à des formes sévères d'anémie, ce qui contre indique la réalisation de chirurgies implantaires. (12)

Type d'intervention

La pose des implants chez ces patients ne donne pas lieu à des modifications majeures des protocoles chirurgicaux. Les prescriptions post-opératoires demeurent inchangées par rapport à une prise en charge conventionnelle. (99)

Un protocole d'extraction-implantation peut être décidé, en fonction de la situation clinique, afin de limiter le nombre d'intervention. (75) (92)

Selon les situations cliniques l'utilisation d'un guide chirurgical peut être recommandée. En effet, un guide stéréolitographique crée par ordinateur peut être une solution d'empreinte non-invasive pour la planification de chirurgies ou de pose d'implants. (76) (99)

- Au maxillaire

Il est conseillé de réaliser un sous-forage pour obtenir une bonne stabilité primaire, par compaction de l'os résiduel. En outre, la mise en place d'implants au maxillaire, qui est souvent

une zone atrophiée au niveau osseux, nécessite une préparation adéquate du site receveur avec des ostéotomes, afin d'éviter la destruction des crêtes osseuses résiduelles. (75) (92) (96)

- A la mandibule

On réalise une séquence conventionnelle, avec une irrigation réduite pour éviter le plus possible la formation de bulles. (75) (92)

- Ostéointégration

Elle se fait sans difficulté particulière, ce qui permet la réalisation de greffes osseuses et de pose d'implants. (94) (98)

La muqueuse péri-implantaire est en bon état. (96)

Les délais moyens d'ostéo-intégration sont 3 mois à la mandibule et 6 mois au maxillaire. (90)

Méthodologie clinique

- Précautions particulières

Lubrification des lèvres grâce à de la vaseline. (94)

Minimiser l'aspiration chirurgicale, afin d'éviter la formation de bulles. (94)

Sutures sans tension, à déposer sept jours après l'intervention. (75)

Eviter les tractions latérales et les compressions au niveau des muqueuses, pour éviter la formation de bulles. (75)

Il faut inciser et drainer les bulles qui se forment au cours de la chirurgie, afin d'éviter qu'elles ne s'étendent. (75)

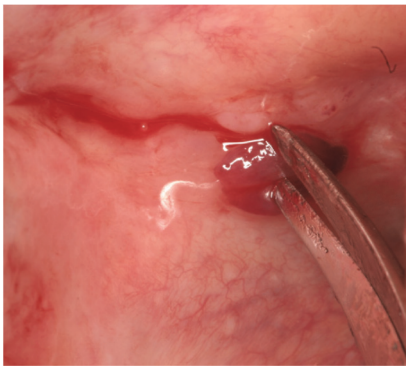

Figure 47 : Incision d'une bulle hémorragique au cours d'une chirurgie implantaire. (95)

- Anesthésie

L'intervention a lieu sous anesthésie locale. (94)

Une anesthésie loco-régionale peut être réalisée, qui permet l'injection de l'anesthésie à distance des muqueuses. (75)

- Greffe osseuse

La greffe osseuse et la pose des implants s'effectue durant la même séance, afin de diminuer le nombre d'interventions chirurgicales et d'éviter la formation de bulles et d'ulcérations au niveau des tissus mous.

On peut réaliser des greffes d'os autogène ou allogène. (94)

On utilise un piézotome pour prélever l'os, qui est ensuite fixé grâce à des vis d'ostéosynthèse au niveau du site receveur. On peut ajouter de particules d'os autologue collectées au niveau du forage de l'implant et du site receveur. Une membrane collagénique est placée au-dessus du greffon. (94) (98)

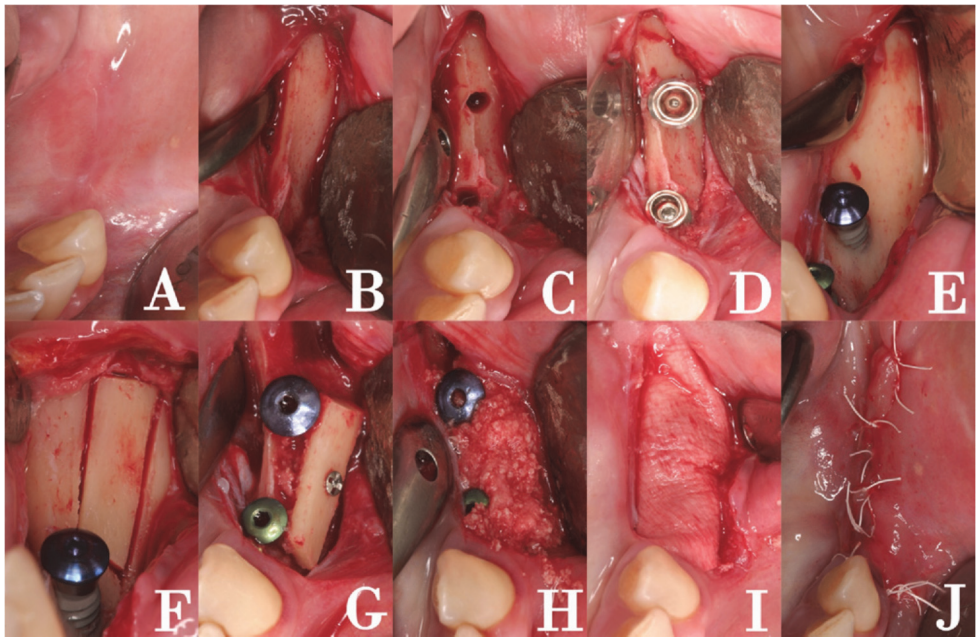

Figure 48: Pose de deux implants en 34 et 36 chez une patiente atteinte d'E.B.D.R. – Séquence clinique.
A : Situation pré-opératoire. B : Incision supracrestale. C : Forage implantaire. D : Mise en place des deux implants. E : Site donneur pour la greffe osseuse (zone rétromolaire). F : Prélèvement d'os autologue. G : Greffe osseuse fixée grâce à des vis d'ostéosynthèse. H : Mise en place de particules d'os autologue pour recouvrir le prélèvement. I : Mise en place d'une membrane collagénique recouvrant la greffe. J : Suture du lambeau avec un monofilament non résorbable. (d'après 94)

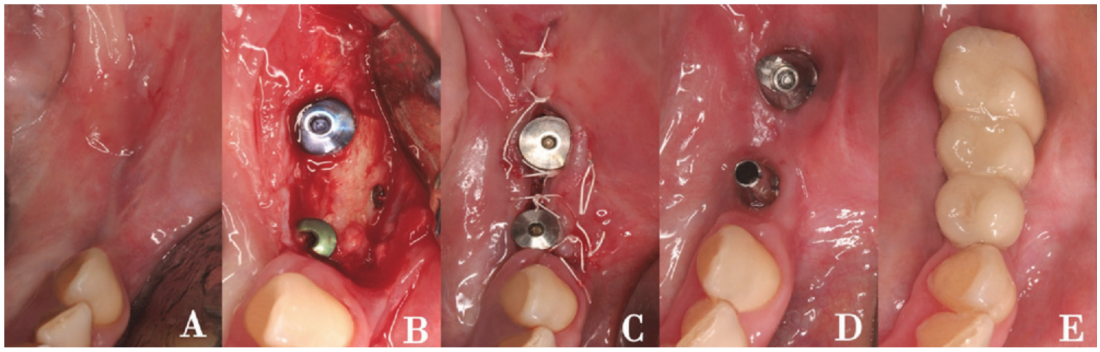

Figure 49: Phase 2 chirurgicale et phase prothétique.
A : Crête alvéolaire quatre mois après la pose des implants. B et C : Phase 2 chirurgicale. D : Etat de la gencive avant réalisation de la prothèse. E : Mise en place de la prothèse définitive supra-implantaire fixée, six mois après la chirurgie. (d'après 94)

Complications per et post-opératoires :

- Bulles hémorragiques et ulcérations dues au port des prothèses amovibles à long terme, qui induisent des frottements sur la muqueuse.
- Cicatrices des tissus mous empêchant l'utilisation des guides chirurgicaux et légères ulcérations lors des contrôles.
- Formations de bulles lors des incisions et du décollement du lambeau.

- L'utilisation abondante de solution d'irrigation impose l'utilisation d'une aspiration chirurgicale, qui peut provoquer l'apparition de bulles et d'ulcération. (75) (94) (96) (98)

- Réhabilitation prothétique implanto-portée

Considérations générales
Une réhabilitation par arcade courte est conseillée, en raison de l'ouverture buccale limitée, du peu d'espace disponible en postérieur, et des difficultés de maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire. (91) (92)

Type de prothèse
Plusieurs types de prothèses sur implants peuvent être envisagés, en fonction de la situation clinique : des PACSI (Prothèse Amovible Complète Sur Implants), de la prothèse fixée unitaire ou plurale implanto-portée. (91) (92) (96)
Le niveau de satisfaction rapporté par les patients est légèrement plus haut pour les patients ayant bénéficié de prothèses fixées que de prothèses amovibles. Des ulcérations au niveau des muqueuses buccales ont été observées chez les patients bénéficiant de prothèses amovibles sur implant, alors que chez les patients avec prothèse fixées, les muqueuses semblaient saines. (91) (92) (96)

Recul clinique
Le taux de succès à long terme est proche de 100% avec un recul moyen de dix ans, avec une amélioration notable de la qualité de vie des patients, tant au niveau esthétique que fonctionnel (avec un coefficient masticatoire et une déglutition grandement améliorés). (75) (91) (92) (94) (96) (98)
À ce jour, aucune perturbation n'a été rapportée de l'ostéointégration chez ces patients. (3) (77) (98)

ix. Chirurgie buccale

- Extractions chirurgicales

Indications
Certains patients nécessitent des extractions dentaires en raison de caries trop profondes rendant la dent impossible à restaurer correctement, ou pour des besoins orthodontiques, dans certains cas d'encombrements dentaires sévères dus à la réduction de la taille des maxillaires liée à un retard de croissance, qui sont des signes cliniques fréquemment décrits chez les patients avec E.B.D.R. sévère généralisée. (21) (74) (75) (77) (82) (96)
Certains auteurs ont procédé à l'extraction de deuxièmes ou troisièmes molaires saines chez des patients atteints d'E.B.D.R. sévère généralisée afin de faciliter l'hygiène bucco-dentaire. Cette intervention demeure assez controversée. (48) (74) (100)
En effet, de nos jours, la plupart des patients reçoivent des conseils diététiques afin d'optimiser leur nutrition et leur croissance. Ils ont accès à des traitements orthodontiques (extractions

pilotées) et des conseils afin d'améliorer leur ouverture buccale. Par conséquent, les extractions préventives de molaires permanentes doivent être réalisées avec beaucoup de précautions, en fonction de la situation de chaque patient. (12)

Considérations générales

Lorsque des extractions sont programmées, et cela d'autant plus s'il s'agit d'extractions multiples, il est recommandé de consulter le médecin traitant du patient pour un bilan biologique, afin de vérifier que le patient ne souffre pas d'anémie, ce qui serait susceptible de compliquer l'intervention. (12) (75)

Déroulement de l'intervention

Dans les cas d'extractions multiples chez les patients atteints d'E.B.D.R., il est conseillé d'extraire en premier les dents antérieures (de prémolaire à prémolaire), puis les molaires, afin de bénéficier d'un accès optimal aux secteurs postérieurs, en raison de la limitation d'ouverture buccale observée. (12)

Une technique atraumatique doit être utilisée, les incisions muqueuses devant être franches afin de prévenir la formation de bulles. (12)(73)

L'hémostase doit être réalisée par compressions modérées à l'aide de compresses. Elles doivent être humides pour ne pas adhérer sur les tissus. (12) (21)

- Biopsie

Elle peut être réalisée si un carcinome à cellules squameuses est suspecté. (12)

Au vu de leur prédisposition à développer des carcinomes oraux à cellules squameuses, qui augmente avec l'âge, la recherche d'éventuelles lésions précancéreuses doit être effectuée systématiquement chez les patients atteints d'E.B.D.R., à partir de la fin de l'adolescence. (52)
Chaque ulcération d'aspect inhabituel, chaque plage blanche ou érythémateuse doit être biopsiée pour s'assurer de l'absence de lésion cancéreuse ou précancéreuse au niveau de la cavité buccale. (12)

- Sutures

Des points de suture peuvent être réalisés chez tous les patients avec une E.B., mais nécessitent d'être placés de manière à ne pas irriter les muqueuses. La réalisation ou pas de sutures a longtemps été soumise à controverse dans la littérature. (21) (75) (77)

- Complications péri-opératoires

Malgré toutes les précautions prises pour une manipulation atraumatique des muqueuses, la formation de bulles est rapportée après la plupart des interventions chirurgicales chez les patients atteints d'E.B.D.R. sévère généralisée. (21) (74) (82)

Des bulles peuvent apparaître au niveau des commissures des lèvres, sur les lèvres, le vestibule, la langue, et tous les sites manipulés durant l'intervention. Certaines peuvent mesurer jusqu'à 4 cm de long. (82)

Dans certains cas, ces bulles ne se forme que deux jours après l'intervention. (12)

Figure 50 : Bulles et ulcérations suite à des extractions multiples. (12)

- Complications post-opératoires

Elles sont rares. La cicatrisation des tissus oraux se déroule graduellement durant les deux semaines suivant l'intervention. (45) (80)

La cicatrisation des alvéoles ne semble pas présenter de difficultés particulières. Toutefois, les cicatrices au niveau des commissures labiales peuvent être accentuées après la chirurgie. La prescription d'une antibiothérapie dépend de chaque cas. (12)

x. Traitement orthodontique

- Indications

Les traitements orthodontiques nécessitent des modifications légères pour les patients atteints d'E.B.S., d'E.B.J et d'E.B.D.D. (100)

Les patients atteints d'E.B.S. généralisée sévère, de syndrome de Kindler et d'E.B.D.R. peuvent présenter des fragilités au niveau muqueux nécessitant la mise en œuvre de précaution. (12) (100)

Ainsi, les effets combinés de la malnutrition et des cicatrices cutanéo-muqueuses se traduisent par une inhibition de la croissance du massif facial, ce qui peut conduire à des dysharmonies dento-alvéolaires et des malpositions dentaires, des difficultés d'accès au brossage, une accumulation de plaque et des lésions muqueuses. (12) (46) (100)

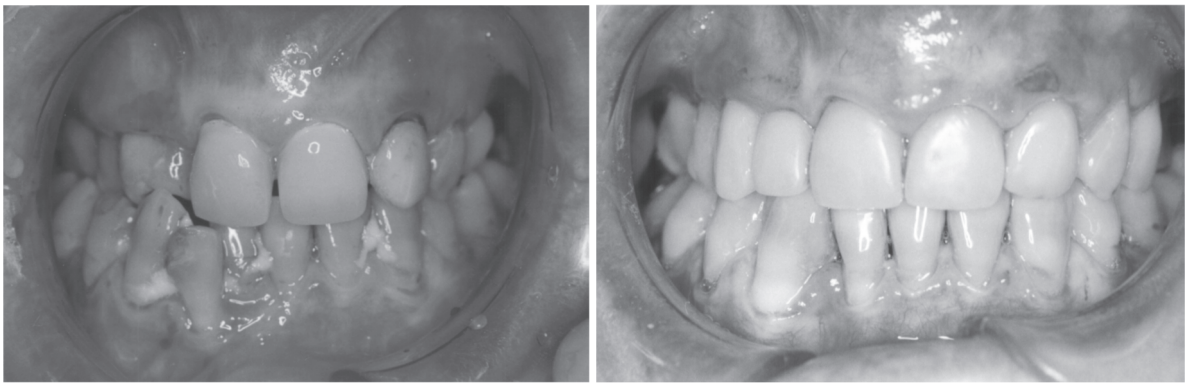

Figure 51 : Patiente de 37 ans atteinte d'une E.B.D.R.
A : Situation avant la prise en charge orthodontique. Malpositions dentaires, articulé inversé et hygiène bucco-dentaire déficiente. B : Résultat après six mois de traitement orthodontique et prothétique (avulsion 42, plaque de Hawley…) : alignement des dents permettant une amélioration de l'esthétique, de la santé parodontale et des fonctions masticatoires. (d'après 100)

- Mise en œuvre de traitement orthodontique

Les plans de traitement orthodontiques sont modifiés par rapport à une prise en charge conventionnelle : on s'oriente en effet vers des plans de traitement simplifiés, avec des durées les plus courtes possible. (100) (101)

Durant toute la durée des traitements orthodontiques une maintenance parodontale et des séances de motivation à l'hygiène doivent être réalisées. (100)

Extractions pilotées

Des extractions en série peuvent être réalisées en fonction du développement dentaire. (12)

En ce qui concerne les patients atteints d'E.B.D.R., il est fortement recommandé de réaliser des extractions pilotées afin de prévenir les encombrements dentaires, qui contribuent au risque carieux élevé et au développement de maladies parodontales. (12)

Une analyse bénéfice-risque doit être réalisée afin d'éviter d'avoir des recours répétés à l'anesthésie générale pour des extractions en série. Ces procédures doivent idéalement être réalisées sous anesthésie locale, grâce à l'utilisation de techniques d'approche comportementale. (12) (78)

Dispositifs orthodontiques

Chez les patients atteints d'E.B.D.R., il est possible d'utiliser des dispositifs orthodontiques fixes, afin de corriger une dent en articulé inversé, de fermer un diastème ou de réaligner une dent antérieure. (12) (100)

Certains appareillages amovibles peuvent être utilisés pour corriger un articulé inversé, tel qu'un plan incliné antérieur. (12) (100)

- Difficultés rencontrées

Les difficultés rencontrées lors des traitements orthodontiques sont directement liées à l'utilisation des attaches et des fils orthodontiques, qui peuvent causer des ulcérations au niveau des muqueuses. Pour éviter des lésions au niveau des tissus mous, de la cire orthodontique peut être appliquée au niveau des attaches orthodontiques. (12) (100)

IV. Cas cliniques : Prise en charge de patients atteints d'E.B.H.

Trois jeunes patients atteints de formes diverses d'Epidermolyses Bulleuses Héréditaires ont pu être rencontrés et suivis au sein du Centre de Compétence Maladies Rares Odontologiques de l'Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille, dans le Centre Hospitalo-Universitaire de la Timone, durant l'année universitaire 2015-2016.
Tout d'abord nous nous intéresserons au déroulement de la première consultation de T., 3 ans, atteint d'E.B.J.
Ensuite, nous aborderons le suivi de deux frères présentant le syndrome de Kindler, S. (13 ans) et E. (9 ans).

1) T., 3 ans, Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle : 1ère consultation.

a) Anamnèse

Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle généralisée, intermédiaire.
Détection de deux mutations hétérozygotes du gène *LAMB3*.
Antécédents de lésions ophtalmiques.
Ulcération chronique du cantus interne de l'œil droit.
Lésions de l'oreille, érosions au niveau des lits unguéaux des deux gros orteils.
Pas de lésions du cuir chevelu ni d'atteinte palmo-plantaire.

Bon développement staturo-pondéral, pas de dysphagie ni de troubles digestifs : 15 kg pour 95 cm.

L'enfant faisant l'objet d'un suivi interdisciplinaire, plusieurs compte-rendu de consultations ont été établis.

i. Consultation gastro-entérologie

Alimentation très sélective, comportement avec phobies alimentaires, réflexes nauséeux fréquents, si on le force l'enfant recrache ou vomit. Hypersensorialité visuelle (mange blanc), tactile (se lave souvent les mains) et gustative (sélection alimentaire). Supplémentation en vitamine D (une ampoule de 100 UI).

ii. Consultation algologie

Gestion de la douleur avec Doliprane® (antalgique de palier I), rarement Topalgic® (antalgique de palier II), l'enfant arrive à contrôler la douleur assez facilement. Pas de modification thérapeutique en dehors de l'Atarax® (hydroxyzine) qui semble avoir aggravé l'agitation vespérale de l'enfant.

iii. Consultation ORL

Pas de dysphagie, pas de dysphonie. Tissu de granulation au niveau du pavillon de l'oreille, de la région péribuccale et de l'œil. Pas d'hypertrophie amygdalienne notable.

b) Déroulement de la consultation en odontologie

i. Comportement de l'enfant

T. est très agité, extrêmement photosensible, se cachant en permanence les yeux (aucune iconographie possible), la maman rapporte des sensibilités importantes au froid.

ii. Examen clinique endo-buccal

Il a été difficile à réaliser, mais a pourtant permis de diagnostiquer une hypoplasie amélaire, avec un émail fragile et fin, des dents saturées et jaunâtres, et l'absence de carie. Il est à noter une abrasion occlusale importante des secteurs postérieurs.
L'hygiène bucco-dentaire est correcte.

iii. Soins envisagés

Traitement conservateur pour le secteur antérieur, coiffes pédodontiques préformées en postérieur afin de maintenir la fonction masticatoire et la DVO, et une nouvelle fluoration.
L'instauration d'un suivi régulier est nécessaire (tous les six mois).

2) S., 14 ans, Syndrome de Kindler : traitement et suivi

a) Anamnèse

Né le 15/12/2002 – 13 ans.
1m60 pour 55 kg : pas de retard staturo-pondéral.

i. Historique médical

Syndrome de Kindler stade modéré
Mutation du gène *FERMT1* homozygote g.80929_89169del.
La mère du patient est porteuse de la même mutation, mais hétérozygote.
Pas d'autre pathologie.
Pas d'allergie.
Photosensibilité modérée.

ii. Histoire familiale

Un frère atteint également du syndrome de Kindler. Parents non atteints.

iii. Antécédents de soins dentaires

Suivi dans le service odontologique du CHU de la Timone depuis 2009.
Soins réalisés au cours des ans : pulpotomies sur dents temporaires, extractions dents temporaires, soins restaurateurs (CVI Fuji II LC), nettoyage prophylactique puis détartrage réguliers et application de vernis fluorés.

Comportement : VH 0 : patient coopérant, détendu.

Prise en charge orthodontique : Se référer à l'Annexe V.
Classe I Dysharmonie Dento-Maxillaire

- ⇨ Extractions des 14/24/34/44 à la demande de l'orthodontiste
- ⇨ Durée du traitement orthodontique : 4 ans (de 9 à 13 ans).

iv. Habitudes alimentaires

Trois repas par jour, alimentation variée, un peu de grignotage sucré entre les repas, consommation occasionnelle de sodas. Sensibilités exacerbées au froid.

v. Brossage

Deux fois par jour, matin et soir.
Difficultés rencontrées dans le secteur antérieur, car douleurs associées et saignement importants.
Complication du brossage en raison des attaches orthodontiques portées pendant plusieurs années, et des lésions cutanées au niveau des mains.

vi. Supplémentation en fluor

Régulière, grâce à l'application de topiques fluorés sur les dents.

b) Examen clinique initial

i. Exo-buccal

- Examen de la face

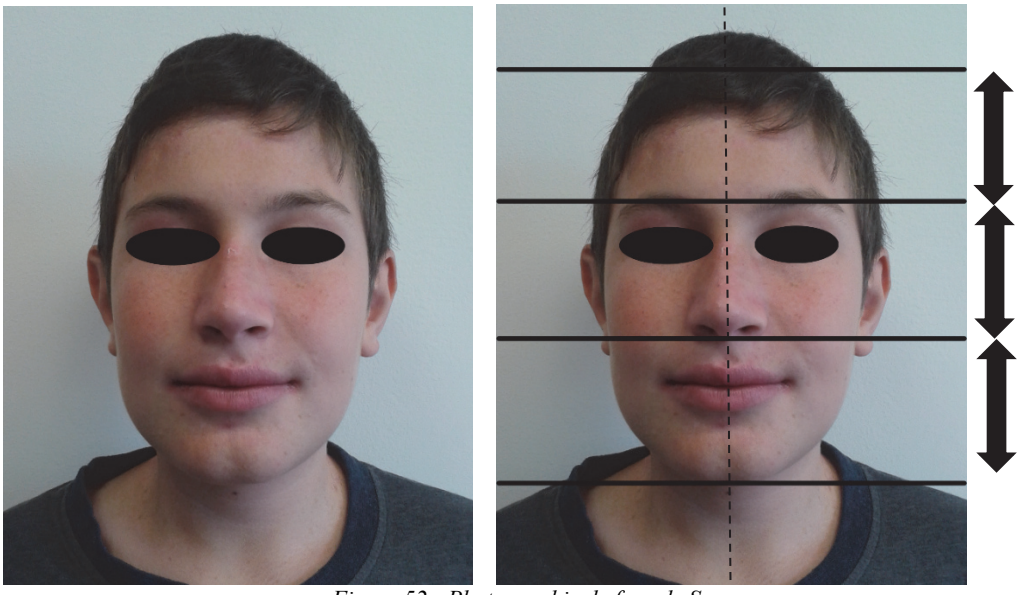

Figure 52 : Photographie de face de S.

Equilibre des trois étages de la face.
Symétrie du visage.

- Atteintes cutanées liées au Syndrome de Kindler

Observation de lésions cutanées sévères au niveau des mains et de la nuque (lésions érosives, présence de bulles et de cicatrices).
Présence de la cicatrice d'une bulle au niveau de la racine du nez, et autour de la bouche. Irritations au niveau des commissures labiales.
Pigmentation des lèvres et cicatrice de bulle au niveau de la lèvre supérieure.

Figure 53 : Lésions cutanées liées au Syndrome de Kindler, au niveau des mains et du visage.

ii. Endo-buccal

- Bilan dentaire

Pas de lésions carieuses.
Au niveau des 16, 26, 36 et 46, il est à noter une absence partielle de l'émail occlusal, la dentine présente est bien minéralisée. Le patient se plaint de sensibilités lors de la mastication, de la prise alimentaire (au chaud et au froid). Les autres dents présentent un émail intact.
Absence des 14/24/34/44 (extraites pour raison orthodontique).

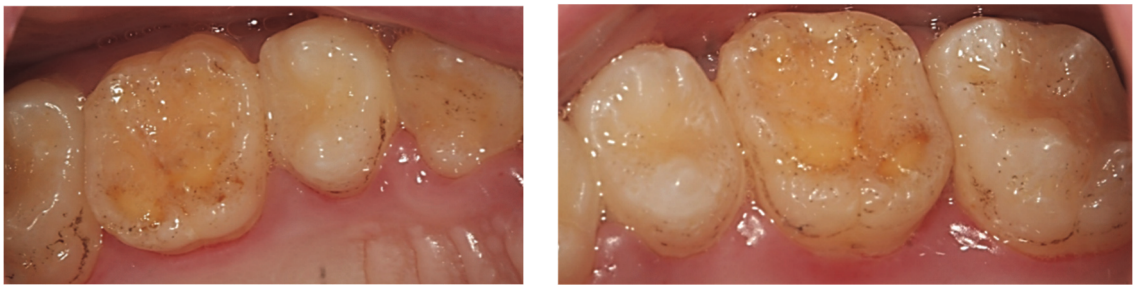

Figure 54: Absence partielle de l'émail occlusal au niveau de la 16 (à gauche) et de la 26 (à droite).

- Bilan parodontal et muqueux

Présence de quelques bulles intra-buccales, au niveau de la gencive attachée en regard de 11 et 21, et de la muqueuse palatine (en rétro-incisif).

.

Figure 55 : Présence de bulles au niveau de la gencive, en vestibulaire (à gauche) et palatin (à droite).

Figure 56: Pigmentations blanches au niveau de la muqueuse palatine.

Présence d'une gencive érythémateuse, oedémaciée, avec des saignements gingivaux provoqués lors du passage de la sonde.
Présence de plaque dentaire abondante au niveau du collet des dents.
Indice de saignement gingival de Loë et Silness : 2 (gencive érythémateuse saignant au sondage).
Indice de plaque de Loë et Silness : 2 (plaque visible au niveau des sillons dentaires)
Biotype plat et épais (d'après Seibert et Lindhe).
Pas de tartre.
Pas de récessions gingivales, ni de perte osseuse. Pas d'érosion de la gencive.
Pas de mobilités dentaires

Figure 57 : Inflammation du parodonte marginal.

Figure 58 : Macroglossie.

Figure 59 : Ouverture buccale réduite (37 mm).

c) Examens paracliniques

i. Status rétroalvéolaire

Très difficile à réaliser, en raison de la faible ouverture buccale et de la macroglossie. Malgré l'utilisation de capteurs de petite taille, et leur lubrification avec de la Vaseline, il a été impossible de réaliser un status complet, en raison des douleurs provoquées chez le patient par l'utilisation des capteurs.
A noter l'aspect en sucre mouillé de l'émail des quatre premières molaires permanentes.

Figure 60: Status rétroalvéolaire des secteurs postérieurs.

ii. Orthopantomogramme

Figure 61 : Radiographie panoramique.

d) Diagnostic

- Hypolasie amélaire localisée sur les premières molaires permanentes.
- Gingivite modérée liée à la plaque (d'après la classification AAP 1999).

e) Proposition thérapeutique

- Application de vernis fluoré très régulièrement (tous les trois mois) au niveau des premières molaires permanentes afin d'atténuer temporairement l'hyperesthésie dentinaire, en raison de l'impossibilité de recouvrement des plages d'exposition dentinaires sans créer une surocclusion au niveau de ces molaires (qui en état sont parfaitement en occlusion, suite au traitement orthodontique venant de s'achever). Ceci est réalisé dans l'attente d'opter pour un recouvrement partiel (inlay/onlay) ou total (couronne) des dents concernées, à ré-évaluer lors de la majorité du patient.

- Thérapeutique initiale parodontale : nettoyage prophylactique réalisé très précautionneusement afin d'éviter de léser les tissus mous, enseignement et motivation à l'hygiène bucco-dentaire lors de chaque consultation.

f) Prise en charge

1ère séance (Octobre 2015) : Bilan bucco-dentaire initial et soins dentaires.
Fin du traitement orthodontique la semaine précédente.

i. Examen endo-buccal

Au niveau des 16, 26, 36 et 46, le patient se plaint de sensibilités lors de la mastication, de la prise alimentaire (au chaud et au froid) : absence partielle de l'émail occlusal, la dentine présente est bien minéralisée.

ii. Soins réalisés

Afin de ne pas perturber l'occlusion, réalisation d'un nettoyage prophylactique et application d'un vernis fluoré. Soulagement instantané rapporté par le patient.

2ème séance (Novembre 2015)

i. Examen exo-buccal

Lésions au niveau des commissures labiales
Lésions au niveau des mains et du cou plus importantes que lors de la précédente consultation.

ii. Examen endo-buccal

Régression de la gingivite : absence de plaque dentaire, les gencives conservent un aspect légèrement œdématié et rouge.
Sensibilités d'apparition très récente (le 17 novembre) lors des repas (au froid et au sucré) rapportée au niveau de la 26.

Figure 62: Régression de la gingivite.

iii. Soins réalisés

Nettoyage et application d'un vernis de fluoration au niveau des premières molaires définitives.
Soulagement instantané du patient.

3ème séance (Décembre 2015) :

i. Examen exo-buccal

Lésions cutanées importantes au niveau des commissures labiales, des mains, du pli de la nuque.

ii. Examen endo-buccal

Présence d'une quinzaine de petites bulles au palais.
Régression de la gingivite, absence de plaque et de tartre, aspect encore légèrement œdématiée.
Sensibilités très récente rapportée au niveau de la 36, apparaissant lors des repas (froid/chaud).

iii. Soins réalisés

Nettoyage et application d'un vernis de fluoration au niveau des premières molaires définitives.
Soulagement instantané du patient.

Interruption de 6 mois du suivi en raison d'un séjour du patient à l'étranger.

4ème séance (Juin 2016)

i. Examen exo-buccal

Lésions cutanées au niveau des commissures labiales, des mains, de la nuque.

ii. Examen endo-buccal

Aspect très inflammatoire de la gencive, œdématiée, saignement spontané lors de l'examen clinique, saignements rapportés lors du brossage.
Découverte d'une récession gingivale au niveau de la 41.

Figure 63 : Gingivite sévère liée à la plaque, associée à une récession gingivale en regard de 41.

iii. Examen complémentaire

Prise de radiographie rétro-alvéolaire difficile, en raison de la faible ouverture buccale et de la macroglossie. Malgré la vaseline utilisée pour lubrifier les capteurs (de taille pédodontique), la prise de radiographie rétro-alvéolaire demeure douloureuse pour le patient. Prise d'un unique cliché rétro-alvéolaire au niveau du secteur incisif mandibulaire.
Mise en évidence d'une légère perte osseuse au niveau de 41 et de tartre sous-gingival.

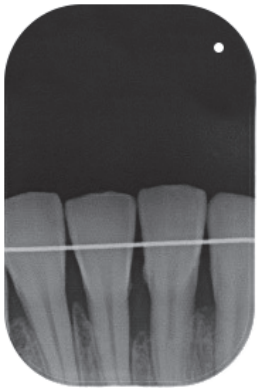

Figure 64 : Radiographie rétroalvéolaire du secteur incisif mandibulaire.

iv. Soins réalisés

Le patient se plaint de douleurs au niveau des quatre premières molaires, et s'est dit soulagé après la fluoration. Pas de caries. En raison du manque de temps et de matériel le détartrage et polissage sont reportés à la semaine suivante.

5ème séance (Juin 2016) :

i. Examen endo-buccal

Aspect très inflammatoire de la gencive, œdématiée, saignement spontané lors de l'examen clinique, saignements rapportés lors du brossage.

Présence d'une récession gingivale vestibulaire au niveau de la 41, avec accumulation de plaque.

Présence de tartre importante au niveau des incisives mandibulaires et de plaque dentaire.

Pas de sensibilités rapportées

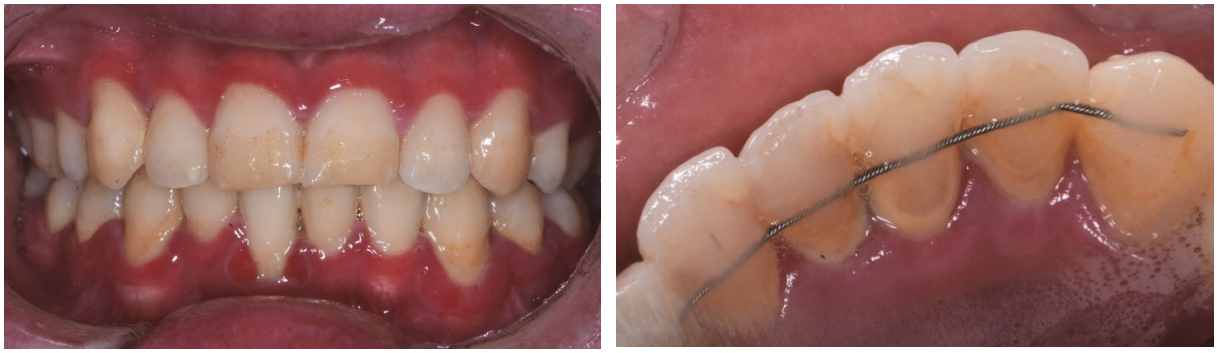

Figure 65: Gingivite sévère et récession gingivale en regard de 41 (à gauche) ; tartre lingual au niveau des incisives mandibulaires sous la contention orthodontique (à droite).

ii. Examen paraclinique

Prise d'une radiographie panoramique : très légères pertes osseuses, aspect en sucre mouillé des premières molaires permanentes.

Figure 66 : Radiographie panoramique.

iii. Soins réalisés

Enseignement et motivation à l'hygiène bucco-dentaire, conseils alimentaires (prévention grignotages/bonbons/sodas), détartrage très précautionneux afin de ne pas induire la formation de bulles ou de lésions, et polissage, pose de vernis fluoré.

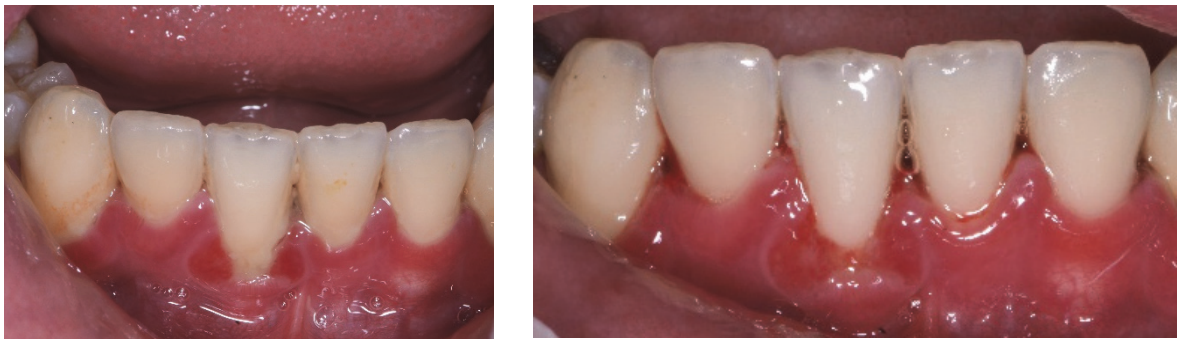

Figure 67 : Bloc incisivo-canin mandibulaire avant (à gauche) et après (à droite) réalisation d'un détartrage.

Prescription : révélateur de plaque, brosse à dent chirurgicale très souple (7/100ème), Elugel® (à appliquer délicatement au niveau de la récession de la 41, pendant 7 jours).

Explications données au patient quant à la nécessité d'un suivi parodontal renforcé et régulier (tous les 3 mois) afin de retrouver une bonne santé du parodonte. Implication de la mère lors du brossage de l'adolescent.

3) E., 9 ans, syndrome de Kindler : traitement et suivi.

a) Anamnèse

Né le 08/07/2006 – 9 ans
1m30 pour 28 kg : pas de retard staturo-pondéral.

i. Historique médical

Syndrome de Kindler stade modéré.
Mutation du gène *FERMT1* homozygote g.80929_89169del.
La mère du patient est porteuse de la même mutation, mais hétérozygote.
Pas d'autre pathologie.
Pas d'allergie.
Pas de traitement en cours.
Photosensibilité modérée.

ii. Histoire familiale

Un frère atteint du syndrome de Kindler, parents non atteints.

iii. Antécédents de soins dentaires

Suivi dans le service odontologique de la Timone depuis 2009.
Soins réalisés au cours des ans : pulpotomies sur dents temporaires, extractions dents temporaires, soins restaurateurs (CVI Fuji II LC), nettoyage prophylactique puis détartrage réguliers et application de vernis fluorés.
Comportement : VH1 : patient mal à l'aise, mais coopérant.
Prise en charge orthodontique : non

iv. Habitudes alimentaires

Trois repas par jour, alimentation variée, un peu de grignotage sucré entre les repas, consommation occasionnelle de sodas.

v. Brossage

Une fois par jour, le matin.
L'enfant rencontre des difficultés très importantes lors du brossage, en particulier dans le secteur antérieur, en raison des douleurs qui y sont associées et de saignements importants. Sa mère essaie de l'aider, mais l'enfant refuse.

vi. Supplémentation en fluor

Régulière, grâce à l'application de topiques fluorés sur les dents.

b) Examen clinique

i. Exo-buccal

- Examen de la face

Equilibre des trois étages de la face. Symétrie du visage.

- Atteintes cutanées liées au Syndrome de Kindler :

Observation de lésions cutanées sévères au niveau des mains et de la nuque (lésions érosives, présence de bulles et de cicatrices).
Présence de cicatrices de bulles autour de la bouche. Irritations au niveau des commissures labiales. Zones érythémateuses autour des lèvres.

Figure 68 : Lésions cutanées liées au Syndrome de Kindler, au niveau des mains (en haut) et du visage (en bas).

ii. Endo-buccal

- Atteintes parodontales

Gingivite sévère au niveau du bloc incisivo-canin maxillaire, modérée au niveau des autres secteurs et présence de plaque en abondance.
Pas de récessions gingivales, ni de perte osseuse. Pas d'érosions de la gencive.
Saignement gingival provoqué.
Pas de mobilités dentaires

- Atteintes dentaires

Colorations dentaires au niveau des incisives centrales maxillaires : hypominéralisation amélaire.

Figure 69 : Hypominéralisation de l'émail et gingivite sévère liée à la plaque au niveau des incisives centrales maxillaires.

a) Suivi du patient

1ère séance (Octobre 2015)

i. Examen clinique exo-buccal

Lésions cutanées sévères au niveau des mains, présence de cicatrices autour de la bouche.
Présence de bulles au niveau de la gencive attachée au niveau de 21 et 22.
Irritations au niveau des commissures labiales.
Pigmentation des lèvres.

ii. Examen clinique endo-buccal

- Atteintes parodontales

Gingivite sévère au niveau du bloc incisivo-canin maxillaire, modérée au niveau des autres secteurs et présence de plaque en abondance.
Pas de récessions gingivales, ni de perte osseuse. Pas d'érosions de la gencive.
Saignement gingival provoqué.
Pas de mobilités dentaires.

Figure 70 : Gingivite sévère liée à la plaque.

- Atteintes dentaires

Colorations dentaires au niveau des incisives centrales maxillaires : hypominéralisation amélaire.

iii. Soins réalisés

Extraction de la 84.
Motivation à l'hygiène bucco-dentaire.

2ème séance (Décembre 2015)

i. Examen clinique exo-buccal

Erythème autour de la bouche, au niveau des commissures labiales et de la nuque. Présence d'une bulle sur la lèvre inférieure.

ii. Examen clinique endo-buccal

- Atteintes parodontales

Lors de l'examen clinique, on a noté une gingivite sévère liée à une absence de bossage (la maman ne pouvait pas lui brosser les dents non plus en raison des douleurs provoquées par le brossage).
Présence d'une déminéralisation cervicale, d'une bulle sur la lèvre.

- Atteintes dentaires

Carie amélaire occlusale débutante sur la 26, à soigner rapidement.

iii. Soins réalisés

Nettoyage prophylactique avec Paroex® et brossette, détartrage au niveau incisif maxillaire et mandibulaire et fluoration (application topique de Fluor Protector®).
Saignement gingival abondant. Douleurs rapportées durant le soin.
Comportement positif, malgré une fin de soins un peu difficile.
Sensibilisation à la nécessité du maintien d'une bonne hygiène bucco-dentaire.

Figure 71 : Présence d'une bulle sur la lèvre inférieure (en haut à gauche) ; application d'un topique fluoré sur les deux arcades (en haut à droite et en bas).

3ème séance (janvier 2016)

i. Examen clinique exo-buccal

Erythème autour de la bouche, au niveau des commissures labiales et de la nuque.

ii. Examen clinique endo-buccal

- Atteintes parodontales

On a noté une gingivite sévère liée à une absence de brossage, surtout au niveau du bloc incisivo-canin maxillaire (la maman ne pouvait pas lui brosser les dents non plus en raison des douleurs et du saignement abondant provoqués par le brossage).

- Atteintes dentaires

Carie amélaire occlusale débutante diagnostiquée sur la 27.

Figure 72 : Gingivite sévère liée à la plaque.

iii. Soins réalisés

Prise en charge de la 26 : Carie amélo-dentinaire débridée après anesthésie para-apicale (une carpule à 1/200000ème). Matriçage puis restauration avec CVIMAR. Gêne du patient lors de la photopolymérisation du matériau de restauration, en raison de la photosensibilité de l'enfant.

Nettoyage prophylactique avec brossette au niveau incisivo-canin maxillaire et mandibulaire. Saignement gingival abondant. Douleurs rapportées durant le brossage.
Motivation renouvelée à l'hygiène bucco-dentaire et à la nécessité d'un brossage régulier.

Comportement positif, malgré une fin de soins un peu difficile.

4ème séance (juin 2016)

i. Examen clinique exo-buccal

Erythème autour de la bouche, au niveau des commissures labiales et de la nuque.

ii. Examen clinique endo-buccal

- Atteintes parodontales

On a noté une gingivite sévère liée à la plaque, en raison d'une absence de bossage, surtout au niveau du bloc incisif maxillaire (la maman ne pouvait pas lui brosser les dents non plus en raison des douleurs et du saignement abondant provoqués par le brossage).

Figure 73 : Gingivite sévère liée à la plaque, et colorations dentaires localisées (incisives centrales maxillaires).

- Soins réalisés

Nettoyage prophylactique avec une brossette et de la pâte à polir, et fluoration de toutes les dents.
Motivation renouvelée à l'hygiène bucco-dentaire (méthode de brossage, brosse à dents et dentifrice utilisé).

Conclusion

La prise en charge odontologique des patients atteints d'E.B.H. présente de nombreuses difficultés, en raison des spécificités propres à ce groupe de pathologies. En effet, en plus de s'inscrire dans un tableau clinique de sévérité variable en fonction du sous-type rencontré, il est important de garder à l'esprit que la cavité buccale est un milieu hautement septique, qui peut être de ce fait doublement lésée, à la fois par la maladie génétique et par l'infection chronique résultant de ses symptômes.

Par conséquent, les stratégies de prévention et de traitement doivent être adaptées et optimisées afin de limiter les atteintes des muqueuses (gencives, langue, palais, lèvres, joues), ainsi que celles des dents temporaires et permanentes.

De nos jours, les études s'accordent quant à la place privilégiée que doit accorder le chirurgien-dentiste à la prévention bucco-dentaire dans sa prise en charge, et cela dès le plus jeune âge, afin de garantir le maintien d'un bon état de santé buccale au cours de la croissance et de l'évolution du jeune patient.

La prévention se base sur plusieurs grandes lignes directrices, communes à tous les patients atteints d'E.B.H. : des conseils portant sur l'hygiène bucco-dentaire et sur la nutrition, ainsi que la réalisation de fluorations régulières et de scellements de sillons.

Le rôle primordial des parents est à souligner dans la prise en charge des patients atteints d'E.B.H., du fait de leur implication dans la mise en œuvre et le suivi de l'hygiène bucco-dentaire, et la détection d'éventuelles lésions buccales. Il incombe aux chirurgiens-dentistes de procéder à l'éducation des parents et des patients, afin de prévenir toute lésion de la sphère buccale.

En ce qui concerne la réalisation des traitements dentaires proprement dits, certaines adaptations au niveau des séquences opératoires sont nécessaires pour les patients atteints d'E.B.H., en particulier en ce qui concerne les soins prodigués à ceux atteints des formes les plus sévères d'E.B.H., tels que ceux souffrant d'E.B.D.R. En effet, des précautions spécifiques, et cela quel que soit le type d'acte envisagé, doivent être adoptées, afin d'éviter de provoquer des lésions au niveau des muqueuses buccales. Il est à noter que la plupart des actes conventionnels en odontologie, qu'ils soient restaurateurs, endodontiques, chirurgicaux, prothétiques ou orthodontiques, peut être réalisée chez ces patients, à condition que leur mise en œuvre soit techniquement envisageable, et que la balance bénéfice-risque soit favorable. Il est toutefois nécessaire de considérer que tous les soins ne bénéficient pas d'un recul clinique ou d'une reproductibilité équivalents, et que certaines preuves scientifiques restent à établir.

La fréquence d'éventuelles complications dépend de la sévérité de la forme d'E.B.H. ; toutefois, étant donné qu'elles peuvent affecter tous les patients, un suivi régulier est nécessaire, dans un but de prévention et de traitement le plus précoce possible des atteintes dentaires et muqueuses. Ce suivi peut se faire dans le cadre d'un cabinet de ville pour les cas les moins sévères d'E.B.H., ou dans un cadre hospitalier pour les formes les plus graves.

Annexes

Annexe I :

Tableaux récapitulatifs concernant les E.B.S.

Annexe I-a
Epidermolyses Bulleuses Simples : données générales (d'après 1)

Sous types / Caractéristiques		Prévalence	Gènes mutés	Protéines mutées	Niveau de formation des bulles	Anciennes dénominations	Transmission	Survenue
E.B.S. BASALES (11)	Avec répercussions orales : 6	1-9/100 000						
	E.B.S. localisée		*KRT5* *KRT14*	Kératine 5 Kératine 14	Epiderme basal	E.B.S. de Weber-Cockayne	Autosomique dominant	Petite enfance
	E.B.S. généralisée sévère					E.B.S. de Dowling Maera ou herpétiforme	Autosomique dominant	Naissance
	E.B.S généralisée intermédiaire					E.B.S. de Koebner		Naissance
	E.B.S. autosomique récessive K14		*K14*	Kératine 14			Autosomique Récessif	Naissance
	E.B.S. avec dystrophie musculaire		*PLEC*	Plectine			Autosomique Récessif	Naissance à âge adulte
	E.B.S. avec atrésie du pylore						Autosomique Récessif	Naissance
E.B.S. SUPRABASALES (6)	Avec répercussions orales : 3	Plus de 50% des cas d'E.B.H.						
	A.P.S.S. ACRAL Peeling Skin Syndrom		*TGM5*	Transglutaminase 5	Epiderme suprabasal		Autosomique Récessif	Naissance ou petite enfance
	Syndrome de dysplasie ectodermique		*PKP1*	Plakophilline				
	Syndrome peau fragile associée à des "cheveux de laine"		*DSP*	Desmoplakine				

Légende :
E.B.S : Epidermolyse Bulleuse Simple
E.B.H : Epidermolyse Bulleuse Héréditaire

Annexe I-b
Epidermolyses Bulleuses Simples : lésions cutanées associées (d'après 1)

Caractéristiques / Sous types		Distribution	Bulles	Milium	Cicatrices atrophiques	Ongles absents ou dystrophiques	Tissu de granulation	Anomalie du cuir chevelu	Kératodermie
E.B.S. BASALES (11)	Avec répercus-sions orales : 6								
	E.B.S. localisée	paumes des mains et voûte plantaire	4	rare	rares	0	0	0	focale
	E.B.S. généralisée sévère	généralisée	4	2	2	2	0	0	4
	E.B.S généralisée intermédiaire	généralisée	4	2	2	2	0	0	focale
	E.B.S. autosomique récessive K14	généralisée	4	0	2	2	0	0	focale
	E.B.S. avec dystrophie musculaire	généralisée	4	2	3	4	0	0	focale
	E.B.S. avec atrésie du pylore	généralisée	4	0	3	0	0	0	0
E.B.S. SUPRABASALES (6)	Avec répercus-sions orales : 3								
	A.P.S.S. ACRAL Peeling Skin Syndrom	pieds-mains	rares érosions	0	0	0	0	0	0
	Syndrome de dysplasie ectodermique	généralisée	PAS de bulles	0	0	4	0	hypotrichose	focale
	Syndrome peau fragile associée à des "cheveux de laine"	généralisée	PAS de bulles	0	0	2	0	hypotrichose	focale

Légende :
E.B.S. : Epidermolyse Bulleuse Simple
0 : Symptôme absent
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent

Annexe I-c
Epidermolyses Bulleuses Simples : lésions extra-cutanées et risques de cancer (d'après 1)

Caractéristiques / Sous types		Lésions extra-cutanées						Risques de cancer-décès		
		Anémie	Retard de croissance	Tractus gastro-intestinal	Tractus uro-génital	Problème oculaire	Tractus respiratoire	Carcinome	Mélanome	Décès lié à l'E.B.
E.B.S. BASALES (11)	Avec répercussions orales : 6									
	E.B.S. localisée	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	E.B.S. généralisée sévère	variable	variable	2	0	0	0	0	0	0
	E.B.S généralisée intermédiaire	0	0	0	0	rare	0	0	0	0
	E.B.S. autosomique récessive K14	2	2	2 (constipation)	2	0	0	0	0	0
	E.B.S. avec dystrophie musculaire	2	2	0	0	ptosis	2 (sténose, tissu de granulation)	0	0	2
	E.B.S. avec atrésie du pylore	4	4	4 (atrésie du pylore)	0	0	0	0	0	4
E.B.S. SUPRABASALES (6)	Avec répercussions orales : 3									
	A.P.S.S. ACRAL Peeling Skin Syndrom	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	Syndrome de dysplasie ectodermique	0	2	2 (constipation)	0	0	0	0	0	0
	Syndrome peau fragile associée à des "cheveux de laine"	2	2	0	0	0	0	0	0	0

Légende :
E.B.S. : Epidermolyse Bulleuse Simple
0 : Symptôme absent
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent

Annexe I-d

Epidermolyses Bulleuses Simples : répercussions sur la cavité buccale (d'après 1)

	Caractéristiques / Sous types	Anomalie des tissus mous	Hypoplasie de l'émail	Susceptibilité à la carie
E.B.S. BASALES (11)	Avec répercussions orales : 6			
	E.B.S. localisée	2	2	fréquence normale
	E.B.S. généralisée sévère	2	0	fréquence normale
	E.B.S généralisée intermédiaire	variable	0	fréquence normale
	E.B.S. autosomique récessive K14	4	0	2
	E.B.S. avec dystrophie musculaire	2	2	fréquence normale
	E.B.S. avec atrésie du pylore	4	0	fréquence normale
E.B.S. SUPRABASALES (6)	Avec répercussions orales : 3			
	A.P.S.S. ACRAL Peeling Skin Syndrom	rares érosions	0	fréquence normale
	Syndrome de dysplasie ectodermique	érosions	0	fréquence normale
	Syndrome peau fragile associée à des "cheveux de laine"	langue fissurée	0	fréquence normale

Légende :
E.B.S. : Epidermolyse Bulleuse Simple
0 : Symptôme absent
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent

Annexe II :

Tableaux récapitulatifs concernant les E.B.D.

Annexe II-a
Epidermolyses Bulleuses Dystrophiques : données générales (d'après 1)

Caractéristiques / Sous types		Prévalence	Gènes mutés	Protéines mutées	Niveau de formation des bulles	Anciennes dénominations	Transmission	Survenue
E.B.D. DOMINANTES (6)	Avec répercussions orales : 5		COL7A1	Collagène de type VII	Sublamina densa = DERMIQUE			
	E.B.D.D. généralisée	1-9/1 000 000				E.B.D.D. Cockayne Touraine et Pasini	Autosomique Dominant	Naissance
	E.B.D.D. localisée							Naissance et enfance
	E.B.D.D. prétibiale							
	E.B.D.D pruriginosa							Naissance à âge adulte
	E.B.D.D. dermatolyse bulleuse du nourisson							Naissance et enfance
E.B.D. RECESSIVES (8)	Avec répercussions orales : 8							
	E.B.D.R. généralisée sévère	25% à 35% des cas d'E.B.H.				E.B.D.D. de Hallopeau Siemens	Autosomique Récessif	Naissance
	E.B.D.R. généralisée intermédiaire					E.B.D.R. non Hallopeau Siemens		
	E.B.D.R. localisée							Naissance et enfance
	E.B.D.R. prétibiale							
	E.B.D.R. inversa							Naissance
	E.B.D.R. centripitalis							Naissance et enfance
	E.B.D.R. pruriginosa							Enfance à âge adulte
	E.B.D.R. dermatolyse bulleuse du nourisson							Naissance et enfance

Légende :
E.B.H. : Epidermolyses Bulleuses Héréditaires
E.B.D. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique

Annexe II-b
Epidermolyses Bulleuses Dystrophiques : lésions cutanées associées (d'après 1)

	Caractéristiques / Sous types	Distribution	Bulles	Milium	Cicatrices atrophiques	Ongles absents ou dystrophiques	Tissu de granulation	Anomalie du cuir chevelu	Kératodermie
E.B.D. DOMINANTES (6)	Avec répercussions orales : 5								
	E.B.D.D. généralisée	généralisée	4	4	4	4	0	2	0
	E.B.D.D. localisée	pieds-mains	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.D. prétibiale	mains-pieds-ongles	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.D pruriginosa	généralisée ou localisée	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.D. dermatolyse bulleuse du nourisson	généralisée	4	4	4	2	0	0	0
E.B.D. RECESSIVES (8)	Avec répercussions orales : 8								
	E.B.D.R. généralisée sévère	généralisée	4	4	4	4	2	4	0
	E.B.D.R. généralisée intermédiaire	généralisée	4	4	4	4	0	2	0
	E.B.D.R. localisée	pieds-mains	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.R. prétibiale	pieds-mains-ongles	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.R. inversa	acral-axial-lombosacral	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.R. centripitalis	prétibial-ongles	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.R. pruriginosa	localisée ou généralisée	4	4	4	4	0	0	0
	E.B.D.R. dermatolyse bulleuse du nourisson	généralisée	4	4	4	2	0	0	0

Légende :
E.B.D.D. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Dominante
E.B.D.R. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Récessive
0 : Symptôme absent
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent

Annexe II-c

Epidermolyses Bulleuses Dystrophiques : lésions extra-cutanées et risque de cancer (d'après 1)

Caractéristiques / Sous types		Lésions extra-cutanées						Risques de cancers / décès		
		Anémie	Retard de croissance	Tractus digestif	Tractus uro-génital	Problème oculaire	Tractus respiratoire	Carcinome	Mélanome	Décès lié à l'E.B.D.
E.B.D. DOMINANTES (6)	Avec répercussions orales : 5									
	E.B.D.D. généralisée	2	0	2	0	2	0	0	0	0
	E.B.D.D. localisée	0	0	0	0	2	0	0	0	0
	E.B.D.D. prétibiale	0	0	0	0	2	0	2	0	0
	E.B.D.D pruriginosa	0	0	0	0	2	0	2	0	0
	E.B.D.D. dermatolyse bulleuse du nourisson	0	0	0	0	0	0	0	0	0
E.B.D. RECESSIVES (8)	Avec répercussions orales : 8									
	E.B.D.R. généralisée sévère	4	4	4	0	4	0	3	2	4
	E.B.D.R. généralisée intermédiaire	2	2	4	0	2	0	2	0	2
	E.B.D.R. localisée	0	0	0	0	2	0	0	0	0
	E.B.D.R. prétibiale	0	0	0	0	2	0	2	0	0
	E.B.D.R. inversa	2	2	4	4	0	0	0	0	0
	E.B.D.R. centripitalis	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	E.B.D.R. pruriginosa	0	0	0	0	2	0	2	0	0
	E.B.D.R. dermatolyse bulleuse du nourisson	0	0	0	0	0	0	0	0	0

Légende :

E.B.D.D. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Dominante

E.B.D.R. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Récessive

0 : Symptôme absent

2 : Symptôme parfois présent

4 : Symptôme toujours présent

X

Annexe II-d

Epidermolyses Bulleuses Dystrophiques : répercussions sur la cavité buccale (d'après 1)

Sous types \ Caractéristiques		Anomalie des tissus mous	Hypoplasie de l'émail	Susceptibilité à la carie
E.B.D. DOMINANTES (6)	Avec répercussions orales : 5			
	E.B.D.D. généralisée	4	0	fréquence normale
	E.B.D.D. localisée	2	0	fréquence normale
	E.B.D.D. prétibiale	2	0	fréquence normale
	E.B.D.D pruriginosa	2	0	fréquence normale
	E.B.D.D. dermatolyse bulleuse du nourisson	2	0	fréquence normale
E.B.D. RECESSIVES (8)	Avec répercussions orales : 8			
	E.B.D.R. généralisée sévère	4	0	4
	E.B.D.R. généralisée intermédiaire	4	0	4
	E.B.D.R. localisée	2	0	fréquence normale
	E.B.D.R. prétibiale	2	0	fréquence normale
	E.B.D.R. inversa	4	0	fréquence normale
	E.B.D.R. centripitalis	2	0	fréquence normale
	E.B.D.R. pruriginosa	2	0	fréquence normale
	E.B.D.R. dermatolyse bulleuse du nourisson	2	0	fréquence normale

Légende :

E.B.D.D. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Dominante

E.B.D.R. : Epidermolyse Bulleuse Dystrophique Récessive

0 : Symptôme absent

2 : Symptôme parfois présent

4 : Symptôme toujours présent

Annexe III :

Tableaux récapitulatifs concernant les E.B.J.

Annexe III-a
Epidermolyses Bulleuses Jonctionnelles : données générales (d'après 1)

Caractéristiques / Sous types		Prévalence	Gènes mutés	Protéines mutées	Niveau de formation des bulles	Anciennes dénomi-nations	Transmission	Survenue
E.B.J. GENERALISEES (5)	Avec répercus-sions orales : 4	Entre 1/450 000 et 1/260 000 5% des cas d'E.B.H.						
	E.B.J. généralisée sévère		*LAMA3 LAMB3 LAMC2*	Laminine 332	Intra lamina lucida	J.E.B de Herlitz	Autosomique Récessif	Naissance
	E.B.J. généralisée inter-médiaire		*LAMA3 LAMB3 LAMC2*	Laminine 332		J.E.B non Herlitz	Autosomique Récessif	Naissance
	E.B.j. avec atrésie du pylore		*COL17A1 ITGB4 ITGA6*	Collagène XVII Intégrine α6β4			Autosomique Récessif	Naissance
	E.B.J. à apparition retardée (="late onset")		*COL17A1*	Collagène XVII			Autosomique Récessif	Adolescence ou âge adulte
E.B.J. LOCALISEES (3)	Avec répercus-sions orales : 3							
	E.B.J. localisée		*COL17A1 ITGB4 LAMA3 LAMB3*	Collagène XVII Intégrine α6β4	Intra lamina lucida		Autosomique Récessif	Naissance
	E.B.J. inversa		*LAMA3 LAMB3 LAMC2*	Laminine 332			Autosomique Récessif	Naissance
	Syndrome E.B.J.-LOC		*LAMA3*	Laminine 332	Pas de bulles		Autosomique Récessif	Naissance

Légende :
E.B.J. : Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle
E.B.H : Epidermolyses Bulleuses Héréditaires

Annexe III-b
Epidermolyses Bulleuses Jonctionnelles : lésions cutanées associées (d'après 1)

Sous-types \ Caractéristiques		Distribution	Bulles	Milium	Cicatrices atrophiques	Ongles absents ou dystrophiques	Tissu de granulation	Anomalie du cuir chevelu	Kératodermie
E.B.J. GENERALISEES (5)	Avec répercussions orales : 4								
	E.B.J. généralisée sévère	Généralisée	4	2	4	4	4	2	0
	E.B.J. généralisée inter-médiaire	Généralisée	4	2	4	2 à 4	0	Alopécie	0
	E.B.J. avec atrésie du pylore	Généralisée	4	2	4	4	0	NR	0
	E.B.J. à apparition retardée (="late onset")	Variable	4	4	2	2	0	NR	0
E.B.J. LOCALISEES (3)	Avec répercussions orales : 3								
	E.B.J. localisée	Localisée	2	2	0	4	0	0	0
	E.B.J. inversa		4	2	4	4	0	NR	0
	Syndrome E.B.J.-LOC	Visage et cou	2 (+ érosions)	2	2	4	4	NR	0

Légende :
E.B.J. : Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle
0 : Symptôme absent
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent
NR : Non Renseigné

Annexe III-c

Epidermolyses Bulleuses Jonctionnelles : lésions extra-cutanées et risques de cancer (d'après 1)

Caractéristiques / Sous-types		Lésions extra-cutanées						Risques de cancers ou décès	
		Anémie	Retard de croissance	Tractus gastro-intestinal	Tractus uro-génital	Problème oculaire	Tractus respiratoire	Carcinome	Décès lié à l'E.B.J.
E.B.J. GENERALISEES (5)	Avec répercussions orales : 4								
	E.B.J. généralisée sévère	4	4	3	2	4	4	0	4
	E.B.J. généralisée intermédiaire	0 à 2	0 à 2	0 à 2	0 à 2	0 à 2	0 à 2	2	2
	E.B.J. avec atrésie du pylore	0	variable	variable	4	variable	0	0	4
	E.B.J. à apparition retardée (="late onset")	0	0	0	0	0	0	0	0
E.B.J. LOCALISEES (3)	Avec répercussions orales : 3								
	E.B.J. localisée	0	0	0	0	0	0	0	0
	E.B.J. inversa	0	0	2	0	NR	0	0	0
	Syndrome E.B.J.-LOC	2	2	0	2	4 (granulomes oculaires)	4	0	2

Légende :

E.B.J. : Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle

0 : Symptôme absent

2 : Symptôme parfois présent

4 : Symptôme toujours présent

NR : Non Renseigné

Annexe III-d

Epidermolyses Bulleuses Jonctionnelles : répercussions sur la cavité buccale (d'après 1)

Sous-types \ Caractéristiques		Anomalie des tissus mous	Hypoplasie de l'émail	Susceptibilité à la carie
E.B.J. GENERALISEES (5)	Avec répercussions orales : 4			
	E.B.J. généralisée sévère	4	4	4
	E.B.J. généralisée inter-médiaire	2	4	4
	E.B.J. avec atrésie du pylore	Variable	2	4
	E.B.J. à apparition retardée (="late onset")	Variable	2	Fréquence normale
E.B.J. LOCALISEES (3)	Avec répercussions orales : 3			
	E.B.J. localisée	2	4	4
	E.B.J. inversa	Variable	2	2
	Syndrome E.B.J.-LOC	4	4	2

Légende :
E.B.J. : Epidermolyse Bulleuse Jonctionnelle
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent

Annexe IV :

Tableaux récapitulatifs concernant le Syndrome de Kindler

Syndrome de Kindler (d'après 1)

Caractéristiques / Maladie	Prévalence	Gène muté	Protéine mutée	Niveau de formation des bulles	Transmission	Survenue
Syndrome de Kindler	Inconnue	*FERMT1*	Kindline-1	Multiple	Autosomique récessif	Naissance Petite enfance

Tableau 1 : données générales (d'après 1)

Caractéristiques / Maladie	Anomalies des tissus mous	Hypoplasie de l'émail	Susceptibilité à la carie
Syndrome de Kindler	2 à 4	0	2 à 4

Tableau 2 : répercussions sur la cavité buccale (d'après 1)

	Lésions cutanées							
Caractéristiques / Maladie	Distribution	Bulles	Milium	Cicatrices atrophiques	Ongles absents ou dystrophiques	Tissu de granulation	Kératodermie	Autres particularités
Syndrome de Kindler	généralisée	2 à 4	0 à 2	4	2	2	4	Poikilodermie, photosensibilité, atrophie cutanées, anomalies osseuses

Tableau 3 : lésions cutanées associées (d'après 1)

	Lésions extra-cutanées						Risque de cancers / décès		
Caractéristiques / Maladie	Anémie	Retard de croissance	Tractus digestif	Tractus uro-génital	Problème oculaire	Tractus respiratoire	Carcinome	Mélanome	Décès lié au S.K.
Syndrome de Kindler	2	0	2	2	2 (ectropion)	0	Augmenté (à partir de 30 ans)	0	0

Tableau 4 : lésions extra-cutanées et risques de cancer (d'après 1)

Légende :
S.K. : Syndrome de Kindler
0 : Symptôme absent
2 : Symptôme parfois présent
4 : Symptôme toujours présent

Annexe V :

Prise en charge orthodontique de S.

Prise en charge orthodontique de S. (Courtoisie Dr A. Castelli)

1) Motif de consultation :

Le patient a été reçu en Novembre 2012 au sein du service d'Orthopédie Dento-Faciale du Centre Hospitalo-Universitaire de la Timone, Assistance Publique-Hôpitaux de Marseille.

Le patient est adressé par son chirurgien-dentiste en raison du manque de place pour les dents 13, 23, 34, 35 et 45, et demande un avis orthodontique.

Considérations générales : Agé de 9 ans, le patient est en phase de constitution de la denture adolescente.

2) Examen clinique :

a) Examen exo-buccal :

i. De face :

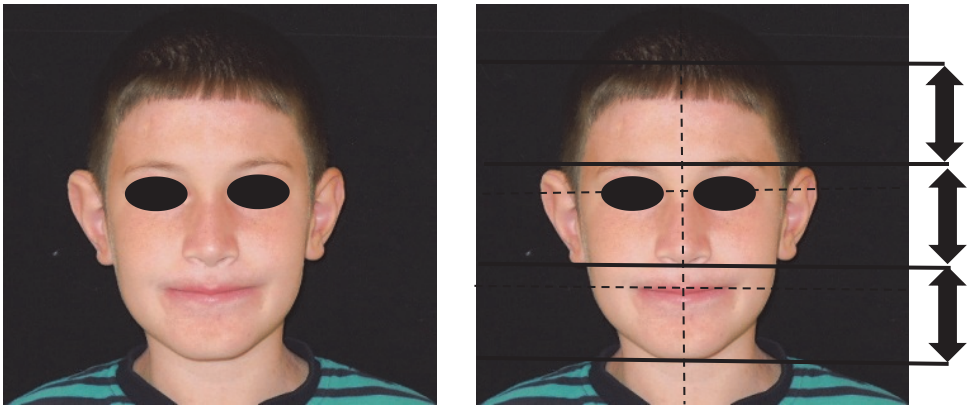

Figure A : Photographies de face de S.

On peut noter que les trois étages de la face sont équilibrés (mésoprosope). Le plan sagittal médian est perpendiculaire aux lignes bipupillaire et bicommisurale (symétrie du visage).
En outre, les lèvres sont pincées.

vii. Profil :

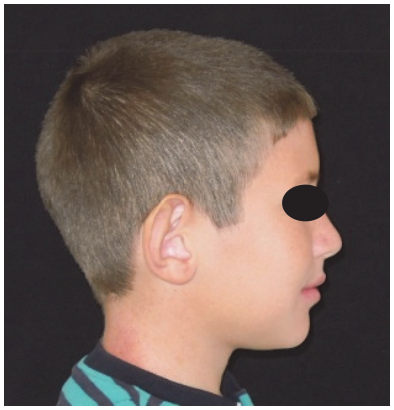

Figure B : Photographie de profil de S.

Le patient présente un profil orthofrontal, avec un sillon labio-mentonnier légèrement marqué et une légère augmentation de l'étage inférieur.

viii. Sourire :

Figure C : Photographies de face et trois-quarts face de S.

Le sourire du patient est crispé, et infragingival (ligne du sourire basse, qui ne découvre pas le collet des dents).

b) Examen endo-buccal :

Figure D : Vue endo-buccale de face.

Le patient présente une dysplasie de l'émail, son parodonte est fin et festonné (surtout au niveau des incisives mandibulaires). Il y a une inflammation gingivale (gencive rouge et œdématiée) liée à la présence de plaque dentaire.

i. Dimension antéro-postérieure :

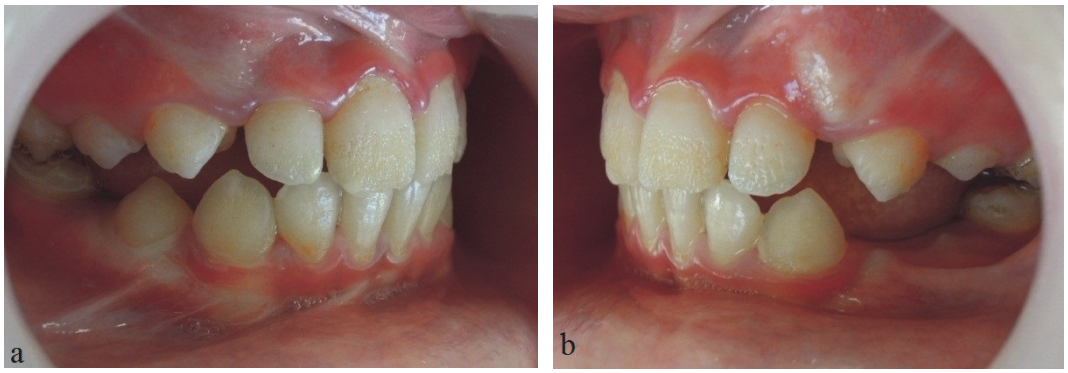

Figure E : Vues endo-buccales côté droit (a) et côté gauche (b).

Le patient présente :

- Une classe I dentaire molaire droite et gauche (c'est-à-dire que la pointe de la cuspide mésio-vestibulaire des premières molaires maxillaires sont en occlusion avec les sillons vestibulaires des premières molaires mandibulaires).
- Une absence de place pour permettre l'évolution des 13, 23, 35, et 45.
- Une mésioposition des secteurs latéraux.

ii. Dimensions transversale :

Figure F : Vue endo-buccale de face.

Pas de dysmorphose transversale notable.

iii. Dimension verticale :

Le patient présente :

- Un recouvrement légèrement diminué.
- Des voussures en regard des bosses canines maxillaires.

iv. Arcades séparées :

- Maxillaire :

Figure G : Vue endo-buccale de l'arcade maxillaire.

Le patient présente :

- Une arcade courte et ogivale,
- Une absence totale de place pour 13 et 23 (encombrement de 14mm),
- Des mésiopositions secteurs 1 et 2,
- L'émail des faces occlusales des 16 et 26 est dysplasique.

- Mandibule :

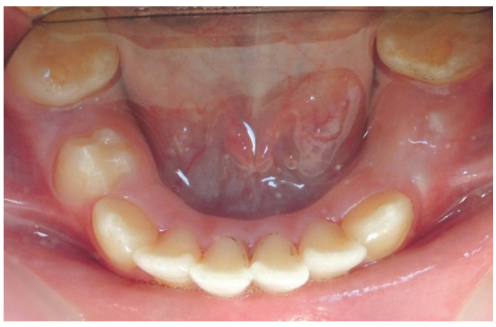

Figure H : Vue endo-buccale de l'arcade mandibulaire.

La patient présente :

- Une arcade en U,
- Une absence de place pour évolution des 34, 35 et 45,
- Un encombrement 14 mm,
- Des mésiopositions secteurs 3 et 4.

c) Examen complémentaires

i. Moulages

Figure I : Moulages maxillaire et mandibulaire, vus séparément et en occlusion et, évaluation de la courbe de Spee.

Il convient de noter :

- Que la courbe de Spee est peu marquée,
- La classe I dentaire au niveau des molaires,
- L'absence totale de place pour l'éruption des canines maxillaires,
- La mésioversion des secteurs latéraux postérieurs.

ii. Orthopantomogramme :

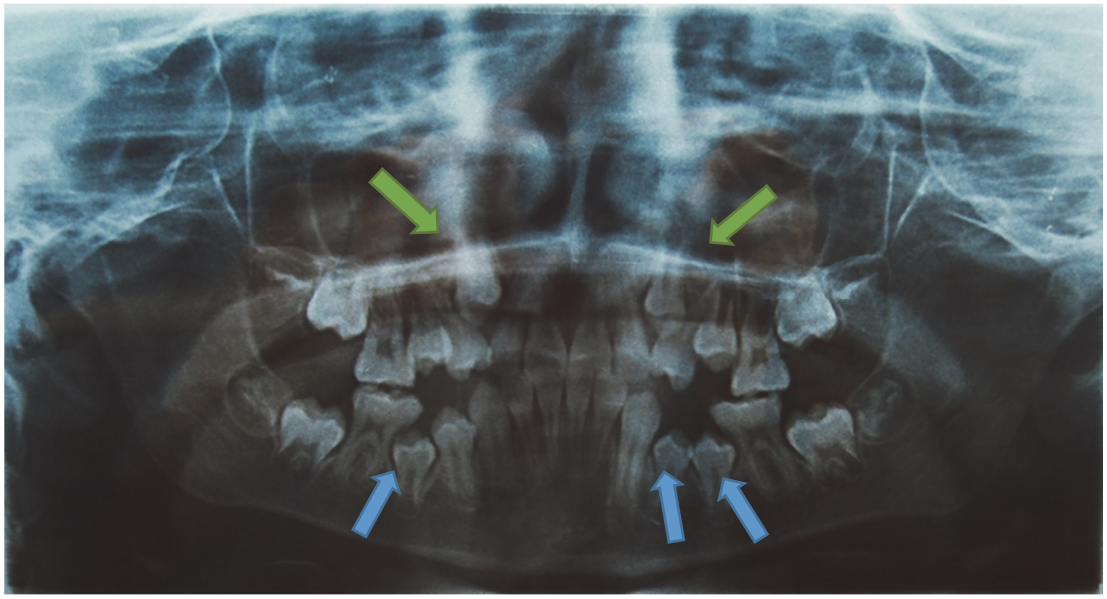

Figure J : Radiographie panoramique de S. Les flèches vertes désignent les canines incluses. Les flèches bleues désignent les dents retenues.

Il est à noter que :

- Les canines maxillaires 13 et 23 sont incluses,
- L'évolution des 34, 35 et 45 est bloquée,
- Les germes des dents de sagesse sont présents

iii. Téléradiographie de profil :

Figure K : Téléradiographie de profil de S.

Il est à noter que :

- La langue est en position basse,
- Les prémolaires mandibulaires se trouvent dans la symphyse mandibulaire.

iv. Analyse céphalométrique

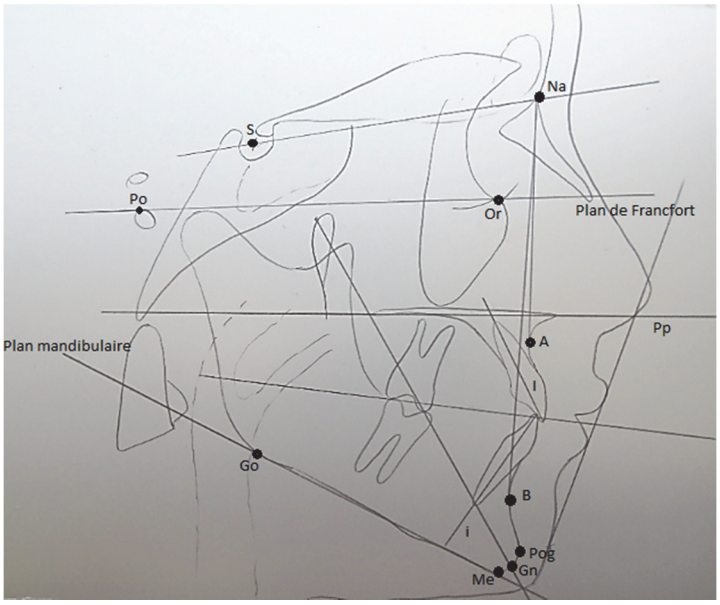

Figure L : Analyse céphalométrique de S.

Le tracé et l'analyse céphalométrique permettent d'établir les valeurs suivantes :

- Etude squelettique :
    - Analyse squelettique dans le sens sagittal :

Relation des bases squelettiques :
- SNA = 80°
- SNB = 78°
- ANB = 2° donc 0° < ANB < 5°

Le patient présente une classe I squelettique.

- Analyse squelettique dans le sens vertical :

Angle FMA (Francfort Mandibular plane Angle) : cet angle exprime la relation verticale faciale en prenant comme référentiel la partie moyenne du visage.
- FMA = 31°

Donc FMA > 30° : le sujet est hyperdivergent.
Angle Gonion-Gnathion/point S-Nasion :
- Go-Gn / Sn = 35°

Donc Go-Gn / Sn > 32° : le patient est hyperdivergent.

- Etude dentaire :

Angle IMPA (Incisor Mandibular Plane Angle) : il correspond à la relation antéropostérieure de l'incisive mandibulaire en prenant comme pour référence le plan mandibulaire.
- IMPA = 98°

Donc IMPA > 92° : Il y a vestibuloversion de l'incisive mandibulaire.

Angle I/Pp (Angle Incisive supérieure – Plan palatin) : il correspond à la relation antéro-postérieure de l'incisive maxillaire en prenant pour référence le plan palatin.
- I/Pp = 118°

Donc I/Pp > 117° : Il y a vestibuloversion de l'incisive maxillaire.

d) Diagnostic positif :

i. Osseux :

- Antéro-postérieur : Classe I squelettique avec DDM (Dysharmonie Dento-Maxillaire).
- Vertical : hyperdivergent par EVA (Excès Vertical Antérieur).

ii. Dentaire :

- Antéro-postérieur :
    - Vestibuloversion des incisives maxillaires et mandibulaires
    - Absence de place pour l'évolution des 13, 23, 34, 35, 45.
    - Mésioposition secteurs latéraux maxillaires et mandibulaires.
- Vertical : infra-alvéolie incisives supérieures

e) Diagnostic étiologique :

i. Génétique :

- Syndrome de Kindler
- Dysplasie de l'émail

ii. Fonctionnel :

- Langue en position basse
- Perte prématurée des dents temporaires avec évolution mésiale des premières molaires permanentes.

f) Diagnostic différentiel :

- Hyper-développement par EVA (Excès Vertical Antérieur) : hauteur de l'étage inférieur augmentée.
- Infra-alvéolie antérieure (anomalie du sens vertical, localisée au niveau du secteur alvéolo-dentaire antérieur, qui correspond à une insuffisance ou une absence de recouvrement incisif) : sourire infra-gingival.

g) Objectifs de traitement :

- Résoudre l'encombrement par extractions
- Conserver la classe I

h) Propositions thérapeutiques :

Deux solutions envisagées :

- Avulsion des quatre premières molaires permanentes, distaler les secteurs latéraux et mise en place des dents manquantes.
- Avulsion des quatre premières prémolaires, mise en place des dents manquantes en place de celles enlevées, soins sur les quatre premières molaires permanentes.

Décision pluridisciplinaire, prise en consultation avec le chirurgien-dentiste assurant le suivi du patient : la solution retenue est la deuxième.

i) Séquence de traitement

i. Extraction des quatre premières prémolaires

ii. Nivellement, alignement maxillaire :

Dispositif utilisé : Multibague supérieur, Arc tressé, 016 A, 16x22 A, 17x25 A,
Ressort de maintien d'espaces sur fil acier

⇨ Maintien des espaces et attente évolution 13 et 23.

iii. Nivellement, alignement mandibulaire :

Dispositif utilisé : Multibague inférieur, 16x22 NITI, 16x22 A, 17x25 A

Ressort de maintien d'espaces sur fil acier

⇨ Maintien des espaces et attente de l'évolution des 35 et 45.

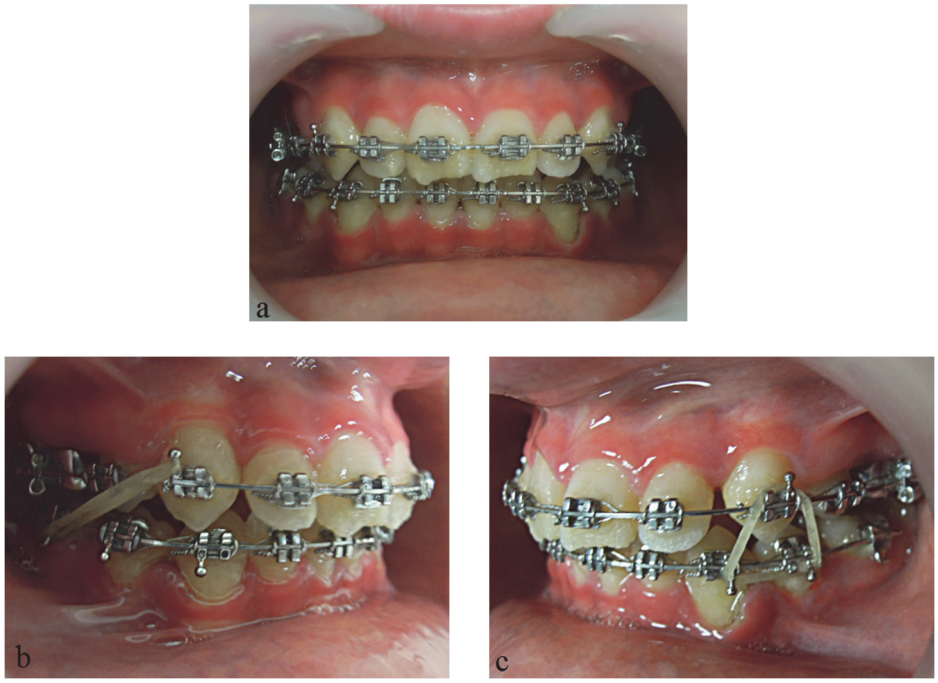

Figure M : Traitement par appareil multi-attaches, vues de face (a), de profil droit (b) et de profil gauche (c).

iv. Fermeture des espaces

Chaînettes

Contention : gouttière maxillaire et contention collée de 33 à 43.

j) Difficultés rencontrées

De très nombreux décollements des attaches orthodontiques ont été rapportés au cours du traitement, qui peuvent être expliqués par la nature dysplasique de l'émail dentaire. Le collage a été réalisé grâce à une résine composite ; des techniques de préparation de l'émail plus en profondeur ou l'utilisation de CVIMAR auraient pu dans ce cas constituer des alternatives de prise en charge.

k) Gestion du cas

La gestion du cas n'a pas nécessité de précaution particulière.

Des prescriptions de cire orthodontique et de Pansoral gel buccal junior et orthodontie® ont été remises au patient.

Celui-ci n'a pas rapporté durant le traitement de douleur ou gêne liée au port de l'appareil orthodontique.

Annexe VI :

Fiche de conseils à l'attention des parents d'enfants atteints d'E.B.H.

E.B.H. : comment prendre soin de mon enfant ?

Les E.B.H., qu'est-ce que c'est ?

Les Epidermolyses Bulleuses Héréditaires, ou E.B.H., sont un groupe de maladies génétiques rares. Elles se caractérisent par une fragilité excessive de la peau et des muqueuses (lèvres, intérieur des joues…), provoquant la formation de bulles et de plaies. Il existe 4 sous-types d'E.B.H. : les Epidermolyses Bulleuses Simples (E.B.S.), les Epidermolyses Bulleuses Jonctionnelles (E.B.J.), les Epidermolyses Bulleuses Dystrophiques (E.B.D.) et le Syndrome de Kindler. Leurs manifestations et leur sévérité sont très différentes d'un patient à l'autre.

Quelles sont les manifestations buccales des E.B.H.?

LES BULLES

Elles gênent l'alimentation et le brossage des dents, et peuvent apparaître au niveau de la gencive, des lèvres, de la langue, des joues et du palais.

Que faire ?

Eviter le plus possible que l'enfant ne porte à la bouche un objet qui pourrait le blesser.

A partir de 3 ans : Déposer une noisette de gel de Pansoral gel buccal junior et orthodontie® sur la bulle ou la plaie.

LA LIMITATION DE L'OUVERTURE BUCCALE

Elle est causée par les cicatrices au niveau de la commissure des lèvres, et rend difficile l'alimentation et le brossage des dents.

Que faire ?

Faire pratiquer à l'enfant quotidiennement des mouvement d'ouverture et de fermeture de la bouche, et masser doucement la zone.

LA MALFORMATION DE L'EMAIL

Elle se traduit par une hypersensibilité des dents et un risque augmenté de survenue de carie. Elle est surtout observée chez les patients atteints d'E.B.J.

Que faire ?

Consulter votre chirurgien-dentiste dès l'apparition des premières dents (à 6 mois)

Comment nourrir mon enfant ?

POUR LE BEBE (de 0 à 1 an)

Puis-je allaiter ?

L'allaitement maternel peut être difficile, à cause des bulles sur le visage de l'enfant.

Que faire ?

- Tirer son lait.
- Utiliser une tétine souple en caoutchouc et la faire bouillir pour la ramollir.
- Si les difficultés à téter sont trop grandes, il existe des biberons spéciaux ou des sondes nasales ou gastriques, pour les cas les plus sévères (prendre contact avec le médecin traitant ou le pédiatre).

A quelle fréquence dois-je nourrir mon bébé?

Fractionner les prises alimentaires (donner des biberons plus petits mais plus souvent). A partir de 6 mois, on peut introduire progressivement d'autres aliments que le lait.

POUR LE JEUNE ENFANT (à partir de 1 an)

Mon enfant peut-il manger de tout?

- Oui, mais il faut éviter les aliments trop acides ou trop épicés.
- Enrichir les aliments avec du beurre ou de la crème.

Comment préparer ses repas?

- Les aliments doivent être mixés ou coupés très finement.
- Servir les aliments tièdes, pas chauds.
- Cuisiner les aliments secs (riz…) en sauce, pour éviter les blocages lors de la déglutition.
- Utiliser des couverts à bord mousse, pas tranchants.

Comment laver les dents de mon enfant ?

Quelle brosse à dents dois-je utiliser?

- Choisir une brosse à dents avec une petite tête et des poils souples et courts.
- Il existe des manches adaptables pour que l'enfant tienne la brosse à dents plus facilement.

Quel dentifrice dois-je utiliser ?

Choisir un dentifrice à forte teneur en fluor, adapté à l'âge de l'enfant.

Quand faut-il brosser les dents de mon enfant ?

- Deux fois par jour, le matin et le soir, pendant 2 minutes.
- Après chaque repas, l'enfant doit se rincer la bouche à l'eau claire.

Que faire si je ne parviens pas à brosser les dents de mon enfant?

Utiliser des cotons tiges ou des compresses imbibées de bain de bouche sans alcool pour nettoyer les dents.

Faut-il faire des bains de bouche ?

Quand l'enfant parvient à cracher (à partir de 6 ans), il peut effectuer un bain de bouche sans alcool une fois par semaine.

XXX

Annexe VII :

Fiche de conseils destinés aux enfants atteints d'E.B.H. (à partir de 6 ans)

(102) (103) (104) (105) (106) (107)

Dès 6 ans, je brosse mes dents comme un grand !

Pour bien te brosser les dents, il te faut :

Une brosse à dents avec une petite tête et des poils courts et très souples.

Un dentifrice fluoré (adapté à ton âge).

Un verre d'eau.

Chemin de brossage : suis les étapes pour ne rien oublier !

1 Place la brosse à dents à cheval sur les dents du fond et brosse d'avant en arrière.

2 Brosse tes dents horizontalement, sans toucher à la gencive, pour ne pas créer de bulles!

4 … puis l'arrière des dents du bas.

3 Brosse l'arrière des dents du haut…

10 astuces pour ne pas avoir de carie

Brosse tes dents au moins une fois par jour. Si tu ne parviens pas à brosser tes dents à cause des bulles, ou parce que la gencive fait trop mal, passe doucement une compresse imbibée de bain de bouche sans alcool sur tes dents après le repas.

Si tu n'arrives pas à tenir correctement la brosse à dents à cause des bulles et des cicatrices sur ta main n'hésite pas à demander de l'aide à Papa ou Maman, ou à utiliser un manche adaptable.

Brosse tes dents au moins pendant 1 minute. Tu peux aller jusqu'à 3 minutes de brossage si tu y arrives.

Utilise un dentifrice fluoré adapté à ton âge.

Tu peux faire un bain de bouche 1 fois par semaine dès que tu sais cracher.

Evite de manger des aliments trop sucrés pendant les repas.

Evite les grignotages entre les repas.

Rince-toi la bouche avec de l'eau après le goûter ou après avoir bu des boissons sucrées.

Utilise une paille pour boire des boissons sucrées (jus de fruits, sodas, sirop).

Va voir ton dentiste au moins 4 fois par an.

Bibliographie

1. Fine J-D, Bruckner-Tuderman L, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Has C, et al. Inherited epidermolysis bullosa: Updated recommendations on diagnosis and classification. J Am Acad Dermatol. Juin 2014;70(6):1103-26.

2. Fine J-D. Inherited epidermolysis bullosa. Orphanet J Rare Dis. 28 mai 2010;5(1):12.

3. Siqueira MA, De Souza Silva J, De Paula e Silva FWG, Díaz-Serrano KV, De Freitas AC, De Queiroz AM. Dental treatment in a patient with epidermolysis bullosa. Spec Care Dentist. Juin 2008;28(3):92-5.

4. Orphanet. Epidermolyse bulleuse hereditaire [en ligne]. Disponible sur: http://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=11387&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Epidermolyse-bulleuse-hereditaire&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Maladie(s)/groupes%20de%20maladies=Epidermolyse-bulleuse-hereditaire&title=Epidermolyse-bulleuse-hereditaire&search=Disease_Search_Simple (Consulté le 01/09/2016).

5. McGrath JA. Recently Identified Forms of Epidermolysis Bullosa. Ann Dermatol. Déc 2015;27(6):658-66.

6. Fine J-D, Eady RAJ, Bauer EA, Bauer JW, Bruckner-Tuderman L, Heagerty A, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. J Am Acad Dermatol. Juin 2008;58(6):931-50.

7. Kiritsi D, Cosgarea I, Franzke C-W, Schumann H, Oji V, Kohlhase J, et al. Acral peeling skin syndrome with TGM5 gene mutations may resemble epidermolysis bullosa simplex in young individuals. J Invest Dermatol. Juin 2010;130(6):1741-6.

8. Smith FJD, Wilson NJ, Moss C, Dopping-Hepenstal P, McGrath J. Compound heterozygous mutations in desmoplakin cause skin fragility and woolly hair. Br J Dermatol. Avr 2012;166(4):894-6.

9. Yiasemides E, Trisnowati N, Su J, Dang N, Klingberg S, Marr P, et al. Clinical heterogeneity in recessive epidermolysis bullosa due to mutations in the keratin 14 gene, KRT14. Clin Exp Dermatol. Nov 2008;33(6):689-97.

10. Wright JT. Oral Manifestations in the Epidermolysis Bullosa Spectrum. Dermatol Clin. Janv 2010;28(1):159-64.

11. Torres CP, Gomes-Silva JM, Mellara TS, Carvalho LP, Borsatto MC. Dental care management in a child with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Braz Dent J. 2011;22(6):511-6.

12. Krämer SM, Serrano MC, Zillmann G, Gálvez P, Araya I, Yanine N, et al. Oral Health Care for Patients with Epidermolysis Bullosa - Best Clinical Practice Guidelines. Int J Paediatr Dent. 3 Sept 2012;22:1-35.

13. Dang N, Klingberg S, Rubin AI, Edwards M, Borelli S, Relic J, et al. Differential expression of pyloric atresia in junctional epidermolysis bullosa with ITGB4 mutations suggests that pyloric atresia is due to factors other than the mutations and not predictive of a poor outcome: three novel mutations and a review of the literature. Acta Derm Venereol. 2008;88(5):438-48.

14. Yuen WY, Pas HH, Sinke RJ, Jonkman MF. Junctional epidermolysis bullosa of late onset explained by mutations in COL17A1. Br J Dermatol. Juin 2011;164(6):1280-4.

15. Pfendner EG, Lucky AW. Junctional epidermolysis bullosa. GeneRewiews [en ligne]. 22 Fév 2008. Disponible sur : http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1125/ (consulté le 04/09/2016).

16. El Fekih N, Mahfoudh A, Zekri S, Kharfi M, Fazaa B, Jaafoura MH, et al. Kindler syndrome: clinical and ultra-structural particularities, a propos of three cases. Ann Pathol. Août 2011;31(4):246-50.

17. Has C, Castiglia D, del Rio M, Diez MG, Piccinni E, Kiritsi D, et al. Kindler syndrome: extension of FERMT1 mutational spectrum and natural history. Hum Mutat. Nov 2011;32(11):1204-12.

18. Techanukul T, Sethuraman G, Zlotogorski A, Horev L, Macarov M, Trainer A, et al. Novel and recurrent FERMT1 gene mutations in Kindler syndrome. Acta Derm Venereol. Mai 2011;91(3):267-70.

19. Dictionnaire de français Larousse. Définitions : poïkilodermie [en ligne]. Disponible sur : http://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/po%C3%AFkilodermie/61985 (Consulté le 01/09/2016).

20. Lotem M, Raben M, Zeltser R, Landau M, Sela M, Wygoda M, et al. Kindler syndrome complicated by squamous cell carcinoma of the hard palate: successful treatment with high-dose radiation therapy and granulocyte-macrophage colony-stimulating factor. Br J Dermatol. Juin 2001;144(6):1284-6.

21. Lindemeyer R, Wadenya R, Maxwell L. Dental and anaesthetic management of children with dystrophic epidermolysis bullosa. Int J Paediatr Dent Br Paedodontic Soc Int Assoc Dent Child. Mar 2009;19(2):127-34.

22. Atar M, Körperich EJ. Systemic disorders and their influence on the development of dental hard tissues: A literature review. J Dent. Avr 2010;38(4):296-306.

23. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental management. Pediatr Dent. Août 1993;15(4):242-8.

24. Piette E, Goldberg M. Structure des dents (émail). In: La dent normale et pathologique. Editions De Boeck Université. 2001. p. 39-51.

25. de Ladure-Molla M, Naulin-Ifi C. Anomalies de formation et d'éruption. In: Odontologie pédiatrique clinique. Editions CdP. 2011. p. 202-4.

26. Piette E, Goldberg M. Anomalies et malformations des dents. In: La dent normale et pathologique. Editions De Boeck Université. 2001. p. 211-89.

27. Çagirankaya LB, Hatipoglu MG, Hatipoglu H. Localized Epidermolysis Bullosa Simplex with Generalized Enamel Hypoplasia in a Child. Pediatr Dermatol. 1 Mar 2006;23(2):167-8.

28. Galeotti A, D'Antò V, Gentile T, Galanakis A, Giancristoforo S, Uomo R, et al. Er:YAG Laser Dental Treatment of Patients Affected by Epidermolysis Bullosa. Case Rep Dent [en ligne]. 5 Nov 2014. Disponible sur : https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4238183/ (Consulté le 04/09/2016).

29. Kirkham J, Robinson C, Strafford SM, Shore RC, Bonass WA, Brookes SJ, et al. The Chemical Composition of Tooth Enamel in Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa: Significance with Respect to Dental Caries. J Dent Res. Sept 1996;75(9):1672-8.

30. Sadler E, Laimer M, Diem A, Klausegger A, Pohla-Gubo G, Muss W, et al. [Dental alterations in junctional epidermolysis bullosa--report of a patient with a mutation in the LAMB3-gene]. J Dtsch Dermatol Ges J Ger Soc Dermatol JDDG. Mai 2005;3(5):359-63.

31. Koshiba H, Kimura O, Nakata M. A clinical and histologic observation of enamel hypoplasia in a case of epidermolysis bullosa hereditaria. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Avr 1977;43(4):585-90.

32. Wright JT, Hall KI, Deaton TG, Fine JD. Structural and compositional alteration of tooth enamel in hereditary epidermolysis bullosa. Connect Tissue Res. 1996;34(4):271-9.

33. Kirkham J, Robinson C, Strafford SM, Shore RC, Bonass WA, Brookes SJ, et al. The chemical composition of tooth enamel in junctional epidermolysis bullosa. Arch Oral Biol. Mai 2000;45(5):377-86.

34. Robinson C, Kirkham J, Brookes SJ, Shore RC. The Role of Albumin in Developing Rodent Dental Enamel: A Possible Explanation for White Spot Hypoplasia. J Dent Res. Juin 1992;71(6):1270-4.

35. Robinson C, Kirkham J, Brookes SJ, Bonass WA, Shore RC. The chemistry of enamel development. Int J Dev Biol. 1 Févr 2003;39(1):145-52.

36. Wright JT, Johnson LB, Fine J-D. Developmental defects of enamel in humans with hereditary epidermolysis bullosa. Arch Oral Biol. Nov 1993;38(11):945-55.

37. Howden EF, Oldenburg TR. Epidermolysis bullosa dystrophica: report of two cases. J Am Dent Assoc 1939. nov 1972;85(5):1113-8.

38. Esfahanizade K, Mahdavi AR, Ansari G, Fallahinejad Ghajari M, Esfahanizadeh A. Epidermolysis Bullosa, Dental and Anesthetic Management: A Case Report. J Dent. Sept 2014;15(3):147-52.

39. Sharma S, Bedi S. Dystrophic epidermolysis bullosa associated with non-syndromic hypodontia. Indian Dermatol Online J. 2013;4(4):296-9.

40. Liversidge HM, Kosmidou A, Hector MP, Roberts GJ. Epidermolysis bullosa and dental developmental age. Int J Paediatr Dent. Sept 2005;15(5):335-41.

41. de Ladure-Molla M, Naulin-Ifi C. Anomalies de formation et d'éruption. In: Odontologie pédiatrique clinique. Editions CdP; 2011. p. 220-1.

42. Panigrahi A, Panigrahi RG, K. T. S, Bhuyan R, Bhuyan SK. Non Syndromic Familial Bilateral Decidious Taurodontism – A First Case Report. J Clin Diagn Res JCDR. Déc 2014;8(12):ZD01-ZD02.

43. Radwan A, Kim SG. Treatment of a Hypertaurodontic Maxillary Second Molar in a Patient with 10 Taurodonts: A Case Report. J Endod. 1 Jan 2014;40(1):140-4.

44. Wright JT, Gantt D. Epidermolysis bullosa associated with enamel hypoplasia and taurodontism. J Oral Pathology. 1983;73-83.

45. Silva LCP, Cruz RA, Abou-Id LR, Brini LNB, Moreira LS. Clinical evaluation of patients with epidermolysis bullosa: review of the literature and case reports. Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent. Fév 2004;24(1):22-7.

46. Shah H, McDonald F, Lucas V, Ashley P, Roberts G. A cephalometric analysis of patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Angle Orthod. Fév 2002;72(1):55-60.

47. Wright JT, Fine JD, Johnson L. Dental caries risk in hereditary epidermolysis bullosa. Pediatr Dent. Déc 1994;16(6):427-32.

48. De Benedittis M, Petruzzi M, Favia G, Serpico R. Oro-dental manifestations in Hallopeau-Siemens-type recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Clin Exp Dermatol. Mar 2004;29(2):128-32.

49. Mitsuhashi Y, Hashimoto I. Genetic abnormalities and clinical classification of epidermolysis bullosa. Arch Dermatol Res. Avr 2003;295 Suppl 1:S29-33.

50. Krämer SM. Oral care and dental management for patients with epidermolysis bullosa. Dermatol Clin. Avr 2010;28(2):303-309.

51. Fortuna G, Lozada-Nur F, Pollio A, Aria M, Cepeda-Valdes R, Marinkovich MP, et al. Patterns of oral mucosa lesions in patients with epidermolysis bullosa: comparison and agreement between oral medicine and dermatology. J Oral Pathol Med. Nov 2013;42(10):733-40.

52. Wright JT, Fine JD, Johnson LB. Oral soft tissues in hereditary epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Avr 1991;71(4):440-6.

53. Wolf HF, Rateitschak EM, Rateitschak K. Introduction. In: Parodontologie. Masson. 2005. p. 1.

54. Wright JT, Fine J-D, Johnson LB, Steinmetz TT. Oral involvement of recessive dystrophic epidermolysis bullosa inversa. Am J Med Genet. Déc 1993;47(8):1184-8.

55. Buduneli E, Ilgenli T, Buduneli N, Özdemir F. Case Report Acellular dermal matrix allograft used to gain attached gingiva in a case of epidermolysis bullosa. J Clin Periodontol. Nov 2003;30(11):1011.

56. Feijoo JF, Bugallo J, Limeras J, Peñarrocha D, Peñarrocha M, Diz P. Inherited epidermolysis bullosa: An update and suggested dental care considerations. J Am Dent Assoc JADA. Sept 2011;142(9):1017-25.

57. Chimenos Küstner E, Fernández Fresquet R, López López J, Rodríguez de Rivera Campillo E. Kindler syndrome: a clinical case. Med Oral Órgano Of Soc Esp Med Oral Acad Iberoam Patol Med Bucal. Fév 2003;8(1):38-44.

58. Wiebe CB, Penagos H, Luong N, Slots J, Epstein E, Siegel D, et al. Clinical and microbiologic study of periodontitis associated with Kindler syndrome. J Periodontol. Jan 2003;74(1):25-31.

59. Parushetti AD, Agrawal JM, Nanjannawar LG, Agrawal MS. Oral manifestations of epidermolysis bullosa dystrophica: a rare genetic disease. BMJ Case Rep [en ligne]. Disponible sur : http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3604461/ (Consulté le 01/09/2016).

60. Stellingsma C, Dijkstra PU, Dijkstra J, Duipmans JC, Jonkman MF, Dekker R. Restrictions in oral functions caused by oral manifestations of epidermolysis bullosa. Eur J Dermatol EJD. Juin 2011;21(3):405-9.

61. Puliyel D, Chiu CHK, Habibian M. Restorative and periodontal challenges in adults with dystrophic epidermolysis bullosa. J Calif Dent Assoc. Mai 2014;42(5):313-8.

62. Harris JC, Bryan RA, Lucas VS, Roberts GJ. Dental disease and caries related microflora in children with dystrophic epidermolysis bullosa. Pediatr Dent. Oct 2001;23(5):438-43.

63. Fantauzzi RS, Maia MO, Cunha FC, Simões RV, Gonçalves DU, Maia AF. Otorhinolaryngological and esophageal manifestations of epidermolysis bullosa. Braz J Otorhinolaryngol. Oct 2008;74(5):657-61.

64. Crawford EG, Burkes EJ, Briggaman RA. Hereditary epidermolysis bullosa: oral manifestations and dental therapy. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. Oct 1976;42(4):490-500.

65. Wright JT. Comprehensive dental care and general anesthetic management of hereditary epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1 Nov 1990;70(5):573-8.

66. Olsen CB, Bourke LF. Recessive dystrophic Epidermolysis bullosa. Two case reports with 20-year follow-up. Aust Dent J. Fév 1997;42(1):1-7.

67. Cagirankaya LB, Hatipoglu MG, Hatipoglu H. Localized epidermolysis bullosa simplex with generalized enamel hypoplasia in a child. Pediatr Dermatol. Avr 2006;23(2):167-8.

68. Dağ C, Bezgin T, Özalp N. Dental management of patients with epidermolysis bullosa. Oral Health Dent Manag. Sept 2014;13(3):623-7.

69. Momeni A, Pieper K. Junctional epidermolysis bullosa: a case report. Int J Paediatr Dent Br Paedodontic Soc Int Assoc Dent Child. Mar 2005;15(2):146-50.

70. Marini I, Vecchiet F. Sucralfate: a help during oral management in patients with epidermolysis bullosa. J Periodontol. Mai 2001;72(5):691-5.

71. Louloudiadis AK, Louloudiadis KA. Case report: Dystrophic Epidermolysis Bullosa: dental management and oral health promotion. Eur Arch Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent. Jan 2009;10(1):42-5.

72. Vidal. Le sucralfate [en ligne]. Disponible sur : https://www.vidal.fr/recherche/index/q:sucralfate/ (Consulté le 01/09/2016).

73. Vidal. PANSORAL gel bucc junior et orthodontie [en ligne]. Disponible sur : https://www.vidal.fr/parapharmacie/85213/pansoral_gel_bucc_junior_et_orthodontie/pansoral_gel_bucc_junior_et_orthodontie/ (Consulté le 01/09/2016).

74. Serrano Martínez C, Silvestre Donat FJ, Bagán Sebastián JV, Peñarrocha Diago M, Alió Sanz JJ. Hereditary epidermolysis bullosa. Dental management of three cases. Med Oral Órgano Of Soc Esp Med Oral Acad Iberoam Patol Med Bucal. Fév 2001;6(1):48-56.

75. Peñarrocha-Diago M, Serrano C, Sanchis JM, Silvestre FJ, Bagán JV. Placement of endosseous implants in patients with oral epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology. Nov 2000;90(5):587-90.

76. Oliveira MA, Ortega KL, Martins FM, Maluf PSZ, Magalhães MG. Recessive dystrophic epidermolysis bullosa—oral rehabilitation using stereolithography and immediate endosseous implants. Spec Care Dentist. Jan 2010;30(1):23-6.

77. Azrak B, Kaevel K, Hofmann L, Gleissner C, Willershausen B. Dystrophic epidermolysis bullosa: oral findings and problems. Spec Care Dent Off Publ Am Assoc Hosp Dent Acad Dent Handicap Am Soc Geriatr Dent. Juin 2006;26(3):111-5.

78. Haute Autorité de Santé. Épidermolyses bulleuses héréditaires [en ligne]. Disponible sur : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2028188/fr/epidermolyses-bulleuses-hereditaires (Consulté le 01/09/2016).

79. Kummer TR, Nagano HCM, Tavares SS, Santos BZD, Miranda C. Oral manifestations and challenges in dental treatment of epidermolysis bullosa dystrophica. J Dent Child Chic Ill. Août 2013;80(2):97-100.

80. Oliveira TM, Sakai VT, Candido LA, Silva SMB, Machado MAAM. Clinical management for epidermolysis bullosa dystrophica. J Appl Oral Sci. Fév 2008;16(1):81-5.

81. Haute Autorité de Santé. Fiche Avis nouveau médicament. [en ligne]. Disponible sur : http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-06/synthese_davis_bains_de_bouche.pdf (Consulté le 01/09/2016).

82. Stavropoulos F, Abramowicz S. Management of the oral surgery patient diagnosed with epidermolysis bullosa: report of 3 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg. Mar 2008;66(3):554-9.

83. Penarrocha M, Rambla J, Balaguer J, Serrano C, Silvestre J, Bagán J-V. Complete fixed prostheses over implants in patients with oral epidermolysis bullosa. J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg. Juil 2007;65(7 Suppl 1):103-6.

84. Lai-Cheong JE, McGrath JA. Kindler syndrome. Dermatol Clin. Jan 2010;28(1):119-24.

85. Lin Y-C, Golianu B. Anesthesia and pain management for pediatric patients with dystrophic epidermolysis bullosa. J Clin Anesth. Juin 2006;18(4):268-71.

86. Ames WA, Mayou BJ, Williams KN, Williams K. Anaesthetic management of epidermolysis bullosa. Br J Anaesth. Mai 1999;82(5):746-51.

87. Lanier PA, Posnick WR, Donly KJ. Epidermolysis bullosa--dental management and anesthetic considerations: case report. Pediatr Dent. Août 1990;12(4):246-9.

88. Blázquez Gómez E, Garcés Aletá A, Monclus Diaz E, Manen Berga F, García-Aparicio L, Ontanilla López A. [Anaesthetic management in a paediatric patient with a difficult airway due to epidermolysis bullosa dystrophica]. Rev Esp Anestesiol Reanim. Mai 2015;62(5):280-4.

89. Reibel A, Naulin-Ifi C. Dentisterie restauratrice chez l'enfant. In: Odontologie pédiatrique clinique. Editions CdP. 2011. p. 75.

90. Buduneli E, Ilgenli T, Buduneli N, Ozdemir F. Acellular dermal matrix allograft used to gain attached gingiva in a case of epidermolysis bullosa. J Clin Periodontol. Nov 2003;30(11):1011-5.

91. Lee H, Al Mardini M, Ercoli C, Smith MN. Oral rehabilitation of a completely edentulous epidermolysis bullosa patient with an implant-supported prosthesis: A clinical report. J Prosthet Dent. Fév 2007;97(2):65-9.

92. Muller F, Bergendal B, Wahlmann U, Wagner W. Implant-supported fixed dental prostheses in an edentulous patient with dystrophic epidermolysis bullosa. Int J Prosthodont. Fév 2010;23(1):42-8.

93. Brooks JK, Bare LC, Davidson J, Taylor LS, Wright JT. Junctional epidermolysis bullosa associated with hypoplastic enamel and pervasive failure of tooth eruption: Oral rehabilitation with use of an overdenture. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 1 Avr 2008;105(4):24-8.

94. Larrazabal-Morón C, Boronat-López A, Peñarrocha-Diago M, Peñarrocha-Diago M. Oral Rehabilitation With Bone Graft and Simultaneous Dental Implants in a Patient With Epidermolysis Bullosa: A Clinical Case Report. J Oral Maxillofac Surg. Juil 2009;67(7):1499-502.

95. Peñarrocha-Oltra D, Peñarrocha-Diago M, Balaguer-Martínez J, Ata-Ali J, Peñarrocha-Diago M. Full-arch fixed prosthesis supported by four implants in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology. Août 2011;112(2):4-10.

96. Peñarrocha M, Larrazábal C, Balaguer J, Serrano C, Silvestre J, Bagán J-V. Restoration with implants in patients with recessive dystrophic epidermolysis bullosa and patient satisfaction with the implant-supported superstructure. Int J Oral Maxillofac Implants. Août 2007;22(4):651-5.

97. Fewtrell MS, Allgrove J, Gordon I, Brain C, Atherton D, Harper J, et al. Bone mineralization in children with epidermolysis bullosa. Br J Dermatol. Mai 2006;154(5):959-62.

98. Moreau N, Renoux M, Ejeil AL. Implantologie et pathologies de la muqueuse buccale : une revue de la littérature. [en ligne]. Disponible sur : http://www.mbcb-journal.org/articles/mbcb/pdf/2016/01/mbcb150009.pdf (Consulté le 01/09/2016).

99. Peñarrocha-Oltra D, Aloy-Prósper A, Ata-Ali J, Peñarrocha-Diago M, Peñarrocha-Diago M. Implants Placed Simultaneously With Particulated Bone Graft in Patients Diagnosed With Recessive Dystrophic Epidermolysis Bullosa. J Oral Maxillofac Surg. Jan 2012;70(1):51-7.

100. Pacheco W, De Sousa Araugio RM. Orthodontic treatment of a patient with recessive dystrophic epidermolysis bullosa: a case report. Spec Care Dentist. Août 2008;28(4):136-9.

101. Goldschmied F. Orthodontic management of a patient with epidermolysis bullosa. Aust Orthod J. Nov 1999;15(5):302-7.

102. Popcorns Arts. Time and date. [en ligne]. Disponible sur : www.flaticon.com (Consulté le 25/09/2016).

103. Freepik. Zoom on tooth free icon. [en ligne]. Disponible sur : www.flaticon.com (Consulté le 25/09/2016).

104. Roundicons. Fast food free icon. [en ligne]. Disponible sur : www.flaticon.com (Consulté le 25/09/2016).

105. Madebyoliver. Toothpaste free icon. [en ligne]. Disponible sur : www.flaticon.com (Consulté le 25/09/2016).

106. Eucalyp. Toothbrush free icon. [en ligne]. Disponible sur : www.flaticon.com (Consulté le 25/09/2016).

107. Webdentiste, UFSBD. A quel âge et comment les enfants doivent-ils se brosser les dents? [en ligne]. Disponible sur : http://dr-nourry-laurence.chirurgiens-dentistes.fr/A-quel-age-et-comment-les-enfants-doivent-ils-se-brosser-les-dents-Article-299.aspx (Consulté le 25/09/2016).

SERMENT MEDICAL

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'HIPPOCRATE.

Je promets et je jure, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine Dentaire.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

J'informerai mes patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des connaissances pour forcer les consciences.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois déshonoré et méprisé de mes confrères si j'y manque.

CASAZZA Estelle – Prise en charge odontologique des patients atteints d'Epidermolyse Bulleuse Héréditaire.

Th. : Chir. dent. : Marseille : Aix-Marseille Université : 2016

Rubrique de classement : Odontologie Pédiatrique

Résumé :
Les Epidermolyses Bulleuses Héréditaires (E.B.H.) constituent un groupe de maladies dermatologiques très rares. Elles se caractérisent principalement par l'apparition de bulles cutanées et/ou muqueuses sur le corps du patient. Elles comptent quatre sous-types principaux : les E.B. Simples, E.B. Dystrophiques, E.B. Jonctionnelles, et le Syndrome de Kindler. Leurs manifestations et leurs gravités sont très diverses ; le suivi des patients nécessite ainsi de développer des procédures spécifiques adaptées à chacun. La prise en charge de ces patients doit être pluridisciplinaire, et il est primordial d'y associer un chirurgien-dentiste, car la cavité buccale est très souvent impliquée dans le tableau clinique de la maladie. Du fait de ses particularités intrinsèques, la prise en charge des patients atteints d'épidermolyses bulleuses demeure pour la plupart des chirurgiens-dentistes un véritable défi.

Ainsi, l'objet de ce travail est de donner aux chirurgiens-dentistes les éléments nécessaires à la compréhension globale de ces pathologies. Les aspects préventifs et curatifs que doivent revêtir la prise en charge odontologique de ces patients y sont décrits, ainsi que les moyens pour les mettre en œuvre.

Mots clés :
Epidermolyses Bulleuses Héréditaires
Prise en charge dentaire
Manifestations buccales
Prévention

CASAZZA Estelle – Odontological management of patients with Inherited Epidermolysis Bullosa.

Abstract :
Inherited Epidermolysis Bullosa (I.E.B.) represent a group of very rare dermatological diseases. They are mostly characterized by the development of cutaneous and/or mucosal blistering on the patient's body. E.B. has been divided into four main categories : E.B Simplex, Junctional E.B., Dystrophic E.B. and Kindler syndrome. Their signs and their severity are very different ; these patients' follow up demands to develop specific procedures adapted for each one. Medical care of these patients have to be done by a multidisciplinary team, and it is important to include a dentist, because oral cavity is often involved in the overall clinical picture of the disease. On account of its characteristics, oral care for patients with E.B. represents a true challenge for dental practitioner. The purpose of this work is to give necessary elements to dentist to understand these diseases. Preventive measures and dental cares are described, and the way to bring them into play.

MeSH :
Inherited Epidermolysis Bullosa
Dental treatment
Oral manifestations
Prevention

Adresse de l'auteur :
785 chemin du Grand Champeau
84360 MERINDOL