

Cette plaquette a été conçue par le service d'odontologie de l'Hôpital Bretonneau, Paris Nord Val de Seine.

Pr. Catherine Chaussain
Dr. Martin Biosse-Duplan
Dr Frédéric Courson

Des questions ?

E-mails

Consultation.Chaussain@gmail.com
Martin.Biosse-Duplan@parisdescartes.fr
Frederic.Courson@parisdescartes.fr

Internet

<https://sites.google.com/site/cdrpariscalciumphosphore>

Voie postale

AP-HP Hôpital Bretonneau
Centre de référence des maladies rares du métabolisme du phosphore et du calcium
2, rue Carpeaux - 75018 PARIS



Centre de Référence
Maladies Rares
Phosphore Calcium

Hypophosphatémie Génétique Héritaire

Rachitisme Vitamino-Résistant
Hypophosphatémique (RVRH)

Information à destination des praticiens



Édition et mise en page par
l'association des personnes
atteintes de RVRH-XLH.

<http://www.rvrh.fr>

RVRH: une mise au point

Le RVRH ou hypophosphatémie génétique héréditaire est la forme de rachitisme la plus fréquente. C'est une **maladie génétique** : il y a une mutation empêchant le fonctionnement du gène PHEX. Les conséquences sont un taux élevé de l'hormone FGF23, une perte rénale du phosphore et une incapacité à fabriquer la forme active de la vitamine D.

Les manifestations systémiques cliniques : Rachitisme, douleurs, retard de croissance.

Manifestations Orales : De l'abcès "spontané" jusqu'à la cellulite de la face d'origine dentaire, sans signe clinique dentaire évident (nécroses "spontanées"), éventuel retard d'éruption, retard/absence de fermeture apicale, maladies parodontales chez l'adulte même jeune.

Défauts de structure dentaire chez les patients RVRH

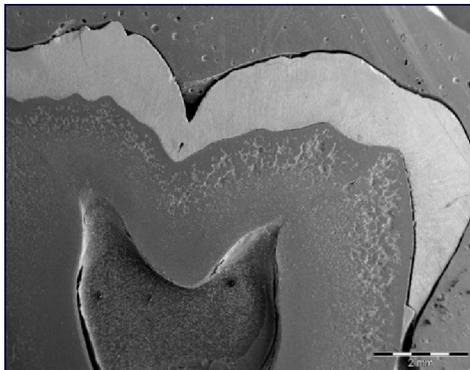
Email : Les patients peuvent présenter un émail mince, plus facilement abrasé ou fissuré.

Dentine : La dentine est mal minéralisée et très poreuse (larges plages non minéralisées). Les cornes pulpaire sont proéminentes. Faible potentiel de formation de dentine tertiaire.

Pulpe : Chambre pulpaire très large avec des cornes pulpaire proéminentes, atteignant parfois la JED, évoquant un taurodontisme.

Cément : souvent très mince.

Os alvéolaire: Absence possible de lamina dura.



Manifestations orales observées chez les patients RVRH.

Abcès "Spontané" : Abcès périapical observé **sans signe clinique ou radiologique** de carie ou de traumatisme, aussi bien sur les dents temporaires que permanentes. **Il s'agit de la manifestation dentaire la plus fréquente chez les patients RVRH.**



L'évolution de l'infection en **cellulite de la face** est fréquente. **Il faut immédiatement placer le patient sous bi-antibiothérapie** (association type amoxicilline-métronidazole ou si allergie clindamycine-métronidazole) ou **l'orienter vers les urgences en cas de cellulite diffuse** (perfusion d'antibiotiques sous hospitalisation). **L'utilisation d'AINS est contre-indiquée.**



Maladie Parodontale : Maladies parodontales plus fréquentes et plus sévères demandant un suivi parodontal régulier.

Sensibilité accrue lors des traitements parodontaux : Si présente, elle peut être due à une atteinte parodontale plus importante ou bien être la cause d'une épaisseur de cément réduite.

Traitements chez les patients atteints de RVRH

Prévention : Un suivi clinique et radiologique **régulier** pour surveiller l'apparition de nécrose spontanée est indispensable. **Des conseils diététiques et une bonne hygiène orale** doivent être enseignés.



Des **scellements de sillons** à l'aide d'adhésif automordançant et de composite fluide peuvent être efficaces pour prévenir les nécroses spontanées suite à l'infiltration bactérienne. Des gouttières nocturnes peuvent être envisagées pour protéger l'émail très sujet à l'usure. Suivi parodontal régulier dès la fin de la croissance.

Thérapeutiques : Les restaurations doivent être réalisées en prenant en compte le risque d'effraction pulpaire dû à la proéminence des cornes pulpaire. Les patients RVRH ayant de nombreux abcès spontanés au cours de leur vie, les thérapeutiques endodontiques et conservatrices sont préférables aux extractions. Maintenance des soins des conservateurs, prothétiques et parodontaux biannuelle. Les traitements orthodontiques et implantaires sont possibles, en lien direct avec le centre de référence, afin de s'assurer de la bonne prise du traitement systémique unalpha et phosphore pendant les remaniements osseux.