

Guide des principales manifestations cliniques orales des maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage.



Ce guide est à destination des médecins prenant en charge des patients de la filière et ne remplace pas un examen clinique et radiologique complet par un chirurgien-dentiste. Il a été réalisé par l'équipe du service de médecine Bucco-Dentaire de l'Hôpital Bretonneau - AP-HP, Paris.

Manifestations cliniques	Description	Âge concerné par la manifestation	Principales maladies OSCAR associées
Malocclusion			
Béance antérieure	 <p>Absence de contact ou recouvrement insuffisant au niveau des incisives et/ou des canines en serrant les dents.</p>	Enfant et adulte à partir de 6-7 ans pour les dents permanentes.	Ostéogénèse Imparfaites (OI), Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP), Ostéopétroses
Occlusion inversée antérieure	 <p>Position des incisives et/ou canines supérieures en arrière des dents inférieures en serrant les dents.</p>	Enfant et adulte à partir de 3 ans pour les dents temporaires.	Ostéogénèse Imparfaites (OI), Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP), Achondroplasie, Ostéopétroses
Béance postérieure	 <p>Absence de contact au niveau des molaires et/ou des prémolaires en serrant les dents. Parfois associé à un défaut d'éruption d'une dent (réenfoncement d'une dent temporaire, ankylose d'une dent permanente).</p>	Enfant et adulte à partir de 3 ans pour les dents temporaires, 6 ans pour les dents permanentes.	Ostéogénèse Imparfaites (OI), Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP)

Manifestations cliniques	Description	Âge concerné par la manifestation	Principales maladies OSCAR associées
Anomalies de structure			
Anomalies de l'émail	 <ul style="list-style-type: none"> Anomalies de forme, de teinte (jaune ou blanc crayeux) et/ou de la surface de la dent. Entraîne une fragilité de la dent qui peut présenter une usure prématurée et des fractures. Atteinte de l'ensemble ou de certaines dents, temporaires et/ou permanentes. 	<p>Enfant et adulte dès l'apparition des premières dents.</p>	<p>Hypophosphatasie (HPP), Hypophosphatémies génétiques (dont liée à l'X, XLH), Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP), Hypoparathyroïdie, Ostéopétroses</p>
Dentinogenèse imparfaite	 <ul style="list-style-type: none"> Anomalies de la structure interne de la dent pouvant entraîner une fracture ou usure prématurée de la dent. Affecte l'opalescence de la dent, avec une teinte brune/jaune ou grise. Atteinte de l'ensemble ou de certaines dents, temporaires et/ou permanentes. 	<p>Enfant et adulte dès l'apparition des premières dents.</p>	<p>Ostéogenèse Imparfaite (OI)</p>
Anomalies de nombre			
Agénésie	 <ul style="list-style-type: none"> Absence du germe de la dent permanente. Peut entraîner la persistance de la dent temporaire au-delà de sa période normale d'exfoliation. 	<p>Enfant et adulte à partir de 6-7 ans pour les dents permanentes.</p>	<p>Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP), Ostéopétroses</p>
Dent incluse	 <ul style="list-style-type: none"> Absence d'éruption de la dent permanente. Peut entraîner la persistance de la dent temporaire au-delà de sa période normale d'exfoliation. 	<p>Enfant et adulte à partir de 6-7 ans pour les dents permanentes.</p>	<p>Hypophosphatémies génétiques (XLH), Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP), Ostéopétroses</p>
Perte et mobilité dentaire			
Perte prématurée	 <ul style="list-style-type: none"> Perte précoce d'une dent temporaire (par rapport à l'âge normal d'exfoliation et avec sa racine plus ou moins intacte) ou d'une dent permanente, sans antécédents de trauma ou d'infection. Précédée par une mobilité accrue de la dent, le plus souvent sans douleur associée. 	<p>Enfant et adulte dès l'apparition des premières dents.</p>	<p>Hypophosphatasie (HPP)</p>

Manifestations cliniques	Description	Âge concerné par la manifestation	Principales maladies OSCAR associées
Perte et mobilité dentaire			
Mobilité dentaire	 <ul style="list-style-type: none"> • Mobilité de la dent objectivable à l'examen, sans rapport pour une dent temporaire avec son remplacement par une dent permanente, en l'absence d'antécédents de trauma ou d'infection. 	Enfant et adulte dès l'apparition des premières dents.	Hypophosphatasie (HPP), Hypophosphatémies génétiques (XLH) (adultes)
Infections			
Abcès d'origine endodontique	 <ul style="list-style-type: none"> • Gonflement de la gencive ou de la muqueuse en regard d'une dent temporaire ou permanente sans antécédents de trauma ou carie. • Douleur spontanée localisée à la dent et/ou déclenchée par la percussion de la dent. • Présence éventuelle d'une fistule avec suppuration et évolution possible vers une cellulite maxillo-faciale. 	Enfant et adulte dès l'apparition des premières dents.	Surtout XLH, autres hypophosphatémies génétiques, parfois Ostéogenèse Imparfaite (OI)
Parodontite	 <ul style="list-style-type: none"> • Inflammation gingivale, rétraction de la gencive, mobilité et déplacement dentaire. • Aggravation lente, le plus souvent sans douleurs associées. • Peut aboutir à la perte d'une ou plusieurs dents. 	Adulte	Hypophosphatémies génétiques (XLH), Pseudo Hypoparathyroïdie (PHP), Hajdu-Cheney
Ostéomyélite	 <ul style="list-style-type: none"> • Gonflement de la gencive et de la muqueuse en regard d'une dent cariée. • Présence d'une fistule orale ou cutanée avec suppuration et évolution possible vers une cellulite maxillo-faciale. • Douleur irradiante spontanée et/ou déclenchée par la percussion de la dent. • Altération de l'état général. 	Enfant et adulte	Ostéopétroses