

Julie Ribeiro¹, Marie-Laure Boy-Lefèvre¹, Tim Ulinski², Renata Kozyraki¹. 1. CRMR O-RARES, Hôpital Rothschild, UFR d'Odontologie-Garancière, Université de Paris Cité, F-75012, France. 2. CRMR MARHEA, Hôpital Trousseau, AP-HP, F-75012, France.

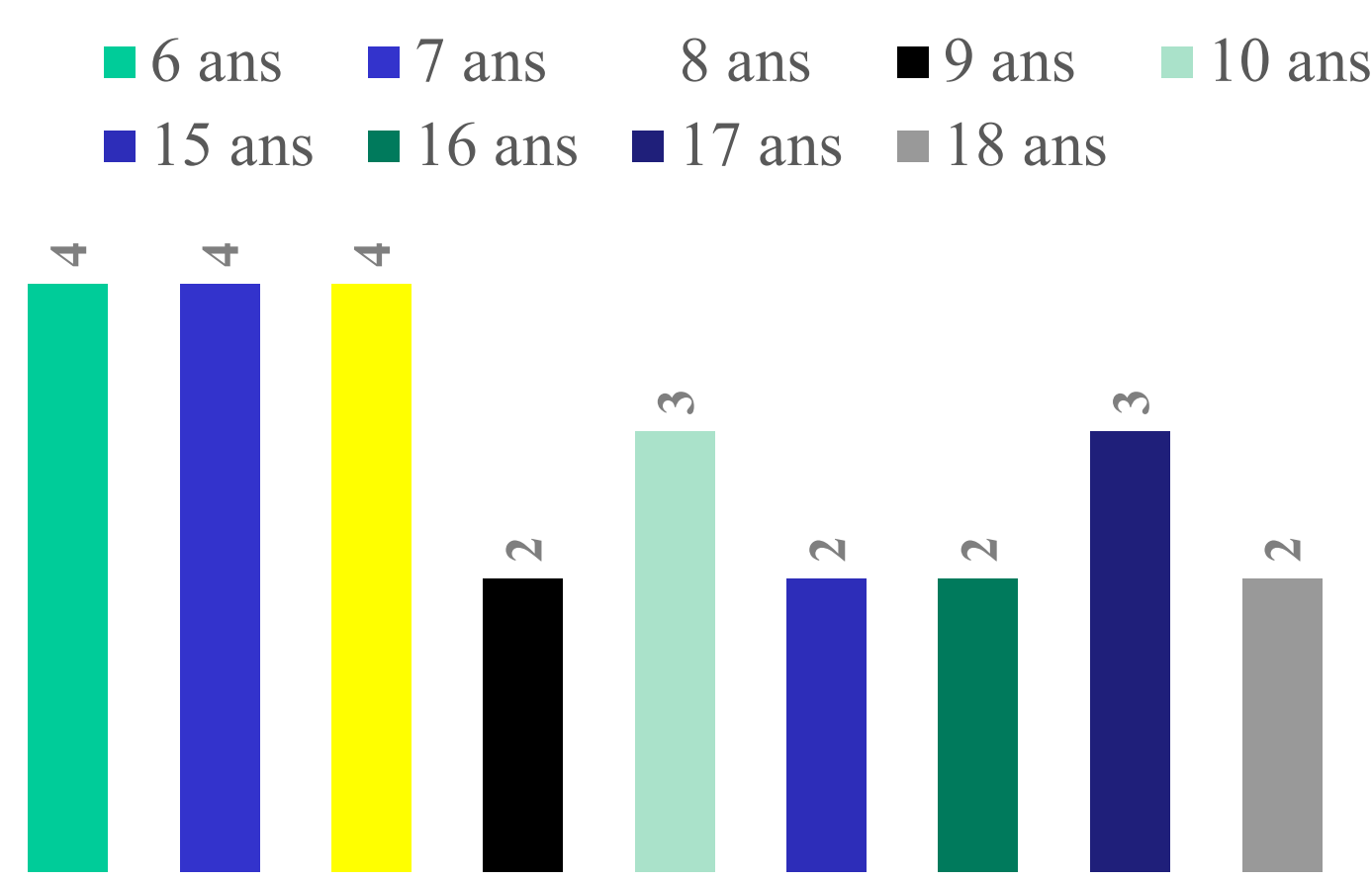
Résumé

Le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires (CAKUT) sont des pathologies de pronostic vital variable pouvant conduire à la maladie rénale chronique et/ou l'insuffisance rénale chronique. L'état bucco-dentaire des patients avec une maladie rénale chronique a fait l'objet de plusieurs études qui ont mis en évidence une corrélation entre la maladie rénale et les maladies carieuses ou parodontales mais aussi avec les défauts du développement de l'émail (DDE). Les manifestations orales peuvent être secondaires au traitement administré, à une hygiène dentaire négligée et/ou représenter des défauts primitifs associés au phénotype rénal.

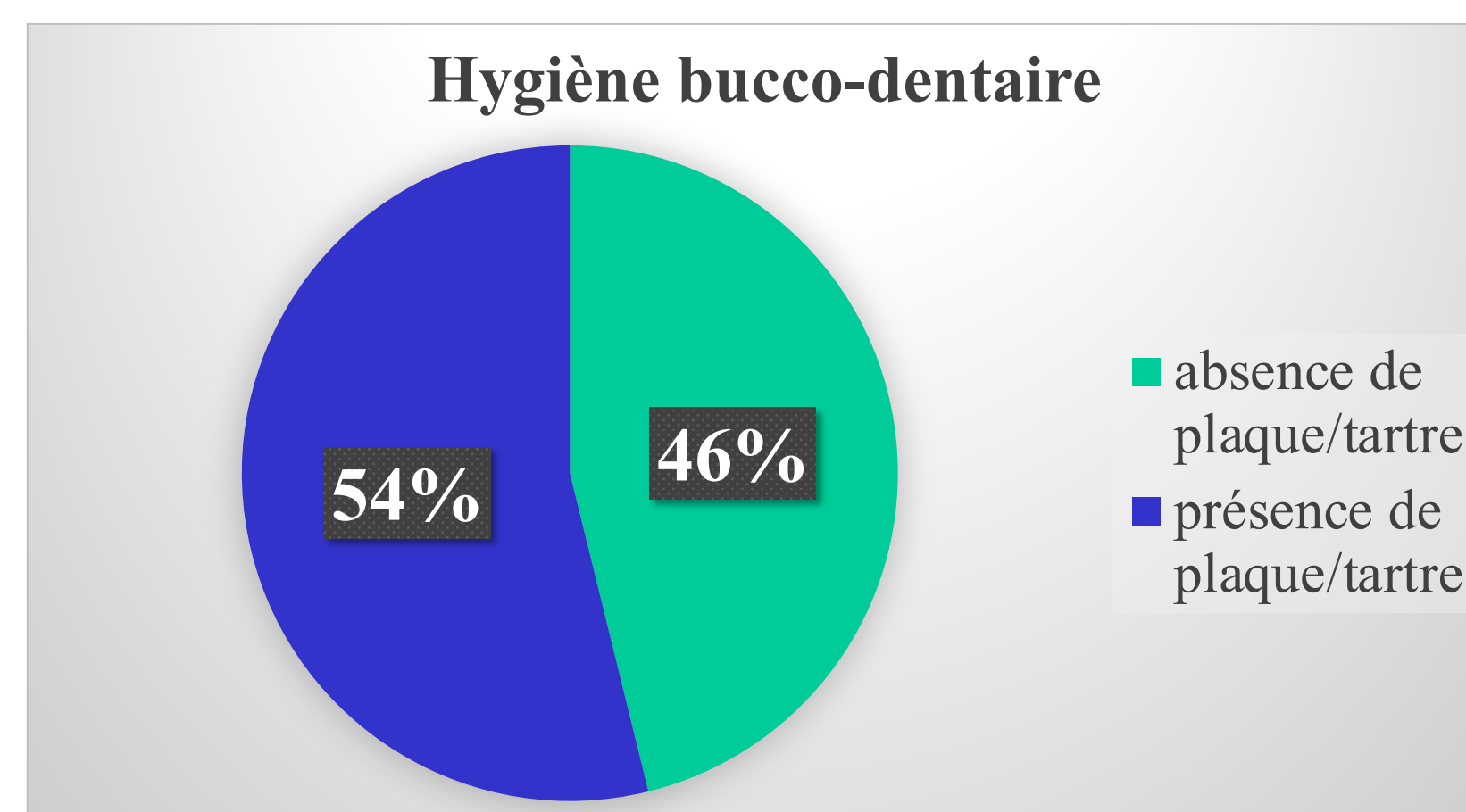
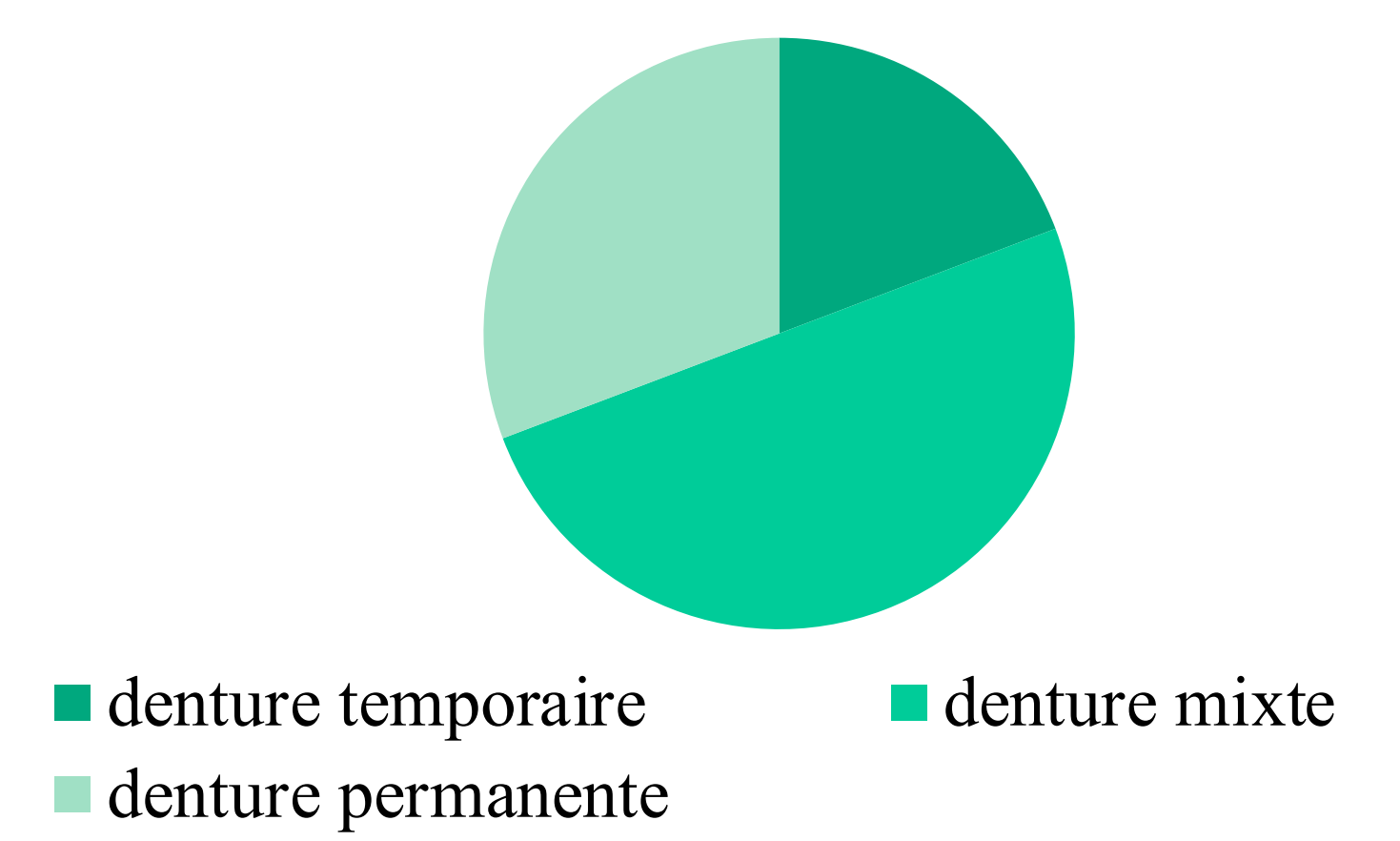
Bien que les DDE, notamment l'hypoplasie de l'émail, soient bien décrites dans la littérature, les données sur les autres anomalies du développement dentaire, à savoir les anomalies de forme, de nombre et d'éruption sont très peu nombreuses.

L'objectif de notre étude a été d'identifier les anomalies bucco-dentaires dans le contexte de CAKUT, du syndrome néphrotique et d'autres maladies monogéniques rares. Cette étude monocentrique a été réalisée au CRMR de l'hôpital Rothschild sur 26 patients, âgés de 6 à 18 ans et sur une durée de 6 mois. Les données ont été recueillies lors d'une consultation. Des anomalies de nombre (4/26), d'éruption (2/26), de forme (4/26) et de structure (4/26) ont été observées. Des défauts de minéralisation de type MIH ont été identifiés chez 8 patients. Cette étude constitue une première étape d'une initiative de recherche translationnelle dédiée à la compréhension des mécanismes physiopathologiques communs entre les pathologies rénales et dentaires

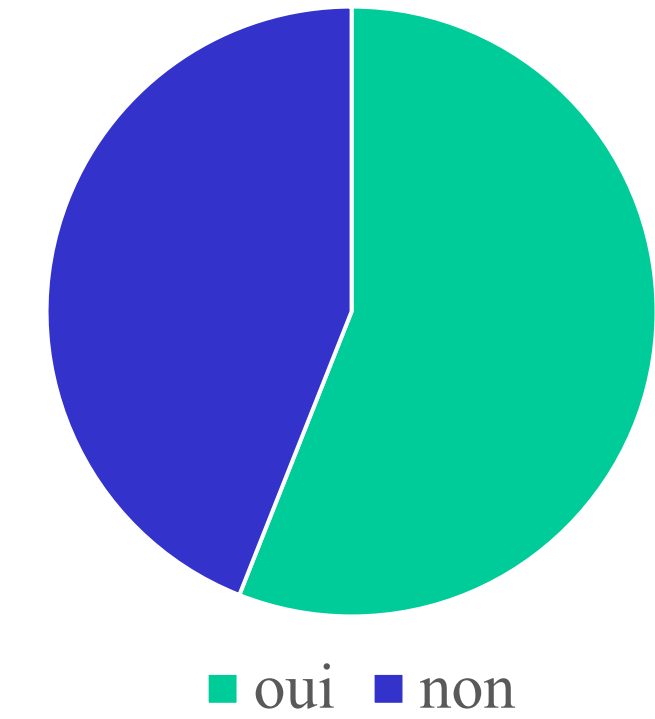
ÂGE DES PATIENTS



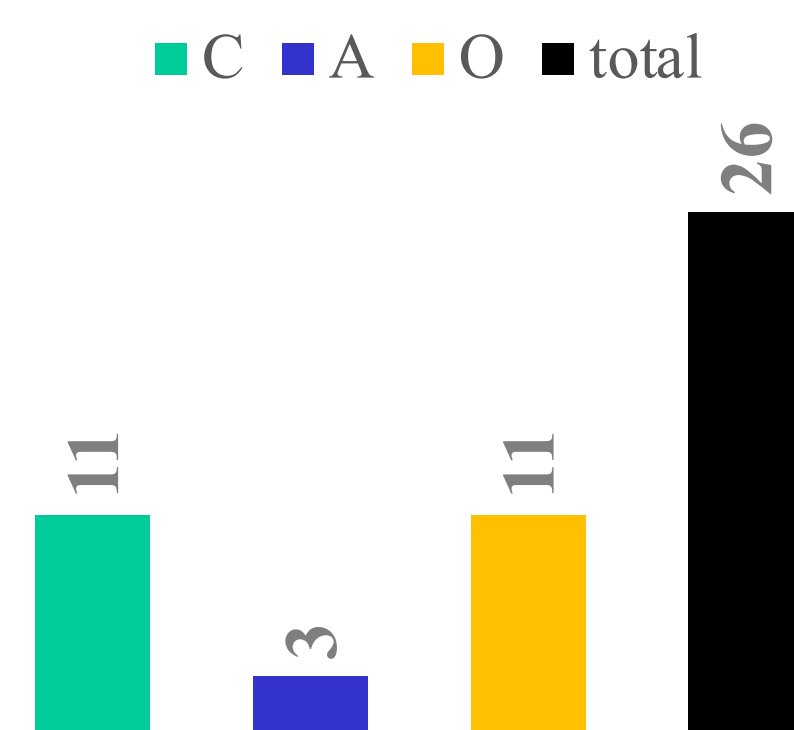
Stade de denture



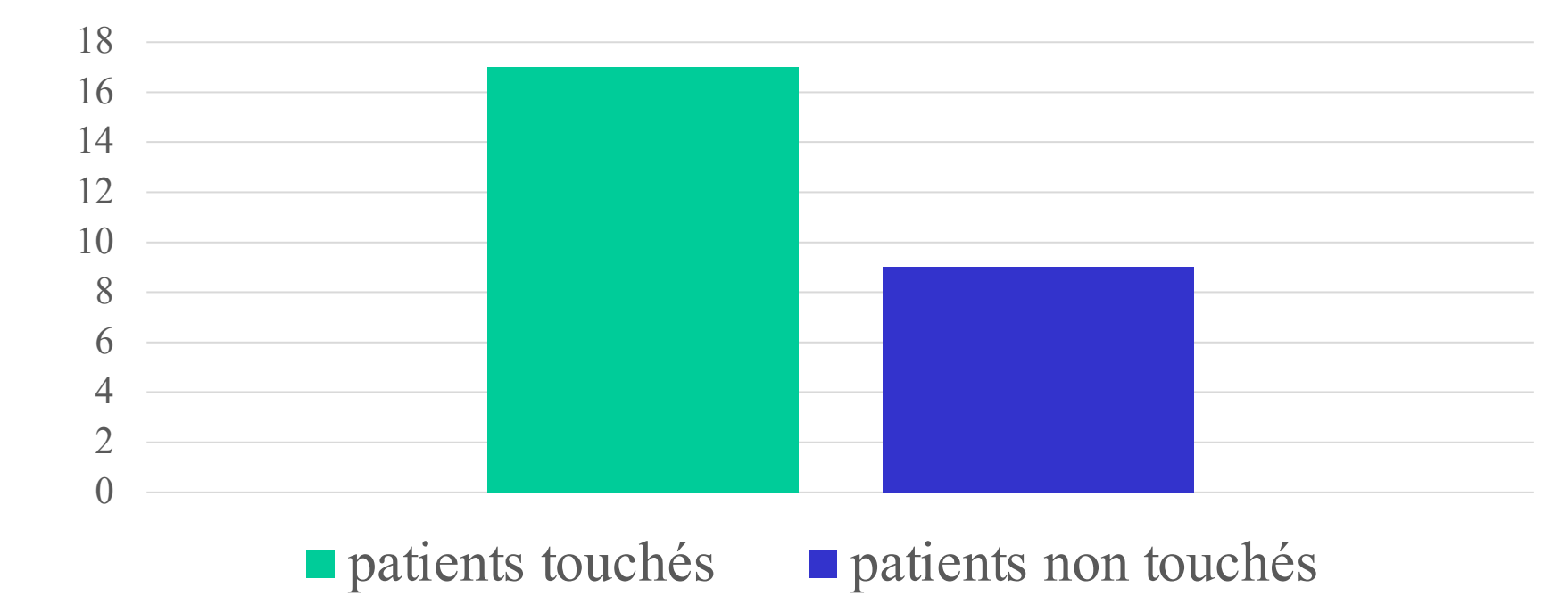
Patients suivis régulièrement par un chirurgien-dentiste



INDICE CAO_{MIXTE}



Nombre de patients présentant une anomalie dentaire



CAKUT



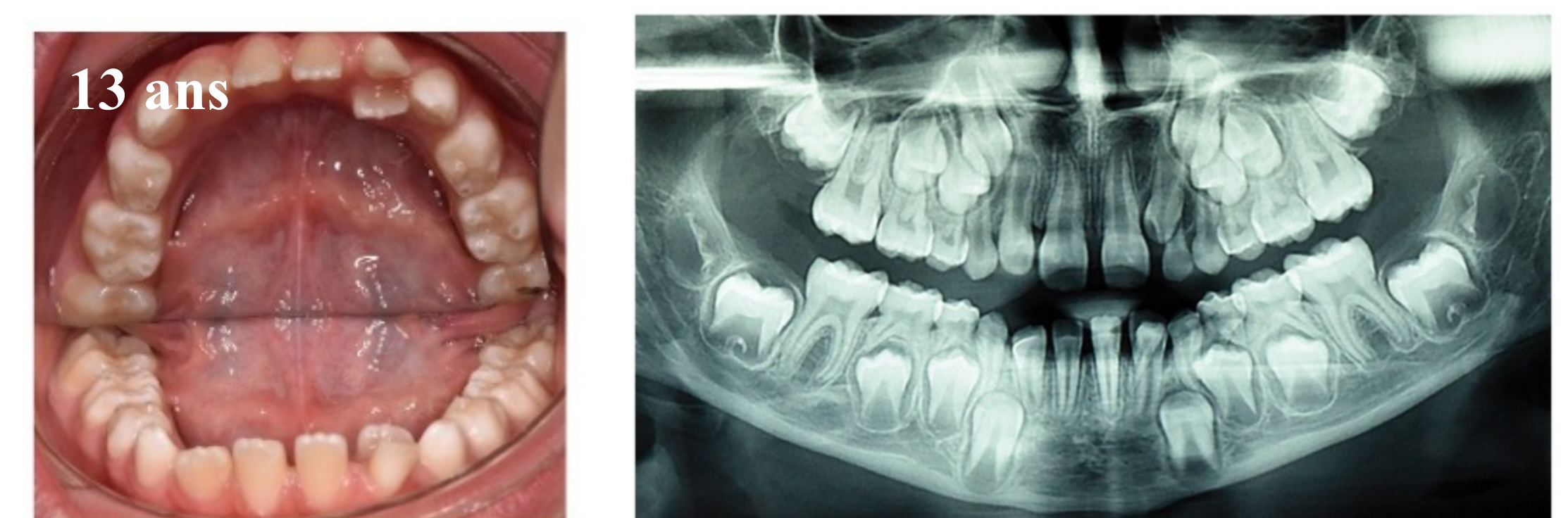
Hypominéralisation de l'émail, agénésies dentaires dents temporaires surnuméraires

Syndrome Néphrotique



Hypominéralisation de l'émail, pulpolithes, retard d'éruption

Acidose tubulaire distale



Hypominéralisation de l'émail, persistance des dents temporaires, éruption retardée

Conclusion

L'hypominéralisation de l'émail est systématiquement associée au syndrome néphrotique et aux différentes formes de CAKUT. Il n'est pas néanmoins clair s'il s'agit d'un défaut primaire ou secondaire à un éventuel déséquilibre du métabolisme phosphocalcique.

Les défauts de minéralisation de type amélogénèse imparfaite accompagnent certains cas d'acidose tubulaire distale.

Des anomalies de forme et de nombre accompagnent certaines formes de CAKUT.

Le retard d'éruption fait partie du phénotype oral de certains cas de syndrome néphrotique.

Les pathologies analysées sont complexes et présentent une variabilité clinique et génétique. Nos observations suggèrent qu'une composante orale pourrait faire partie intégrante du phénotype de ces maladies mais une recherche sur un nombre plus important de cas est nécessaire.

Inclusions primaires, retard d'éruption (35, 45, 13, 23)

Persistance de dents temporaires (53, 63, 75)

MIH

