

L'hypophosphatémie liée à l'X (XLH)

L'XLH ou hypophosphatémie génétique héréditaire est la forme de rachitisme la plus fréquente



Les dents : Que dois-je savoir?

Email: l'émail est une couche semi-transparente, hautement minéralisée qui recouvre la couronne dentaire et joue un rôle de barrière pour protéger la dent.

Dentine: la dentine est une couche de tissu minéralisé située sous l'émail, moins minéralisée que celui-ci et dont la composition est similaire à celle de l'os. Sa cohésion avec l'émail contribue à l'amortissement des contraintes exercées sur la dent, en particulier lors de la mastication et constitue une barrière protectrice pour la pulpe.

Pulpe: la pulpe (ou « nerf dentaire ») est un tissu non minéralisé situé au cœur de la dent contenant les vaisseaux sanguins et l'innervation de la dent.

Corne pulpaire: il s'agit de la partie de la pulpe la plus proche de la surface de la dent. C'est donc une zone vulnérable.

Cément : le cément est une couche de tissu calcifié qui recouvre et protège la racine de la dent de la même manière que l'émail protège la couronne.



Spécialistes :

- Pr Catherine CHAUSSAIN
Odontologie, Hôpital Bretonneau, Paris
- Dr Frédéric COURSON
Odontologie, Hôpital Bretonneau, Paris
- Dr BIOSSE-DUPLAN
Odontologie, Hôpital Bretonneau, Paris

Contacts :

Assistantes médico-administratives
Sylvie BLOUCOURT, sylvie.blocourt@aphp.fr,
01 53 11 14 15
Jocelyne DELACROIX,
jocelyne.delacroix@aphp.fr, 01 53 11 14 40



Internet :

- Site web du centre de référence :
<https://maladiesrares-calcium-phosphore.com/>
- Site web de la filière :
<https://www.filiere-oscar.fr/>
- Site web de l'association des patients :
www.rvrh.fr/



Voie postale :

AP-HP Hôpital Bretonneau
Centre de référence des maladies rares du métabolisme du calcium et du phosphate
2 rue Carpeaux 75018 Paris



Les aspects dentaires de L'Hypophosphatémie liée à l'X

Informations à destination des PATIENTS



Centre de référence des maladies rares du métabolisme du calcium et phosphate

En quoi les dents XLH sont-elles différentes ?*

**L'amélioration des connaissances sur le XLH progresse, mais certains points restent mal connus et inexpliqués. Les différences ci-dessous peuvent ne pas être trouvées chez tous les individus et différentes combinaisons sont possibles*

Email: L'émail est plus mince et plus sensible à l'abrasion. Des fêlures microscopiques sont souvent présentes et facilitent la pénétration des bactéries sans carie.

Dentine: La majorité des différences se situe à ce niveau. La dentine est moins minéralisée et peut présenter des défauts de structure facilitant le passage des bactéries dans la pulpe. Elle joue moins bien son rôle de barrière.

Pulpe: La pulpe est globalement plus large, les cornes pulpaires sont également plus proéminentes. La pulpe se retrouve à proximité de l'émail, plus proche de la surface externe. Elle est plus accessible aux infections et donc plus vulnérable.

Cément : Peut être plus fin.

Parodonte: Il semblerait que les patients XLH soient plus susceptibles de développer des maladies parodontales. Il existe des variations probables de l'os alvéolaire (ou os de soutien des dents) à ce jour mal caractérisées.



Cellulite de la face

Qu'est-ce que cela signifie pour moi?

Nécrose pulpaire "spontanée":

Il s'agit de la conséquence dentaire associée au XLH la plus fréquente. De nombreux patients XLH développent des infections au niveau de l'os qui entoure les dents, **sans signe clinique ou radiologique** (pas de carie ou de traumatisme), contrairement à ce qui est classiquement observé.

La cause est un émail et une dentine qui jouent moins bien leurs rôles de barrière ; **les bactéries atteignent la pulpe très facilement.**

Une fois la pulpe infectée, soit un ABCES (collection de pus) ou une FISTULE (point blanc permettant l'évacuation du pus) peuvent se former. L'infection peut aussi diffuser rapidement et sans signe clinique dentaire dans les tissus de la face sous forme de CELLULITE (gonflement de la face, avec altération de l'état général).

En cas D'ABCES ou de FISTULE, il faut rapidement voir son dentiste.

En cas de CELLULITE, il faut immédiatement se rendre chez votre dentiste ou aux URGENCES les plus proches pour être placé sous ANTIBIOTIQUES.

Une fois l'infection calmée, le traitement canalaire ou l'extraction de la dent sont les seules solutions thérapeutiques.

Maladies Parodontales :

Il semblerait qu'il existe un risque accru de développer ces maladies avec des conséquences plus sévères (perte des dents prématurée).

Que puis-je faire?

La meilleure des préventions est la prise du traitement unalpa et phosphore prescrit par le médecin car il améliore aussi la minéralisation des dents et du parodonte. Voici en plus quelques conseils:

1- Hygiène Bucco-dentaire:

Au vu de la sensibilité des dents XLH, vous devez être extrêmement vigilant à votre hygiène dentaire. Choisir une brosse souple et un dentifrice au fluor adapté à votre âge ou à celui de votre enfant. Si le brossage est très douloureux, renseignez-vous auprès de votre dentiste sur les solutions possibles.



2-Une alimentation équilibrée:

Les bactéries responsables des abcès se nourrissent de sucres, il est donc conseillé de surveiller votre consommation sucrée et de bien vous brosser les dents après un encas sucré.

3-Rendez-vous réguliers chez votre Chirurgien-

dentiste: Assurez-vous un suivi dentaire régulier pour anticiper et traiter les problèmes le plus tôt possible. Un suivi parodontal est indispensable chez l'adulte même jeune.

4- Mesures de prévention complémentaires:

Renseignez-vous auprès de votre dentiste pour des scellements de sillons et des gouttières nocturnes. Les traitements orthodontiques et implantaires sont possibles chez votre dentiste, en lien avec le Centre de référence et si vous prenez bien votre traitement systémique