

**Case Report****PRISE EN CHARGE ODONTOSTOMATOLOGIQUE DE L'INSENSIBILITE CONGENITALE A LA DOULEUR: A PROPOS D'UN CAS****Author (s):** Yamina GUENANE*¹, Zakia MESSAOUDI², Djalel AOUADI³¹Professor, Department of Oral Pathology and Surgery, CHU Mustapha Pacha Algiers, Algeria²Assistant professor, Department of oral pathology and surgery, CHU Mustapha Pacha Algiers, Algeria³Assistant professor, Department of oral pathology and surgery, HCA Mohamed Seghir Nakkache, Algiers, Algeria**Corresponding Author:** *Yamina GUENANE**ABSTRACT:**

The congenital insensitivity-to-pain syndrome is a sensory syndrome in which pain is impaired. The condition is present at birth... Traumatic lesions because of self-mutilate acts are not uncommon, especially at an early age. The condition may not be apparent clinically until the time of initial tooth eruption. As the primary teeth erupt, the patient acquires the necessary apparatus for self-infliction of wounds to oral structures, skin, and fingernails.

Manuscript Information

Received Date: 15-06-2023
Accepted Date: 10-07-2023
Publication Date: 01-08-2023
Plagiarism Checked: Yes
Manuscript ID: IJCRM:2-4-7
Peer Review Process: Yes

How to Cite this Manuscript

Yamina GUENANE, Zakia MESSAOUDI, Djalel AOUADI. **PRISE EN CHARGE ODONTOSTOMATOLOGIQUE DE L'INSENSIBILITE CONGENITALE A LA DOULEUR: A PROPOS D'UN CAS.** International Journal of Contemporary Research in Multidisciplinary. 2023; 2(4):34-37.

KEYWORDS: pain insensitivity, self-mutilating, oral lesions, osteomyelitis**INTRODUCTION:**

L'insensibilité congénitale à la douleur (ICD) est un syndrome clinique très rare qui se caractérise dans sa forme la plus sévère par une absence ou une diminution radicale de la sensation douloureuse depuis la naissance, liée à une atteinte des fibres sensibles de fin calibre.

Cette insensibilité congénitale se manifeste par des lésions essentiellement cutanéomuqueuses et ostéoarticulaires, des lésions de fracture, d'ostéite et d'arthrite septique. L'automutilation est une caractéristique presque invariable de ces troubles.

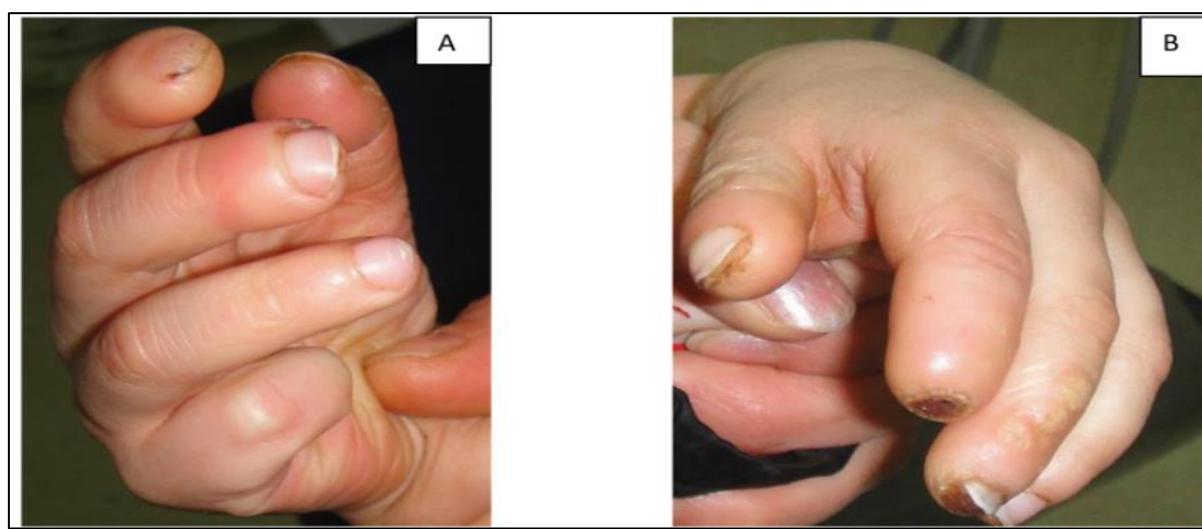
Observation

Un enfant de **6 ans (accompagné par sa mère)** qui consulte au service de pathologie et chirurgie buccales pour persistance d'une tuméfaction mandibulaire malgré l'extraction de la dent causale. Les symptômes sont présents depuis plusieurs semaines. L'enfant n'était pas suivi régulièrement par un dentiste car il ne se plaignait d'aucune douleur dentaire, jusqu'à ce que sa mère constate une asymétrie faciale en rapport avec une tuméfaction mandibulaire droite pour laquelle elle consulte un confrère. Ce dernier procède à l'extraction de la dent lactéale causale (84, 85). Devant la persistance de l'asymétrie, la maman décide de ramener son enfant au service de pathologie et chirurgie buccales (**figure 1**).



Fig. 1: légère asymétrie faciale côté droit

L'examen clinique général, retrouve des blessures auto-infligées sur tous les doigts notamment aux index grossièrement circulaires de quelques millimètres de diamètre. Causées par une morsure (**Figure 2**).



A: main gauche

B: main droite

Fig. 2: Blessures auto-infligées sur tous les doigts notamment aux index

Au niveau de la face, une ulcération de l'hémi lèvre inférieure gauche par automutilation (Figure 3) a été retrouvée



Fig. 3: Ulcération de la lèvre inférieure côté gauche par automutilation

L'examen intra oral révèle également des ulcérations linguales auto induites par les dents en regard lors des différents mouvements. Le site d'extraction de la 84 et 85 est le siège d'une tuméfaction vestibulaire, surmonté d'une ulcération cratériforme et nécrotique de consistance dure ; dans lequel une cuspide de la 46 fait son émergence (**Figure 4**).



Fig. 4: Le site d'extraction de la 85 tuméfié et ulcéré et émergence de la première molaire

Par ailleurs, plusieurs dents sont absentes par auto-extraction d'après les dires de la maman. De surcroît, les dents présentes sont fortement cariées (**Figure 5**).



Fig. 5 : Les dents présentes sur l'arcade ont des caries cervicales

Le diagnostic d'une ostéite mandibulaire a été évoqué devant l'aspect clinique au niveau du site d'avulsion.

Dans un premier temps, notre attitude thérapeutique pour le cas rapporté a consisté en la gestion symptomatique de l'ostéite mandibulaire par un simple traitement antibiotique classique dans la mesure où le traitement étiologique a été déjà fait (extraction des 84,85).

Dans un deuxième temps, et dans le cadre de la prévention, il était question d'enseigner les mesures rigoureuses d'hygiène buccale pour prévenir toute complication infectieuse sur les dents cariées. Par la suite, le petit a été envoyé à un spécialiste en Odontologie Conservatrice pour le scellement des fissures des dents en émergence. La prévention s'est élargie à la limitation du risque de survenue des caries sur les dents saines en appliquant des conseils diététiques appauvris en sucres rapides.

Des contrôles réguliers ont été institués afin de détecter tout signe de poursuite de la mutilation et de surveiller l'éruption des dents permanentes.

Commentaire

L'absence de sensation de la douleur est un symptôme de plusieurs maladies, pouvant être congénitales ou acquises. Les types congénitaux sont présents à la naissance, et la majorité sont diagnostiqués dans la petite enfance. Cette insensibilité congénitale à la douleur est décrite pour la première fois en 1932 par Dearborn^[1]. Ainsi, il l'a nommé « Syndrome sensoriel » et l'a défini comme une « analgésie congénitale pure » impossibilité pour le sujet de reconnaître un stimulus douloureux, ce qui va l'exposer à de nombreux dangers avec des risques de traumatismes répétés^[2]

Sur le plan pathogénique, Ces troubles affectent le nombre et la répartition des petites fibres nerveuses myélinisées et non myélinisées et sont caractérisés par une sensibilité diminuée ou absente à la douleur sur les extrémités et les différentes parties du tronc nerveux. D'où l'Appellation collective de neuropathies héréditaires sensibles et autonomiques (Héréditaire Sensoriel Autonome Neuropathie) ou (HSAN)^[3].

Initialement, Dyck et Ohta ont classé HSAN en cinq types, en fonction de l'âge d'apparition, des caractéristiques cliniques et de l'héritage génétique^[4]. Cependant, avec l'identification de plusieurs nouveaux gènes, la classification s'est élargie à 8 types avec différents gènes responsables. HSAN provoque des mutations affectant la croissance nerveuse (NGF), protéines et canaux ioniques impliqués dans la neurotransmission. À l'exception du HSAN de type 1, tous les HSAN sont d'apparition dans l'enfance et de transmission autosomique récessive^[4].

Ainsi, En se basant sur l'actuelle classification des neuropathies héréditaires sensibles et autonomiques HSAN, l'insensibilité congénitale à la douleur est appelée HSAN type 5

Sur le plan sémiologique, L'automutilation est une caractéristique presque invariable de ces troubles, impliquant souvent l'auto-extraction des incisives par le patient ainsi que des traumatismes des lèvres de la langue et des doigts en se servant des dents présentes sur l'arcade^[5] ^[6] ^[7]. Ce qui correspond totalement au cas de notre observation.

Pour les manifestations bucco-dentaires du cas présenté, le contact traumatique continu sur le site d'extraction des dents (84 et 85) en voie de cicatrisation a provoqué l'apparition des zones de nécrose muqueuse et alvéolaire Ce qui a conduit probablement à l'ostéite et a une résorption sévère de la crête mandibulaire, responsable d'une exposition prématurée des cuspidés de la première molaire permanente.

Cependant, Les manifestations cliniques de cette maladie peuvent être associées ou accompagnées par une récurrente fièvre inexplicée, un retard de croissance, l'absence de transpiration malgré la présence de glandes sudoripares normales^[8].

Il n'existe pas à l'heure actuelle un traitement permettant de guérir cette maladie, la gestion est limitée à la consultation préventive et corrective des conséquences fâcheuses de cette insensibilité

La prise en charge odontostomatologie de ce syndrome comprend la prévention des complications tardives dues à la non perception de la douleur, une carie dentaire peut ainsi évoluer à bas bruit ; non révélée par la douleur ; jusqu'à occasionner une cellulite voire même une ostéite comme dans le cas rapporté. Bien que, la constatation des ulcérations labiales et linguales

de moindre gravité (comparés aux cas rapportés dans la littérature) nous a amené à s'abstenir de réaliser des extractions des dents lactéales présentes sur l'arcades malgré qu'elles soient cariées

En l'occurrence, plusieurs méthodes pour la prévention de l'automutilation ont été suggérées. Ceux-ci comprennent l'élimination des surfaces coupantes des dents par meulage des pointes cousiniennes ou l'addition de composite (pour d'une part éviter l'automutilation et d'autre pour éviter la survenue des caries), l'utilisation de protège-dents et d'autres appareils, et l'extraction des dents lorsque l'automutilation est sévère.

Le degré d'automutilation doit également être pris en compte au moment de décider de la gestion des complications, l'extraction devient inévitable lorsque la mutilation est particulièrement grave, notamment lorsque d'autres options de traitement conservateur s'avèrent inefficaces [8].

Lorsque des extractions dans la dentition lactéale ont été réalisées, les effets de cette opération doivent être suivis et traités par une restauration prothétique appropriée en matériau flexible assurant la fonction sans gêner la croissance des maxillaires. une surveillance attentive devrait continuer tout au long de la durée de vie du patient.

La perte de toute la dentition primaire à un stade précoce pourrait conduire à la perte de longueur de l'arcade à la fois dans le maxillaire et la mandibule, avec la dérive mésiale marquée des premières molaires permanentes, en particulier dans la mandibule [9].

L'équipe dentaire doit donc être impliquée dans la gestion de ces patients dès que le diagnostic est fait.

CONCLUSION :

La prise en charge des patients atteints par ce syndrome comprend la prévention des complications tardives dues à la non perception de la douleur, une carie dentaire peut ainsi évoluer à bas bruit ; non révélée par la douleur ; jusqu'à occasionner une cellulite voire même une ostéite. La Prévention des complications bucco-dentaires est donc très importante chez ces patients. Le Médecin dentiste doit donc être impliqué dans la gestion de ces patients dès que le diagnostic est fait, et une surveillance régulière, attentive devrait continuer tout au long de la durée de vie du patient.

CONFLICT OF INTEREST: Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

REFERENCES:

1. G. Dearborn. Un cas d'analgésie congénitale pur. *J Nerv Ment Dis*, 75 (1932), pp 612-615. [[Google Scholar](#)]
2. Littlewood S, Mitchell L. The dental problems and management of a patient suffering from congenital insensitivity to pain. *International Journal of Paediatric Dentistry*. 1998;8(1):47-50. [[Google Scholar](#)]
3. FB Axelrod, J. Pearson. Neuropathies sensorielles congénitales: distinction de diagnostic de la dysautonomie familiale. *Am J Dis Child*, 1984;138 (10):947-954 [[Google Scholar](#)]
4. Suthar R, Sharawat IK, Eggermann K, Padmanabha H, Saini AG, Bharti B, et al. Hereditary Sensory and Autonomic Neuropathy: A Case Series of Six Children. *Neurology India*. 2022;70(1):231 [[Google Scholar](#)]
5. CC Thompson, RI Park, GH Prescott. Les manifestations buccales de l'insensibilité congénitale à la douleur ; *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol endod*, 1980;50:220-225 [[Elsevier](#)] [[Google Scholar](#)]
6. Butler J, Fleming P, Webb D. Congenital insensitivity to pain—review and report of a case with dental implications. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology*. 2006;101(1):58-62 [[Elsevier](#)] [[Research Gate](#)]
7. Hammami F, Bahloul E, Frikha F, Masmoudi A, Boudaya S, Mseddi M, et al., editors. Ulcérations buccales du nourrisson et insensibilité congénitale à la douleur. *Annales de Dermatologie et de Vénéréologie*; 2019;146(12) A196-A197: [[Elsevier](#)]
8. Neves BG, Roza RT, Castro GF. Traumatic lesions from congenital insensitivity to pain with anhidrosis in a pediatric patient: dental management. *Dental Traumatology*. 2009; 25(5):545-9. [[Wiley Library](#)]
9. Redouani L, Léauté-Labrèze C, de Villar SR, Taïeb A, Sarlangue J. Difficulté de prise en charge d'une insensibilité congénitale à la douleur. *Archives de pédiatrie*. 2002; 9(7):701-4. [[Elsevier](#)] [[Academia.edu](#)]

Creative Commons (CC) License

This article is an open access article distributed under the terms and conditions of the Creative Commons Attribution (CC BY 4.0) license. This license permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.