

Manifestations orales du syndrome d'Ehlers-Danlos

- Yves Létourneau, DMD •
- Réнал Pérusse, DMD, MD •
- Hélène Buithieu, DMD, MSD •

S o m m a i r e

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une rare maladie héréditaire du tissu conjonctif pouvant présenter des manifestations orales. Un bref historique précède l'épidémiologie et les caractéristiques des 8 principaux phénotypes du syndrome. Cet article décrit également l'histoire de cas d'une patiente de 12 ans présentant une hyperlaxité de l'articulation temporo-mandibulaire et une fragilité capillaire et souligne les précautions cliniques associées au traitement de ces patients.

Mots clés MeSH : case report; dental care for chronically ill; Ehlers-Danlos syndrome

© J Can Dent Assoc 2001; 67:330-4
Cet article a fait l'objet d'une révision par des pairs.

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est une affection héréditaire du collagène qui se manifeste principalement par des désordres dermatologiques et orthopédiques. Bien avant notre siècle, la littérature fournit des descriptions analogues, dont celle de Job Van Meekeren, le premier à dépeindre le syndrome en rapportant l'histoire de cas d'un jeune Espagnol capable d'étirer la peau de son pectoral droit jusqu'à l'angle gauche de sa mandibule¹. En 1901, Ehlers définit le syndrome par une hyperélasticité de la peau et par une forte tendance aux contusions. En 1908, Danlos y ajoute la notion de pseudo-tumeur de type molluscoïde ou de nature fibreuse. Ce n'est qu'en 1934 que Pommeau-Delille et Soussie utilisent pour la première fois la terminologie connue du syndrome d'Ehlers-Danlos¹. D'autres allusions évocatrices, par exemple «l'homme élastique», «la femme élastique» ou «l'homme caoutchouc de l'Inde» signalent la reconnaissance du phénomène.

Plusieurs articles rapportent les problèmes cutanés et articulaires reliés au SED, mais peu décrivent les manifestations orales associées²⁻⁴. Le but de cet article est de passer en revue les connaissances actuelles du syndrome et de présenter l'histoire de cas d'une adolescente de 12 ans présentant une hyperlaxité de l'articulation temporo-mandibulaire ainsi qu'une atteinte capillaire avant de conclure par les précautions à respecter dans le traitement dentaire des patients atteints de ce syndrome.

Épidémiologie et diagnostic

La prévalence de ce syndrome varie de 1:10 000⁵ à 1:150 000⁶ selon les auteurs consultés. Le diagnostic du SED

repose principalement sur l'aspect clinique et sur l'histoire familiale, puisqu'il s'agit d'une maladie héréditaire dont plusieurs types sont à caractère autosomal dominant (voir **tableau 1**, Classification du syndrome d'Ehlers-Danlos, <http://www.cda-adc/jadc/vol-67/issue-6/330.html>). Seulement 4 types du SED peuvent être confirmés par des études biochimiques et moléculaires, soit les types IV, VI, VII⁶ et X⁵. L'être humain possède 19 types de collagène, d'où la difficulté d'établir un diagnostic précis⁷. Même en présence d'un désordre au niveau de la coagulation, les analyses et les tests sanguins ont peu d'intérêt diagnostique dans la mesure où aucune corrélation n'a pu être établie avec les différents types de SED, même le type vasculaire IV.

Le diagnostic différentiel du SED inclut le syndrome de Marfan, le syndrome de l'hyperlaxité articulaire généralisée familiale, le Cutis Laxa, le pseudoxanthoma elasticum et le syndrome de Larsen.

Caractéristiques du SED

Les signes classiques du SED sont l'hyperlaxité articulaire, l'hyperélasticité d'une peau douce, mince et fragile, la présence de cicatrices dystrophiques et une tendance anormale au saignement sous forme de contusions, d'ecchymoses et d'hématomes. Au moins 15 phénotypes du syndrome sont déjà répertoriés^{5,8}, dont 2 ont fait l'objet d'une nouvelle classification. Nous aborderons ici sommairement les 8 premiers, mais

nous suggérons pour de plus amples informations la lecture d'éminents auteurs tels que Pope¹ et Gorlin⁵.

Type I

Le type I est caractérisé par une atteinte cutanée qui se traduit par une hyperélasticité de la peau. Les prééminences osseuses telles que le front, le menton, les coudes, les genoux et les chevilles sont le site de lacérations répétées. Étant donné la capacité de guérison limitée de la peau, les cicatrices atrophiques pigmentées («*cigarette paper scars*») sont fréquentes dans ces régions et s'accompagnent parfois de nodules fibreux, résultant de la transformation fibreuse d'hématomes sous-cutanés.

Le sujet a habituellement un physique mésomorphique, avec comme particularité des mains et des pieds légèrement plus larges que la moyenne. À une hyperlaxité articulaire, en général marquée s'ajoute une tendance anormale au saignement. On retrouve occasionnellement un prolapsus valvulaire mitral.

Plus de la moitié des femmes enceintes atteintes du SED de type I accouchent prématurément, à la suite de la rupture des membranes fœtales.

Type II

Semblable au type I, cette forme est cliniquement moins sévère. Les cicatrices sont moins abondantes, la tendance au saignement moins importante et les nodules plus petits, ou absents. Cependant, la laxité articulaire demeure similaire au type I, et l'on note aussi des naissances prématurées pour les cas de type II, mais à un degré moindre.

Type III

Le sujet du type III est habituellement grand et mince, rappelant le syndrome de Marfan. Ici, les traits dominants sont l'hyperlaxité articulaire et l'hyperextension de la peau, qui possède souvent une texture velouteuse. Les contusions et les cicatrices dystrophiques sont rarement observées.

Type IV

Le type IV est caractérisé par une extrême fragilité du réseau sanguin. L'individu, en général de petite taille, dépasse rarement la moyenne. La peau des mains et du dos présentent un vieillissement prématuré (acrogérie). Le faciès est caractérisé par de grands yeux espacés, un nez étroit, une atrophie du lobe de l'oreille et une chevelure clairsemée. Les anévrismes des artères de gros et de moyen calibre (axillaires, fémorales et carotides) sont fréquents. Il arrive que l'on observe un curieux envahissement hémorragique au niveau du tissu cicatriciel. La perforation des organes internes est fréquente, même en bas âge, et la rupture des voies intestinales peut devenir un problème⁹. L'hypermobilité articulaire se limite habituellement aux petites articulations de la main, avec une acro-ostéolyse des phalanges distales. Le prolapsus mitral peut également faire partie du tableau clinique.

Les ruptures artérielles et les perforations d'organes creux, tel l'utérus ou l'intestin^{7,9-11}, expliquent le fort taux de mortalité (51 % avant 40 ans), ce qui confère au type IV le rang de la forme la plus sérieuse du SED.

Type V

Cette forme rarissime, semblable aux types II et III, épargne les femmes qui ne sont que porteuses de la maladie car la transmission de l'affection serait reliée au chromosome X.

Type VI

L'atteinte oculaire démontrée par un décollement rétinien caractérise le type VI qui ressemble en partie au type I. Des scolioses sévères et des ruptures vasculaires peuvent être observées.

Type VII

Rare phénotype, le type VII présente une hypermobilité articulaire, une dislocation bilatérale des hanches et une petite stature.

Type VIII

Décrit pour la première fois par Stewart et autres en 1977¹², le type VIII est caractérisé par une parodontite généralisée précoce et par la présence de larges plaques de tissu cicatriciel dans la région pré-tibiale rappelant une nécrose lipidique diabétique ou une stase veineuse. Les problèmes parodontaux apparaissent à la puberté et entraînent habituellement la perte des dents dans la troisième décennie. Biesecker et autres¹³ décrivent le cas d'un homme édenté à 16 ans, suite à une parodontite sévère. Hoffman et autres¹⁴ décrivent aussi un SED de type VIII chez une fille dont la mobilité des dents permanentes requérait une immobilisation dentaire. Des anomalies du collagène de type I (Hoffman¹⁴) et de type III (Lapière et Nusgens¹⁵) ont été rapportées pour le type VIII.

L'hyperélasticité de la peau et l'hyperlaxité articulaire sont modérément présentes. Le faciès peut ressembler au faciès de type IV — présence d'hypertélorisme, élargissement de la racine du nez, nez étroit et courbé, massif facial étroit et cicatrices sur le front et le menton.

Manifestations cliniques du SED

Un examen buccal aidera à diagnostiquer le SED (voir [tableau 2](#), Manifestations cliniques du syndrome d'Ehlers-Danlos, <http://www.cda-adc/jadc/vol-67/issue-6/330.html>).

Extra-buccal

Les manifestations extra-buccales du SED sont la présence de cicatrices au menton et au front, une histoire de luxation récidivante de l'articulation temporo-mandibulaire, un épicanthus, un hypertélorisme, un nez étroit et courbé, une chevelure clairsemée et une hyperélasticité de la peau.

Intra-buccal

L'examen intra-buccal peut contribuer au diagnostic en association avec les signes classiques du SED.

Muqueuses

Aussi fragiles que la peau, les muqueuses se déchirent facilement sous l'instrument. Les sutures tiennent mal¹⁶.



Illustration 1 : Luxation de l'articulation temporo-mandibulaire chez une patiente de 12 ans.



Illustration 2 : Saignement bilatéral des joues suite aux épisodes de luxation.



Illustration 3 : Position corporelle exceptionnelle reflétant l'hyperlaxité articulaire.



Illustration 4 : Hyperextension et hyperabduction digitale.



Illustration 5 : Radiographie panoramique démontrant l'absence congénitale des 2 prémolaires supérieures.

Gencive et parodontie

La fragilité de la gencive peut se révéler suspecte après certains traitements tels que la prophylaxie, la chirurgie parodontale et l'exodontie. L'hémorragie peut être difficile à maîtriser au cours des manœuvres chirurgicales. La parodontite

généralisée précoce serait l'une des manifestations orales les plus significatives^{1,17}, pouvant entraîner la mobilité et la perte des dents primaires et permanentes^{16,18}.

Les dents

Les hypoplasies amélares sont fréquentes¹⁰. La morphologie des prémolaires et des molaires peut présenter des sillons particulièrement profonds et de longues cuspides. Les dents sont plus fragiles, et l'examen révèle parfois la présence d'une microdontie. L'examen radiographique met habituellement en évidence des pulpolithes et des racines courtes et déformées. Les anomalies microscopiques de l'émail, de la dentine, du cément et de la pulpe sont décrites en détail par Barabas¹¹ et Pope¹. Un cas de multiples dents surnuméraires a été rapporté avec un SED de type III¹⁹.

La langue

La langue est très souple. Environ 50 % des individus atteints du SED peuvent toucher le bout de leur nez avec leur langue (signe de Gorlin), comparativement à 8-10 % de la population⁵.

Le palais

Un palais ogival est fréquemment rapporté^{16,20}.

Histoire de cas

Un gonflement intermittent du visage amène une patiente de 12 ans, dont l'anamnèse dévoile une hyperlaxité articulaire généralisée, à consulter à la clinique dentaire de l'Université Laval. À l'histoire, on note un problème de luxation intermittente des articulations temporo-mandibulaires, dont la fréquence est passée d'un rythme mensuel à un rythme hebdomadaire dans les 6 derniers mois (ill. 1). La douleur, qui survient 24 heures avant la luxation, précède un gonflement bilatéral du visage et un saignement au niveau des 2 joues (ill. 2). Ces épisodes durent de 30 secondes à 2 minutes, et la douleur résiduelle persiste jusqu'à 12 heures. La patiente soulage la douleur en appliquant continuellement de la glace pendant des périodes allant jusqu'à 2 heures.

Examen clinique

L'examen physique dévoile un abdomen sans particularités et la présence de 2 ecchymoses au niveau des malléoles internes gauche et droite. Aucune hyperélasticité de la peau, zone d'hyperpigmentation post-traumatique ou nodules fibreux ne sont relevés.

L'examen de l'appareil musculo-squelettique révèle la présence d'une scoliose, sans évidence de *genu recurvatum* ou cyphose, de pieds plats ou d'asymétrie du thorax observables dans d'autres formes du SED. La patiente adopte sur demande des positions exceptionnelles (ill. 3). On note une hyperextension et une hyperabduction des doigts (ill. 4), ainsi qu'une hyperlaxité très importante des 2 coudes, des pieds et des orteils. L'examen des extrémités est normal, sans évidence d'arachnodactylie.

L'auscultation cardio-pulmonaire s'exécute normalement, sans évidence de prolapsus mitral, et les pouls périphériques se palpent naturellement. L'examen neurologique révèle des réflexes ostéo-tendineux diminués, exception faite des tricipitaux.

L'examen de la tête et du cou révèle des sclérotiques légèrement bleutées et un décollement du pavillon de l'oreille. La patiente peut toucher le bout de son nez avec sa langue. L'atteinte cutanée, notée à une visite subséquente, reflète la fragilité capillaire suite à l'application continue de glace. L'examen du cou est strictement normal.

L'examen des articulations temporo-mandibulaires révèle la présence de craquements bilatéraux à la fin de l'ouverture, sans douleur à la palpation. L'ouverture maximale de 58 mm dépasse largement l'ouverture normale mandibulaire située entre 35 et 45 mm. La palpation du masséter gauche suscite une douleur.

L'examen de la cavité buccale révèle un stade de dentition mixte tardive, avec la persistance des 2 secondes molaires primaires et une occlusion molaire de classe II.

Examen radiologique

La radiographie panoramique (ill. 5) dévoile l'absence congénitale de deux secondes prémolaires supérieures, sans aucune autre anomalie.

Épreuves biologiques et consultations

La formule sanguine, le bilan ionique et le bilan hépatique sont normaux. Le coagulogramme présente des valeurs normales pour le temps de saignement qui est de 5,3 minutes (normal chez la femme < 7 minutes), le temps de Quick 9,2 (normal entre 12 et 15 secondes, sans problèmes si inférieur), le rapport normalisé international (RNI) de 1.04 (normal = 1), ainsi que le temps de thrombine, mais une valeur limite du temps de céphaline (32,3 contre un témoin de 28 secondes).

Les consultations en ophtalmologie et en cardiologie ont respectivement éliminé un décollement rétinien et un prolapsus mitral, et la génétique et la rhumatologie ont confirmé le diagnostic du SED de type II ou III.

Le diagnostic final est probablement un SED de type III. La tendance au saignement suggère un type II, mais l'absence d'hyperélasticité de la peau ne cadre pas avec ce diagnostic. La tendance au saignement, l'hyperlaxité articulaire et la capacité de toucher le nez avec la langue suggèrent un type VIII, mais le jeune âge de la patiente ne permet pas d'évaluer une atteinte parodontale rapidement évolutive, celle-ci survenant généralement à la puberté.

En guise de prévention, on recommande à la patiente de limiter ses mouvements mandibulaires pour éviter le risque d'une luxation ou sub-luxation. La chirurgie des articulations temporo-mandibulaires n'est envisageable qu'en cas de stricte nécessité, pour corriger ses épisodes de luxation et de sub-luxation et non pas pour repositionner son ménisque.

Précautions cliniques

La présence de prolapsus mitral signifie généralement qu'une antibiothérapie prophylactique doit être administrée²⁰. Il convient de prévoir des rendez-vous de courte durée impliquant un minimum de manipulations pour éviter tout traumatisme iatrogénique des articulations temporo-mandibulaires. Les anesthésies par bloc du nerf alvéolaire inférieur doivent être prodiguées avec prudence étant donné le risque élevé d'hématome^{20,23}.

Les forces appliquées en orthodontie doivent être plus douces, vu la fragilité du ligament parodontal. Les mouvements dentaires s'effectuent rapidement, mais avec un bon contrôle des forces, et la lyse radiculaire ne semble pas être un problème majeur⁸. La récurrence, fréquente, nécessite donc une période de rétention prolongée⁸. La muqueuse buccale est plus vulnérable aux appareils orthodontiques²⁴.

Idéalement, les chirurgies dentaires et maxillofaciales doivent être évitées. Il est nécessaire de vérifier l'hémostase sanguine avant de procéder à une chirurgie. Les sutures, qui tiennent mal, devraient être recouvertes de plaques d'acrylique²⁰.

Conclusion

L'examen de la sphère orale peut contribuer au diagnostic du SED. La présence de manifestations cliniques associées aux signes classiques du SED devrait suggérer au praticien des consultations en dermatologie, génétique, rhumatologie, cardiologie et ophtalmologie pour confirmer et préciser le diagnostic et établir les traitements dentaires appropriés avec les précautions cliniques qui s'y rattachent. ♦

Le Dr Létourneau est dentiste pédiatrique, Centre de Santé, Basse Côte-Nord.

Le Dr Pérusse est professeur titulaire, secteur de stomatologie, Faculté de médecine dentaire, Université Laval.

Le Dr Buithieu est professeure agrégée, dentisterie pédiatrique, Université de Montréal.

Écrire au : Dr Hélène Buithieu, Faculté de médecine dentaire, Département de santé buccale, C.P. 6128, Succursale Centre-ville, Montréal, QC H3C 3J7, Courriel : Helene.Buithieu@umontreal.ca
Les auteurs n'ont aucun intérêt financier déclaré.

Références

1. Pope FM. Ehlers-Danlos syndrome. *Baillieres Clin Rheumatol* 1991; 5(2):321-49.
2. Welbury RR. Ehlers-Danlos syndrome: historical review, report of two cases in one family and treatment needs. *ASDC J Dent Child* 1989; 56(3):220-4.
3. Ooshima T, Abe K, Kohno H, Izumanitani A. Oral manifestations of Ehlers-Danlos syndrome type VII: histological examination of a primary tooth. *Pediatr Dent* 1990; 12(2):102-6.
4. Reichert S, Riemann D, Palschka B, Machulla HK. Early onset periodontitis in a patient with Ehlers-Danlos syndrome type III. *Quintessence Int* 1999; 30(11):785-90.
5. Gorlin RJ, Cohen MM, Levi LS. Syndrome of the head and neck, 3rd edition, Oxford, 1990.
6. Beighton P. McKusick's heritable disorder of connective tissue, 5th edition, Mosby, 1991.
7. Kivirikko KI. Collagens and their abnormalities in a wide spectrum of diseases. *Ann Med* 1993; 25(2):113-26.
8. Norton LA. Orthodontic tooth movement response in Ehlers-Danlos syndrome: report of case. *JADA* 1984; 109:259-62.
9. Noël SE, Chaillou P, Pistorius MA, Planchon B, Patra P. Syndrome d'Ehlers-Danlos de type IV révélé par un anévrisme disséquant primitif de l'artère sous-clavière gauche. *Journal des maladies vasculaires*. Masson 1993; 18:146-8.
10. Cohn DH, Byers PH. Clinical screening for collagen defects in connective tissue diseases. *Clinics in Perinatology* 1990; 17:739-809.
11. Barabas AP. Vascular complications in the Ehlers-Danlos syndrome, with a special reference to the "arterial type" or Sack's syndrome. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1972; 13(2):160-7.
12. Stewart RE, Hollister DW, Rimouin DL. A new variant of Ehlers-Danlos syndrome: an autosomal dominant disorder of fragile skin, abnormal scarring and generalized periodontitis. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1977; 13(3B):85-93.
13. Biesecker LG, Erickson RP, Glover TW, Bonadio J. Molecular and cytologic studies of Ehlers-Danlos syndrome type VII. *Am J Med Genet* 1991; 41(3):284-8.
14. Hoffman GS, Filier JD, Schumacher HR Jr, Ortiz-Bravo E, Tsokos MG, Marini JC, and others. Intractable vasculitis, resorptive osteolysis, and immunity to type I collagen in type VIII Ehlers-Danlos syndrome. *Arthritis Rheum* 1991; 34(11):1466-75.
15. Lapière CM, Nusgens BV. Ehlers-Danlos (ED) type VIII skin has a reduced proportion of collagen type III. *J Invest Derm* 1981; 76(Abstr):422.
16. Piette E, Douniau R. Parodontolyse infantile symptomatique d'un syndrome d'Ehlers-Danlos. Un cas sporadique. *Acta Stomatol Belg* 1980; 77(3):217-29.
17. Hartsfield JK Jr, Kousseff BG. Phenotypic overlap of Ehlers-Danlos syndrome type IV and VIII. *Am J Med Genet* 1990; 37(4):465-70.
18. Linch DC, Acton CH. Ehlers-Danlos Syndrome presenting with juvenile destructive periodontitis. *Br Dent J* 1979; 147(4):95-6.
19. Melamed Y, Barkai G, Frydman M. Multiple supernumerary teeth (MSNT) and Ehlers-Danlos syndrome. *J Oral Pathol Med* 1994; 23(2):88-91.
20. Fridrich KL, Fredirich HH, Kempf KK, Moline DO. Dental implications in Ehlers-Danlos syndrome. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990; 69(4):431-5.
21. McKusick VA. Mendelian inheritance in man. Baltimore and London, The John Hopkins University Press. 1994.
22. Cole WG. Etiology and pathogenesis of heritable connective tissue diseases. *J Pediatr Orthop* 1993; 13(3):392-403.
23. Sacks H, Zelig D, Schabes G. Recurrent temporomandibular joint subluxation and facial ecchymosis leading to diagnosis of Ehlers-Danlos syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 1990; 48(6):641-7.
24. Jones ML. Orthodontic treatment in Ehlers-Danlos syndrome. *Br J Orthod* 1984; 11(3):158-62.

LE CENTRE DE DOCUMENTATION DE L'ADC

Avez-vous des questions au sujet des manifestations orales du syndrome d'Ehlers-Danlos? Le Centre de documentation de l'ADC peut vous fournir les informations dont vous avez besoin. Pour renseignements, appelez au : 1-800-267-6354 ou (613) 523-1770, poste 2223; téléc. : (613) 523-6574; courriel : info@cda-adc.ca.

Tableau 1 Classification du syndrome d'Ehlers-Danlos

Type	Transmission (type)	Traits cliniques	Substrat biochimique	% des cas
I – Sévère ou classique	AD ^a	Hyperélasticité et fragilité de la peau Cicatrices dystrophiques Hyperlaxité articulaire Tendance anormale au saignement	Inconnu	80 %
II – Modéré	AD	Symptômes moins prononcés que le type I	Inconnu	
III – Hypermobilité familiale	AD	Hyperlaxité articulaire Multiples dislocations Hyperélasticité cutanée Absence de cicatrices dystrophiques Aucune tendance au saignement	Inconnu	10 %
IV – Vasculaire (Sack-Barabas) A, B, C, D	AD (A, B et C) AR ^b (D)	Fragilité vasculaire (ruptures artérielles) Hyperlaxité modérée des articulations digitales Perforation de certains viscères creux (utérus, intestin)	Déficit en collagène type III	4 %
V – Relié au chromosome X	XL ^c	Semblable aux types II et III	Inconnu	
VI – Oculaire A, B	AR (A et B)	Hyperélasticité de la peau Hyperlaxité articulaire Fragilité oculaire (détachement rétinien) Scolioses sévères	Déficit en lysyl hydroxylase	
VII – Arthrochhalasis multiplex congenita A, B, C	AD (A et B) AR (C)	Luxation congénitale des hanches Multiples dislocations articulaires Hyperélasticité modérée de la peau Petite stature	A - Défaut de structure du pro-alpha 1 B - Défaut de structure du pro-alpha 2 C - Déficit en procollagène n-protéinase	≈ 6 % ^d
VIII – Périodentaire	AD	Parodontite généralisée précoce Hyperlaxité articulaire modérée Hyperélasticité variable de la peau Lésions pré-tibiales ecchymotiques	Inconnu	

^a AD : Autosomal dominant^b AR : Autosomal récessif^c XL : Relié au chromosome X^d Pourcentage approximatif incluant tous les autres types (types V à XI, Hernandez, Friedman-Harrod, Beasley-Cohen, Viljoen)

Tableau 2 Manifestations cliniques du syndrome d'Ehlers-Danlos

Examen	Signes cliniques	Complications
Extra-buccal	Cicatrices au menton et au front Hypertélorisme et épicanthus Nez étroit et courbé Chevelure clairsemée Oreilles déformées	Sub-luxations et luxations fréquentes de l'articulation temporo-mandibulaire Hyperélasticité de la peau
Intra-buccal (tissus mous)	Langue souple Hyperplasie gingivale et nodules fibreux ²¹	Muqueuse buccale : Fragilité Faible capacité de guérison Tendance à l'ecchymose Parodonte : Saignement après le brossage Tendance à la gingivite et à la parodontite Saignement abondant post-extraction
Intra-buccal (tissus durs)	Palais ogival Sillons profonds et longues cuspides Microdontie Surnuméraires ²² Calcifications pulpaire Dysmorphies radiculaires	Dents : Fragilité Tendance à fracturer