

MANIFESTATIONS ORALES ET PRISE EN CHARGE BUCCO-DENTAIRE DU SYNDROME D'ALLGROVE : REVUE SYSTÉMATIQUE DE LA LITTÉRATURE

ORAL MANIFESTATIONS AND MANAGEMENT OF ALLGROVE'S SYNDROME:
SYSTEMATIC REVIEW OF THE LITERATURE

Auteurs : Ouni I¹, Chouchene F², Ammar S³, Mansour L⁴

¹ *Assistant hospitalo-universitaire, département de prothèse faculté de médecine dentaire Monastir- Tunisie*

² *Assistante hospitalo-universitaire, département de pédodontie faculté de médecine dentaire Monastir- Tunisie*

³ *Maitre de conférence agrégé, Hôpital Taher Maamouri Nabeul-Tunisie*

⁴ *Professeur hospitalo-universitaire, faculté de médecine dentaire Monastir- Tunisie*

Auteur correspondant : OUNI Imed

Service de prothèse amovible;

Clinique hospitalo-universitaire d'Odontologie ; Université de Monastir

Avenue Avicenne 5019 Monastir Tunisie.

Tel: +216 26 737130

E-mail: imed_o@yahoo.fr

Résumé

Mise à part la triade classique du syndrome 3A, des manifestations bucco-dentaires importantes sont présentes mais qui sont très peu décrites dans la littérature. L'objectif de ce travail est de déterminer l'incidence du syndrome 3A sur la santé orale et de préciser les spécificités de la prise en charge buccodentaire des patients atteints de ce syndrome. La recherche bibliographique a été effectuée principalement sur la banque de données *Medline* et complétée par une recherche manuelle sur *Google Scholar*. Dans les 40 articles retenus, cinquante patients atteints de syndrome 3A ont été décrits (20 féminins/30 masculins, âges variant de 8 mois à 60 ans). Les signes bucco-dentaires les plus associés au syndrome 3A étaient : la langue fissurée (11 cas), la xérostomie (9 cas) et les caries dentaires (7 cas). La prise en charge bucco-dentaire a été développée uniquement dans 2 articles. L'incidence bucco-dentaire du syndrome d'Allgrove était très peu décrite dans la littérature, ce qui reflète le manque de collaboration entre médecins et médecins dentistes concernant le diagnostic précoce de ce syndrome. Plus d'études cliniques devraient être menées afin d'instaurer un protocole clinique pour la prise en charge bucco-dentaire de ces patients.

Mots clés : Maladies bucco-dentaires ; protocole thérapeutique ; revue systématique ; Syndrome d'Allgrove.

Abstract

Besides the classic triad of the 3 A syndrome, important oral manifestations are present but are poorly described in the literature. Hence, the objective of this work was to evaluate the impact of 3A syndrome on oral health and to define the specificities of the oral management of patients with this syndrome. The bibliographic search was carried out on the Medline database and supplemented by manual search via Google scholar. In the 40 retained articles, fifty patients with 3A syndrome were described (20 females/30 males, age ranging from 8 months to 60 years). The most oral most described in the literature associated with 3A syndrome were: fissured tongue (11 cases), xerostomia (9 cases) and dental caries (7 cases). Oral health care was developed in only two articles. The oral incidence of Allgrove syndrome was poorly developed in the literature, which

reflect the lack of collaboration between doctor and dentist for the diagnosis of this disease at a young age. More clinical studies should be considered in order to establish a clinical protocol for the oral management of these patients.

Keywords: *Allgrove syndrome; dental management; oral diseases; systematic review.*

INTRODUCTION

Le syndrome d'Allgrove, également connu sous le nom de syndrome triple-A ou syndrome 3A [1], est une affection génétique rare de transmission autosomique récessive associant dans sa forme complète trois principales caractéristiques : Alacrymie (absence de production de larmes), Achalasie (trouble de la motilité œsophagienne), et la maladie d'Addison (une insuffisance cortico-surrénalienne ne répondant pas à l'hormone adrénocorticotrope ACTH) [2].

Aragona et al. [3], l'appelaient syndrome 4A en raison de sa large association avec des troubles neurovégétatifs plus globaux et des manifestations neurologiques périphériques en particulier l'amyotrophie (le quatrième A du syndrome d'Allgrove).

L'âge d'apparition des symptômes est variable [4]. L'alacrymie est le signe le plus tôt découvert depuis la petite enfance et le plus évident suivie par l'insuffisance surrénalienne et l'achalasie qui sont les causes les plus communes des consultations et qui débutent à la période pré-pubertaire [5].

Certaines manifestations bucco-dentaires retrouvées chez ces patients pourraient avoir une grande aide clinique dans le diagnostic du

syndrome d'Allgrove comme la xérostomie, la langue fissurée, l'hyperpigmentation des muqueuses, la présence des caries et de la maladie parodontale [6].

Ainsi, ces altérations orales peuvent être le premier signe de la maladie, car la cavité buccale fait partie du système gastro-intestinal et peuvent donc permettre d'établir un diagnostic et une prise en charge précoce [7].

Sauf que, dans la littérature, la majorité des articles publiés s'intéressent au tableau clinique général du syndrome d'Allgrove et ne développent pas suffisamment les signes bucco-dentaires ainsi que leurs prises en charge.

La présente revue a été menée afin de mieux comprendre la relation possible entre le syndrome d'Allgrove et l'état bucco-dentaire.

Les questions de recherche tirées à travers ces éléments sont les suivants :

- Quels sont les symptômes du syndrome d'Allgrove ?
- Quelles sont les incidences du syndrome d'Allgrove sur l'état bucco-dentaire ?
- Existe-t-il une spécificité de la prise en charge bucco-dentaire et prothétique des patients atteints du syndrome d'Allgrove ?

MÉTHODOLOGIE

La recherche des articles a été réalisée sur la banque de données *Medline*, en utilisant l'interface *PubMed*. Cette recherche a été arrêtée le 12/10/2017.

Les mots clés suivants ont été utilisés : Achalasia, Adrenocortical insufficiency, Alacrimia, Allgrove syndrome, Oral diseases, Dental management. Ensuite la recherche a été affinée par une recherche manuelle sur *Google Scholar*.

Des critères d'inclusion et d'exclusion ont été préalablement proposés par le groupe de travail.

Les articles répondant aux critères suivants ont été retenus :

- tous les articles dont le schéma d'étude est de type : méta-analyses, revues systématiques de la littérature, études analytiques interventionnelles (essais cliniques contrôlés randomisés, essais cliniques libres), études analytiques d'observation (études cohortes, études cas-témoins), études transversales, séries de cas et case report ;
- les articles répondant aux objectifs fixés au préalable.

Tous les articles ne répondant pas à au moins un de ces critères ont été exclus :

Avant lecture :

- Texte intégral ou full text non disponible,
- articles publiés en une langue autre que le français ou l'anglais.

Après lecture :

- type d'étude : une revue narrative ou un commentaire ou une lettre aux éditeurs ;
- articles dont le contenu est jugé non pertinent par le groupe de travail.

L'étude a nécessité un engagement de la part des membres du groupe de travail pour la sélection des articles, leur lecture critique, l'extraction et la synthèse des données de façon indépendante, mais également pour la confrontation des conclusions selon un planning prédéterminé bien coordonné. En cas de désaccord, une discussion entre les membres du groupe est nécessaire.

Les données pertinentes contenues dans les articles retenus dans cette étude ont été extraites selon une grille de lecture prédéfinie. Cette grille de lecture inclut entre autres, les données relatives à :

- l'identification de l'article,
- l'objectif de l'article,
- le schéma d'étude de l'article,
- les variables étudiées et caractéristiques des patients atteints du syndrome d'Allgrove,
- le traitement,
- les résultats,
- la conclusion.

Les données ainsi extraites ont été collectées dans des tableaux de synthèse pour l'analyse des résultats.

RÉSULTATS

La recherche bibliographique sur *Medline*, utilisant *PubMed* ainsi que la recherche manuelle sur *Google Scholar*, avec les équations booléennes prédéfinies a permis d'identifier 65 articles.

Lors de l'étape de pré-sélection, 7 articles ont été exclus compte tenu de la langue de publication et la non disponibilité du texte intégral.

Après la lecture, 18 articles ont encore été exclus compte tenu des autres critères d'exclusions prédéfinis dans l'étude.

Ainsi, le nombre d'articles retenus est de 40 correspondants aux schémas d'études suivants :

- trente-cinq études et séries des cas : [4-38] ;
- une étude cas-témoin : [39] ;
- trois études rétrospectives : [2], [40-41] ;
- une étude prospective statistique : [42].

La figure 1 résume la démarche adoptée pour la sélection des articles dans cette étude.

Le nombre total des patients atteints du syndrome d'Allgrove dans tous les articles retenus était 50. Ce syndrome atteint les deux sexes avec une prévalence élevée pour les garçons : 30 (60%) patients de sexe masculin et 20 (40%) de sexe féminin. Ces patients présentent un âge variant de 8 mois à 60 ans.

Les différents symptômes du syndrome

d'Allgrove mentionnés au niveau des articles analysés étaient essentiellement : l'achalasia (100% des cas), l'alacrymie (96% des cas) et l'insuffisance surrénalienne (68% des cas).

Ces symptômes étaient associés le plus souvent à des insuffisances respiratoires (12%), des troubles neurologiques (70%), des pigmentations de la peau et des articulations (50%), des ostéoporoses (6%), des photophobies (8%) et des pertes de poids (16%) (Figure 2).

Les signes bucco-dentaires relevés chez les patients atteints de syndrome d'Allgrove étaient comme suit : xérostomie (18%), langue fissurée (22%), glossites (6%), hypertrophie gingivale (2%), caries délabrantes des dents temporaires et permanentes (14%) (Figure 3).

La prise en charge bucco-dentaire a été développée seulement au niveau de deux articles : Ben Daya et al. [6] ont présenté des soins de caries ainsi qu'une reconstitution des dents atteintes, réalisés chez une patiente tunisienne en denture mixte.

Vahedi et al. [34] ont développé la prise en charge prothétique pour un jeune patient iranien, atteint d'Allgrove avec des dents atteintes de caries délabrantes.

DISCUSSION

Le syndrome d'Allgrove est une maladie héréditaire rare à transmission autosomique récessive. Cette pathologie est caractérisée par la

triade Alacrymie, Achalasia et maladie d'Addison [1], d'où vient son appellation « syndrome triple-A (3A) ». Mais des signes

neurologiques peuvent aussi s'y associer [8]. En plus de ces signes cardinaux, certains auteurs ont rapporté des cas présentant ; une hyperpigmentation de la peau surtout au niveau des articulations [2], une perte de poids [19], des troubles respiratoires [17], une photophobie [3] et des ostéoporoses [16].

Par ailleurs, le syndrome d'Allgrove présente une symptomatologie atypique, complexe et variée.

Le diagnostic précoce paraît un élément indispensable à la prise en charge spécialisée.

La prise en charge de ces patients est basée essentiellement sur la substitution en hormone adrénocorticotrope, et sur la cure chirurgicale de l'achalasia, associées à des mesures symptomatiques permettant d'améliorer la qualité de vie [29].

Meyer et al. [15] ont détaillé, à travers une étude rétrospective, les différentes modalités de traitement de l'achalasia et ont présenté l'évolution de la maladie ainsi que l'effet des traitements chirurgicaux et non chirurgicaux sur une population de 42 patients dont 6 seulement sont atteints de syndrome d'Allgrove.

Erginel et al. [18] ont rapporté au niveau d'une série de cas, 3 patients (2 garçons et une fille) atteints du syndrome d'Allgrove, en détaillant les symptômes rencontrés et la prise en charge de ces patients du point de vue pédiatrique.

L'incidence de cette pathologie est inconnue et difficile à déterminer à cause de la variante clinique de la maladie et de la mortalité infantile due aux crises d'insuffisance surrénale, d'où

l'importance d'une anamnèse soignée à la recherche d'antécédents de mortalité dans la fratrie [43].

Environ 200 cas ont été rapportés à ce jour dans le monde entier, montrant une grande variabilité dans la sévérité ainsi que dans les manifestations cliniques [9].

Tebaibia et al. [42] à travers une étude prospective réalisée en Algérie, se sont intéressés à l'évaluation de l'incidence et la prévalence de l'achalasia et ont étudié et comparé ses caractéristiques cliniques et paracliniques dans différentes régions d'Algérie. Cette étude a relevé un taux de 2,5 fois plus important au nord et au centre par rapport au sud et il a déduit que le mariage consanguin constitue un facteur de risque.

Hormis quelques articles qui ont affirmé que les garçons sont les plus touchés, la plupart des auteurs attestent que le syndrome d'Allgrove touche aussi bien le sexe masculin que le sexe féminin sans différence de race (sexe ratio = 1) [32].

L'âge de début est imprécis ; l'achalasia et l'alacrymie représentent les signes inaugurateurs de la pathologie et peuvent apparaître dès la naissance alors que l'insuffisance surrénale se développe au cours des deux premières décennies de la vie [4, 5].

Certains auteurs se sont intéressés à l'état bucco-dentaire des patients atteints de syndrome d'Allgrove. En effet, Tadini et al. [33] en plus du triade du syndrome d'Allgrove, ont rapporté la présence de caries occlusales, de formes

anormales des dents (coniques), de xérostomies, de colorations jaune-orange diffuses sur les dents, d'hypoplasies de l'émail, d'érosions sur les dents temporaires ainsi que sur les dents permanentes.

Dumic et al. [39] ont considéré la xérostomie comme une découverte nouvellement identifiée du syndrome d'Allgrove. Ces auteurs ayant réalisé une sialométrie sur 5 patients qui présentaient ce syndrome, ont découvert que les 5 patients avaient une sécheresse buccale.

Milenkovic et al. [36], ont décrit des caries dentaires délabrantes chez des patients présentant ce syndrome.

Dumic et al. [39] ont décrit des chéilites, des glossites, des inflammations des papilles fongiformes de la langue, des caries dentaires prononcées, une xérostomie et une candidose alors que Vallet et al. [60], ont rapporté seulement un état de langue fissurée chez les patients atteints de ce syndrome.

La xérostomie et la mauvaise hygiène buccale pourraient expliquer l'infection à candida observée lors de l'examen de la langue fissurée chez la plupart des patients atteints du syndrome d'Allgrove.

Une inspection précise de la dentition mixte a révélé une érosion dentaire sur la plupart des surfaces palatines des dents. Généralement, l'érosion dentaire est causée par l'acide alimentaire ou gastrique, les facteurs causaux communs de la présence de l'acide gastrique dans la cavité buccale sont les conséquences de l'achalasia, notamment le reflux de l'acide

gastrique et les vomissements répétés induisant, par la suite, une acidité buccale presque constante. La manifestation clinique de cette érosion chimique se produit lorsque les dents sont exposées à l'acide pendant plusieurs mois [24].

Li et al. [24] ont montré que trois patients sur six ont présenté des anomalies dentaires, des xérostomies, des langues fissurées et des muqueuses pigmentées, ces manifestations bucco-dentaires pourraient être d'une grande aide dans le diagnostic du syndrome d'Allgrove surtout que la relation entre les manifestations de la cavité buccale et la santé systémique a été largement prouvée [7].

Les altérations dans la cavité buccale peuvent être le premier signe de maladie systémique ou gastro-intestinale, car la cavité buccale fait partie du système gastro-intestinal et peut donc permettre un diagnostic et une prise en charge précoce [44].

En outre, si un retard d'éruption a été remarqué, il pourrait être probablement dû au syndrome lui-même ou à la corticothérapie (hydrocortisone). En effet, l'hydrocortisone inhibe la synthèse des protéines et des glycoprotéines, diminue la quantité de cellules proliférantes, accélère leur différenciation et retarde ainsi la formation de la croissance des racines et des dents [45].

Ainsi, l'évaluation de l'âge dentaire pourrait également être d'une grande importance, car elle montre un décalage avec l'âge chronologique, de sorte que le retard de l'éruption dentaire peut

être, désormais, une caractéristique dentaire associée au syndrome d'Allgrove [6].

La perte des dents indique le caractère multi systémique de la maladie. En plus de l'altération des tissus durs par l'érosion, certaines études antérieures ont signalé des altérations du tissu parodontal dans certains cas associés au syndrome d'Allgrove. Des études ont indiqué qu'une perte prématurée des dents permanentes pouvait survenir suite à ces altérations [30]. Des rendez-vous pour contrôle parodontal, semblent raisonnables pour ces patients.

Dans la littérature, une inspection précise de l'état bucco-dentaire des patients atteints du syndrome d'Allgrove a révélé que ces patients pouvaient présenter certaines altérations telles que les xérostomies, les infections à *Candida*, les langues fissurées, les hyperpigmentations de la muqueuse buccale, des gencives, des lèvres et de la région péri-buccale et des pertes dentaires prématurées.

Simultanément trouvé, un taux élevé de caries dentaires associées à l'érosion étendue de l'émail sur presque toutes les surfaces palatines des dents avec la présence de la maladie parodontale ont été décrits chez les patients atteints du syndrome d'Allgrove [6].

Ce syndrome nécessite une surveillance et un suivi multidisciplinaire : ophtalmologique, pédiatrique, neurologique, dentaire et une éducation

du patient sur son hygiène de vie quel que soit son âge.

Malgré les lourdes incidences de ce syndrome sur la santé orale, les soins bucco-dentaires étaient très peu développés dans la littérature, uniquement deux articles relataient des soins dentaires chez ces patients.

Le premier article retenu a suivi une approche conservatrice avec la réalisation des soins de carie et des restaurations coronaires à la résine composite. Les traitements endodontiques étaient précédés par l'apexification des dents permanentes immatures, et des coiffes pédodontiques préformées étaient réalisées ensuite sur les molaires pour rétablir des rapports d'occlusion correctes et améliorer la fonction masticatoire du jeune patient [6].

Dans le deuxième article, l'auteur a développé une approche plus invasive plutôt prothétique, avec la réalisation de sections au niveau des couronnes des dents résiduelles afin de les exploiter comme des overdentures au-dessous d'une prothèse totale réalisée en résine acrylique [34].

Ces deux articles montrent qu'aucun protocole clinique n'est encore établi pour la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints du syndrome d'Allgrove, il s'agit plutôt de traitement symptomatique à visée locale sans aucune collaboration avec les autres disciplines médicales.

CONCLUSION

Les données relatives aux patients atteints du syndrome d'Allgrove ont relevé une attention particulière au tableau clinique général et n'ont pas développé suffisamment les signes bucco-dentaires et leurs traitements. Seulement deux articles de la littérature ont développé la prise en charge buccodentaire des patients atteints de ce syndrome. Ce qui reflète l'absence de collaboration entre médecins et médecins dentistes concernant le diagnostic de cette maladie surtout à un jeune âge.

Conflit d'intérêts

Les auteurs déclarent qu'il n'y a pas de conflits d'intérêt.

Nous avons noté également le nombre limité des études publiées déterminant la prévalence de cette maladie ainsi que les spécificités des traitements bucco-dentaires.

Plus d'études cliniques devraient être menées pour déterminer la prévalence de cette maladie afin de pouvoir définir une cartographie permettant ainsi d'instaurer un protocole clinique pour la prise en charge bucco-dentaire des patients atteints du syndrome d'Allgrove.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la revue critique du travail. Tous ont également lu et approuvé la version finale du manuscrit.

RÉFÉRENCES

1. Alakeel A, Raynaud C, Rossi M, Reix P, Jullien D, Souillet A-L. [Allgrove syndrome]. *Ann Dermatol Venereol*. 2015 Feb;142(2):121–4.
2. Alhussaini B, Gottrand F, Goutet J-M, Scaillon M, Michaud L, Spyckerelle C, et al. Clinical and manometric characteristics of Allgrove syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2011 Sep;53(3):271–4.
3. Aragona P, Rania L, Roszkowska AM, Puzzolo D, Micali A, Pisani A, et al. 4A syndrome: ocular surface investigation in an Italian young patient. *BMC Ophthalmology*. 2014 Dec 8;14(1):155.
4. Derrar R, Boutimzine N, Laghmari A, Alouane A, Daoudi R. [Congenital alacrima revealing a Allgrove syndrome: report of three cases]. *Pan Afr Med J*. 2015;20:359.
5. Thomas J, Subramanyam S, Vijayaraghavan S, Bhaskar E. Late onset adrenal insufficiency and achalasia in Allgrove syndrome. *BMJ Case Rep*. 2015 Feb 26;2015.
6. Resident in Pediatric Dentistry, Dentistry Department, Hospital La Rabta, Tunis, Tunisia., Bd M, D M, Orthodontist, Privative Practice, Faculty of Dental Medicine, Monastir, Tunisia. Dental Involvement in a Child with Triple A Syndrome. *IJDOS*. 2017 Jun 30;498–502.
7. Mantegazza C, Crippa R, Zuccotti GV. Oral manifestations of gastrointestinal diseases in children. Part 1: General introduction. *Eur J Paediatr Dent*. 2016 Mar;17(1):80–2.
8. Dixit A, Chow G, Sarkar A. Neurologic presentation of triple A syndrome. *Pediatr Neurol*. 2011 Nov;45(5):347–9.
9. Cherif Ben Abdallah L, Lakhoua Y, Nagara M, Khiari K, Elouej S, Messaoud O, et al. A Tunisian patient with two rare syndromes: triple a syndrome and congenital hypogonadotropic hypogonadism. *Horm Res Paediatr*. 2014;82(5):338–43.
10. Bizzarri C, Benevento D, Terzi C, Huebner A, Cappa M. Triple A (Allgrove) syndrome: an unusual association with syringomyelia. *Ital J Pediatr*. 2013 Jun 24;39:39.

11. Brown B, Agdere L, Muntean C, David K. Alacrima as a Harbinger of Adrenal Insufficiency in a Child with Allgrove (AAA) Syndrome. *Am J Case Rep.* 2016 Oct 4;17:703–6.
12. Bustanji H, Sahar B, Huebner A, Ajlouni K, Landgraf D, Hamamy H, et al. Triple A syndrome with a novel indel mutation in the AAAS gene and delayed puberty. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2015 Jul;28(7–8):933–6.
13. Chandramohan SM, Jegadeesan M, Devineni S. Dysphagia for 2 Decades in a 24-Year-Old Woman: An Unusual Cause. *Gastroenterology.* 2013 Feb 1;144(2):e11–2.
14. Dumić M, Barišić N, Rojnić-Putarek N, Kušec V, Stanimirović A, Koehler K, et al. Two siblings with triple A syndrome and novel mutation presenting as hereditary polyneuropathy. *Eur J Pediatr.* 2011 Mar;170(3):393–6.
15. Dumić M, Mravak-Stipetić M, Kaić Z, Ille J, Plavsić V, Batinica S, et al. Xerostomia in patients with triple A syndrome--a newly recognised finding. *Eur J Pediatr.* 2000 Dec;159(12):885–8.
16. Dumic M, Putarek NR, Kusec V, Barisic N, Koehler K, Huebner A. Low bone mineral density for age/osteoporosis in triple A syndrome-an overlooked symptom of unexplained etiology. *Osteoporos Int.* 2016 Feb;27(2):521–6.
17. Emiralioglu N, Ersöz DD, Oğuz B, Saribas Z, Yalçın E, Özçelik U, et al. Pulmonary Mycobacterium abscessus Infection in a Patient with Triple A Syndrome. *J Trop Pediatr.* 2016 Aug;62(4):324–7.
18. Erginel B, Gün F, Kocaman H, Çelik A, Salman T. Three cases of triple A syndrome (Allgrove syndrome) in pediatric surgeons' view. *Acta Chir Belg.* 2016 Apr;116(2):119–21.
19. Foster C, Choudhary A. Severe malnutrition causing superior mesenteric artery syndrome in an adolescent with Triple A syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2016 Oct 1;29(10):1221–4.
20. Kapoor N, Shetty S, Shetty S, Paul TV. Dysphagia in a patient with Addison's disease. *BMJ Case Rep [Internet].* 2014 Jun 28 [cited 2021 Feb 23];2014. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4078518/>
21. Allgrove syndrome | SMJ [Internet]. [cited 2021 Feb 23]. Available from: <http://www.smj.org.sg/article/allgrove-syndrome>
22. Krull I, M-Woelfle M, Bärlocher K, Koehler K, Huebner A, Brändle M. Two patients with an identical novel mutation in the AAAS gene and similar phenotype of triple A (Allgrove) syndrome. *Exp Clin Endocrinol Diabetes.* 2010 Aug;118(8):530–6.
23. Ledoyen A, Bresson V, Deneux I, Reynaud R, Retornaz K, Bosdure E, et al. [Bronchiectasis revealing triple A syndrome]. *Arch Pediatr.* 2015 Jul;22(7):746–9.
24. Li Y, Fallon SC, Helmrath MA, Gilger M, Brandt ML. Surgical treatment of infantile achalasia: a case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2014 Jun;30(6):677–9.
25. Marín S, Casano-Sancho P, Villarreal-Peña N, Sebastiani G, Pinillos S, Pérez-Dueñas B, et al. Triple A syndrome in a patient with genetic growth hormone insensitivity: phenotypic effects of two genetic disorders. *Horm Res Paediatr.* 2012;77(1):63–8.
26. Marom D, Albin A, Schwartz C, Har-Zahav A, Straussberg R, Bartel F, et al. X-linked mental retardation with alacrima and achalasia-Triple A syndrome or a new syndrome? *Am J Med Genet A.* 2011 Aug;155A(8):1959–63.
27. Mathew T, Mehta A, Sarma GRK. The fourth "A" of the "4A" syndrome. *Pediatr Neurol.* 2013 Dec;49(6):507–8.
28. Moschos MM, Margetis I, Koehler K, Gatziooufas Z, Huebner A. New ophthalmic features in a family with triple A syndrome. *Int Ophthalmol.* 2011 Jun;31(3):239–43.
29. Nakamura K, Yoshida K, Yoshinaga T, Kodaira M, Shimojima Y, Takei Y-I, et al. Adult or late-onset triple A syndrome: case report and literature review. *J Neurol Sci.* 2010 Oct 15;297(1–2):85–8.
30. Razavi Z, Taghdiri M-M, Eghbalian F, Bazzazi N. Premature Loss of Permanent Teeth in Allgrove (4A) Syndrome in Two Related Families. *Iran J Pediatr.* 2010 Mar;20(1):101–6.
31. Sanghvi J, Asati AA, Kumar R, Huebner A. Novel Mutations in a Patient with Triple A Syndrome. *Indian Pediatr.* 2015 Sep;52(9):805–6.

- 32.** Sellami D, Bouacida W, Frikha F, Triki C, BenZina Z, Ben Salah S, et al. Syndrome d'allgrove: à propos d'une famille. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2006 Apr 1;29(4):418–21.
- 33.** Tadini G, Besagni F, Callea M, Brena M, Rossi LC, Angiero F, et al. Allgrove syndrome: a report of a unique case characterised by peculiar dental findings resembling those of ectodermal dysplasia. *Eur J Paediatr Dent*. 2015 Dec;16(4):324–6.
- 34.** Vahedi M, Fathi S, Allahbakhshi H. Edentulous child with Allgrove syndrome: a rare case report. *Korean J Pediatr*. 2016 Nov;59(11):456–9.
- 35.** Vallet A-E, Verschuere A, Petiot P, Vandenberghe N, Nicolino M, Roman S, et al. Neurological features in adult Triple-A (Allgrove) syndrome. *J Neurol*. 2012 Jan;259(1):39–46.
- 36.** van Tellingen V, Finken MJJ, Israël J, Hendriks YMC, Kamp GA, van Santen HM. Poorly Controlled Congenital Hypothyroidism due to an Underlying Allgrove Syndrome. *Horm Res Paediatr*. 2016;86(6):420–4.
- 37.** "A" motor neuron disease. - Abstract - Europe PMC [Internet]. [cited 2021 Feb 23]. Available from: <https://europepmc.org/article/med/24139699>
- 38.** Wallace IR, Hunter SJ. AAA syndrome--adrenal insufficiency, alacrima and achalasia. *QJM*. 2012 Aug;105(8):803–4.
- 39.** Dumic M, Barišić N, Kusec V, Stingl K, Skegro M, Stanimirovic A, et al. Long-term clinical follow-up and molecular genetic findings in eight patients with triple A syndrome. *Eur J Pediatr*. 2012 Oct;171(10):1453–9.
- 40.** Meyer A, Catto-Smith A, Cramer J, Simpson D, Alex G, Hardikar W, et al. Achalasia: Outcome in children. *J Gastroenterol Hepatol*. 2017 Feb;32(2):395–400.
- 41.** Milenkovic T, Zdravkovic D, Savic N, Todorovic S, Mitrovic K, Koehler K, et al. Triple A syndrome: 32 years experience of a single centre (1977-2008). *Eur J Pediatr*. 2010 Nov;169(11):1323–8.
- 42.** Tebaibia A, Boudjella MA, Boutarene D, Benmediouni F, Brahimi H, Oumnia N. Incidence, clinical features and para-clinical findings of achalasia in Algeria: Experience of 25 years. *World J Gastroenterol*. 2016 Oct 14;22(38):8615–23.
- 43.** Kallabi F, Ben Rebeh I, Felhi R, Sellami D, Masmoudi S, Keskes L, et al. Molecular Analysis of Libyan Families with Allgrove Syndrome: Geographic Expansion of the Ancestral Mutation c.1331+1G>A in North Africa. *Horm Res Paediatr*. 2016;85(1):18–21.
- 44.** Yang H, Zhang H, Lu L, Wang O, Xing X, Zhang M, et al. Clinical and genetic characterization of a Chinese patient with triple A syndrome and novel compound heterozygous mutations in the AAAS gene. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2013;26(3–4):389–91.
- 45.** Dhar M, Verma N, Singh RB, Pai VK. Triple A to triple S: From diagnosis, to anesthetic management of Allgrove syndrome. *Journal of Clinical Anesthesia*. 2016 Sep 1;33:141–3.

ICONOGRAPHIE

Figure 1 : La démarche de recherche des articles

Process Flow diagram

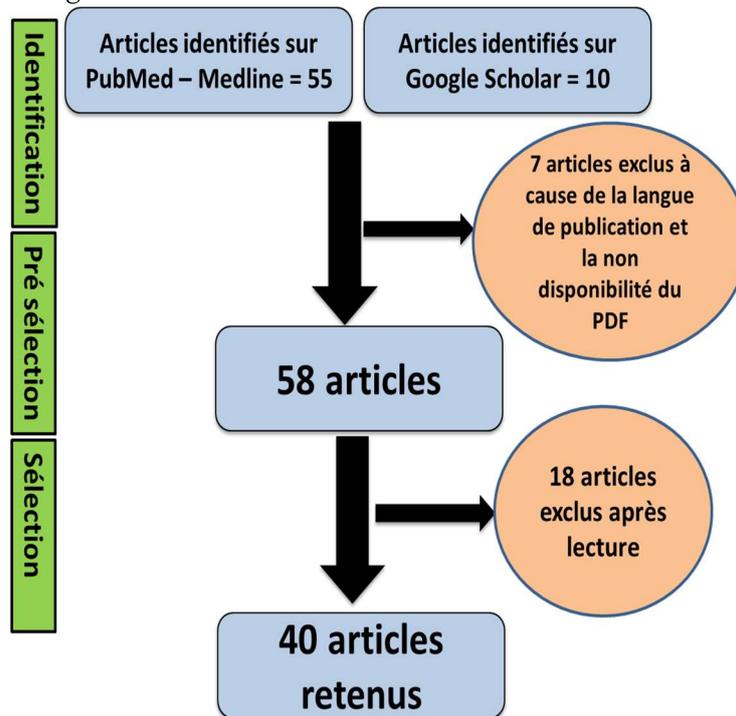


Figure 2 : Prévalence des symptômes du syndrome d'Allgrove

Prevalence of symptoms of Allgrove syndrome

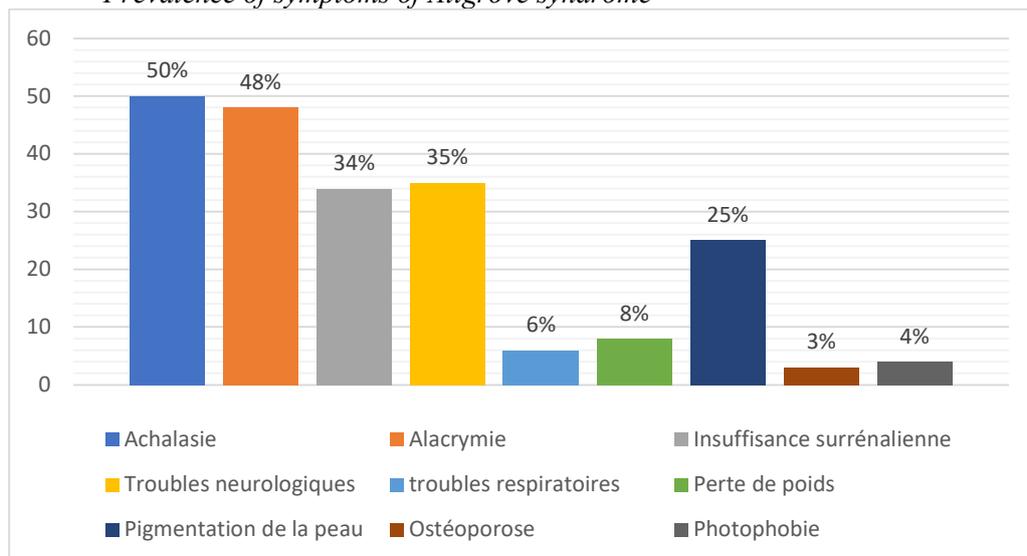


Figure 3 : Manifestations bucco-dentaires chez les patients atteints de syndrome d'Allgrove
Oral manifestations in patients with Allgrove syndrome

